

介绍

这是为学校**全体职员**提供的有关被诊断为肌强直症患者学生的一些信息。

以下信息仅为提供信息目的，不可用于诊断和治疗肌强直症。

肌强直症，是一种因骨骼肌氯离子通道突变导致的症状。然而病情的严重程度会在不同的人之间有很大不同，最普遍和明显的症状是肌肉收缩后不能立刻放松，特别是当处于静止不动的情况例如坐着，躺着或者站着不动。对于观察者来说，这看起来很僵硬，就像你也许曾看过的“昏厥山羊”视频里的症状一样。其他因素也会触发强直症状，包括突然巨响，激烈的锻炼，内心压力，冷天气，暴露在杀虫剂和除草剂中和特定的食物与药品。肌强直症影响的肌肉包括手，胳膊，腿，腹肌，背部，隔膜，脖子，脸，喉咙（食道上部），眼睛甚至舌头。当舌头僵硬的话就会影响说话，学生听起来像喝醉了酒一样。这种僵硬会持续几秒钟，比如，当从椅子上站起来或者抓住门把手时。通常情况下，肌肉在预热和收缩后会开始放松并且能工作的更好。然而，在活动或运动中停下一段时间后，就得重新预热，才能达到良好的工作状态。肌强直症是一种遗传疾病，不具有传染性，同学们必须了解到他们不会得上这种病。不像肌营养不良，它不会持续恶化，患有肌强直症的人可以过上正常生活，但是肌强直程度和导致的疼痛肌肉一时麻痹会在每天甚至每小时变化。孩子可以去上学而且看起来相当正常，但是休息时暴露在寒冷环境可以导致病情严重，甚至影响午饭时吞咽食物。尽管身体上的表现症状也许并不严重，但是情感上的影响将会是毁灭性的如果孩子被不断的戏弄，欺侮和来自学校老师的歧视与居高临下似的评论。肌强直症不影响智力，但如果把孩子送去特殊的教育机构和课堂，将是进一步的侮辱与尴尬。拥有肌强直症的孩子和其他正常人口患有学习障碍的几率一样，但是任何学习能力障碍都不是因为肌强直症引起的，父母不应该对此进一步调查。患有肌强直症的学生最大的受伤风险是摔倒。大部分孩子学会适应，并在上下楼梯时小心注意，但是即使在人行道上绊一下了脚也会引起所有肌肉突然僵硬，通常跌倒无法避免。突然的噪音或者被同学猛地一推也会造成同样的影响。建议所有跌倒的学生都送去医生检查，因为头总是撞到地上。有时候，过马路或空旷地带时，轻轻扶着其他同学的胳膊可以帮助站的更稳一些。大多数患病的学生不乐意这样做因为会吸引注意力，这是值得尊重的。他们最大的愿望就是能够像正常人一样。剩下的信息对学校全体教师都有用，基于不同的师生关系，写成不同的分类。从更加主观的角度，来自患者们的学校生活个人经验。

教室老师

你可能是学生学校生活中最有影响力的人了，特别是更小的学生，他们在形成自我价值观和世界观。重要的是，对这种病情的影响要十分敏感，不要对孩子和他的同学说出他是有残疾的。我们很多人被指责懒惰，不合作，吸引注意力，因为我们在身体动作上不能像其他学生一样，他们也不知道如何向老师正确传达我们的感受。肌强直症患者有很强的羞耻感，因为我们的身体总是背叛自己，我们经常陷入尴尬境地，比如，当站起来时却像一片纸一样摔倒在地上。有些同学心灵很强大，他们可以忍受大家的嘲笑甚至自嘲。然而有些同学可能会因此抑郁并且害怕去学校。

以下情形会对学生产生极大压力：

大声阅读或回答问题：焦虑和紧张导致肾上腺素释放增多，这将直接影响我们肌肉的功能。这回导致膈肌僵

硬从而呼吸不协调。或者舌头会变得僵硬影响我们说话。有些患者在当众阅读表现得很好，但是也要了解到其他患者的身体会对紧张有反应。

写字：我们的手部肌肉会被肌强直很大程度地影响。这会导致我们的字很乱甚至难以辨别。学生越早学会打字越好，如果他们愿意，可以允许使用电脑做作业。这对肌肉来说轻松多了。

递交作业：坐一段时间后从椅子起身经常使腿部的肌肉在走最初的几步时僵硬。如果学生不停几秒使腿部调整而踉踉跄跄的走，很容易摔倒。也要注意上交作业（这通常被认为很光荣）时，这是其他同学跟随着恶作剧的好时候。也许只是打闹一下，但是对于一个患有肌强直症的同学，这会导致严重的跌倒，因为它们不能迅速调整身体来保持平衡。

作报告：这和站起来在一群人前大声朗读一样，但是更加紧张，学生必须在大家注视下要走到前台。而且最好能提供讲台来帮助保持平衡。

改变位置：从一件教室去另一件教室或者户外休息可以说很有挑战。被推挤的感觉和肇闹的下课铃足够让肌强直症更糟糕。大多数孩子会随着时间适应，但是老师们也要知道这种潜在的状况。上下楼梯特别麻烦，第一二级台阶也许还算正常，但之后肌肉会僵硬，然后几秒种后，等待肌肉放松后，才能踏上一级台阶。通常后面的同学会变得不耐烦开始推搡，这会让情况变得更糟，最终导致跌倒。甚至上台阶这种想法会增加焦虑紧张，并加重症状。

课间休息：我们大多数认为我们应该被尽可能允许参加锻炼活动并且有自由根据我们的身体情况调整锻炼强度。年纪小的孩子不了解他们身体的状况，也许会经常摔倒，但如果他们一直蹦蹦跳跳中途不曾停下，他们的身体就可以表现得很好。如果在游戏和活动中学生认为肌强直感比较强，应该让他们坐下来休息。尽管我们可以在一定强直的情况下做出动作，但是这会对肌肉造成损伤，导致疼痛和痉挛。

表现：任何激动情绪，高兴或者悲伤，都可以导致我们肌肉僵硬。一个孩子可能希望在父母面前好好表现然而却突然无法走路。如果他们要表演舞台剧的话，要好好考虑需要的动作。上楼梯需要一些额外的准备时间。如果音乐会是露天举办的，这个学生也许应该在地面上表演。有些患有先天性肌强直症的孩子可能直到青春期才有症状，所以居住环境应该根据个人情况评估选择。（译者注，比如不要住在总要上楼梯的公寓）

上校车：正因为许多老师会帮助学生上校车，一定要知道学生爬上公车阶梯时的困难。学生可能会在每个阶梯间停下几秒来缓解肌肉僵硬的感觉。

暴露在寒冷之中：寒冷可以加剧我们的症状。尽管确保孩子在不同天气时穿合适的衣服是家长的责任，老师也要了解到，当暴露在寒冷时，学生增加肌肉僵硬感的潜在风险。通常这会影响到面部肌肉还会使说话困难。

体育教学老师和教练

每个肌强直患者都有在校体育课的恐怖经历。我们大多数被强迫参加不适合我们身体状况的活动，通常会导致受伤。患有肌强直症的学生不必非得适应体育课不可。我们许多都热爱活动，这对我们身体很好。然而老师要知道我们有这种状况。

有些活动相当有风险，比如体操，包括跳跃，平衡木，平衡杆等。在良好的看护下，攀爬墙，蹦床，重量训练还可以。如果练习游泳，游泳池中的水很凉会导致肌肉严重的强直。氯气也会加重肌强直（延迟肌肉放松的时间）。任何参加游泳课的孩子都要被教会如何处理肌肉抽筋，因为对我们来说几率很大。许多患有肌强直症的人参加竞争性运动，也要鼓励学生参加团队比赛，如果他们觉得舒适，个人项目比赛也可以。最好的选择是那种需要不断运动的体育项目，比如足球，曲棍球，网球。如果学生渴望参加其他的活动也是可以接受的，但要注意任何一段在看台休息的时间，或者长时间站立不动，都需预热活动，让肌肉变得灵活。

垒球对于我们大多数来书很困难，因为我们不能马上拔腿就跑。也许我们能够击打垒球但是当我们跑向一垒时我们经常脸着地摔倒。活动腿部或者跺脚会有帮助但是会招来其他同学的笑话。田径项目也很有挑战，特别是冲刺，跨栏，跳高，跳远。许多患有肌强直症的人可以在中长跑中取得好成绩，因为肌肉拥有充足的时间放松。

如前面所说，因为肌肉的延迟放松，上楼梯十分困难。像上下看台楼梯这种活动更容易增加肌强直症患者摔倒的风险。俯卧撑和引体向上可以导致数小时的持续疼

痛。肌强直症特别影响白色肌肉纤维例如，小腿，大腿和腹肌。我们不能让 IIB 功能肌纤维适应肌肉的压力。不停的收缩这些肌肉比如仰卧起坐，会让十分痛苦。肌强直症患者的生活就像一整天在进行静力锻炼，因为我们的肌肉总是和我们对着干。这经常导致轻度肌肉撕裂并释放肌酸激酶到血液循环中。然而肌强直症本身不会导致疼痛，持续的肌肉撕裂和糖原消耗可以导致疼痛和痉挛。患有肌强直症的学生通常有肥大的肌肉却不能派上用场，和力气的大小也没关系。事实上，在锻炼过程中可能会有突然的虚弱，因为胰岛素释放的增加和细胞外钾离子的转移。这是练习举重时需要看护的重要原因。如果你的学生在运动时很困难，请尝试用其他方式让他们参与到活动中。可以让它们负责记录分数，给大家送水，甚至成为团队的福神（吉祥物），能为团队尽一份力是他们的宝贵经验，帮助他们找到一个合适的参与方法是很值的做的事情。

学校护士

幸运的是，你不需要处理太多患有肌强直症同学的紧急情况。跌倒是最常抱怨的，学生也时会有很强的肌肉疼痛感。孩子通常不会得到缓解肌强直的药，因为潜在的副作用很大，但有些医生会给青少年开药。最常见的是脉舒律、卡马西平、苯妥英钠或乙酰唑胺。父母应该提供药物全部说明，从而你可以对药物反应警觉，特别是脉舒律导致的心率失常。最危险的情形是，一个学生严重受伤，需要插管送往医院。琥珀胆碱可以导致肌强直症患者生命危险。学生应该携带医药警示牌写明：不要使用琥珀胆碱和恶性高热。来避免危机。尽管我们没有恶性高热的基因，但麻醉师需要注意所有与其相同的注意事项。救护人员需要注意任何包含钾离子的药物。不幸的是，许多医生却不知道这些药物可能造成的反应。如果学生患有哮喘并被允许使用吸入器，则需要知道含肾上腺素或导致增加肾上腺素的任何药物，可加重肌强直。而哮喘可能会改善，隔膜可能变得如此僵硬，学生仍然无法呼吸良好。Epi-Pen（译者注，EPIPEN 是一支预充式肾上腺素笔，在过敏性反应出现，可及时治理，注射后会很快见效，过敏症状很快会减退。）可以产生相同的后果。你可以通过让学生握紧你的手，尽量试着松手来估计肌强直的严重程度。肌强直越严重，释放速度越慢。（注意，重复进行会让强直症状消失）肌肉痉挛和疼痛的最好治疗是保持温暖。寒冷的天气会使强直症状相当糟糕。暖包可能会有帮助，父母应该提供一些热敷贴。辣椒素也可以减轻僵硬和疼痛。嚼几片红辣椒可以有很好的效果，特别是当膈肌和眼肌被缓解后。父母可能会给你一个密封袋（译者注，来装辣椒）。胰岛素含量提高会加重肌强直。让父母知道减少学生的糖摄入量可以使症状最小化。低血糖/糖尿病饮食对于控制肌强直症是非常有效的。测试血糖并不总是有帮助的，因为胰岛素敏感性可能与低血糖读数不相关。少量的蛋白质可能也有帮助，但是一旦肌强直症状加重，就可能持续几小时或几天。钾离子是加重肌强直症状的另一个因素。吃含钾离子多的食物会加重症状。含钾防腐剂（如添加到午餐和许多食物的那些）和含有钾离子的药物会导致更严重的反应。许多父母完全不了解这一点与病症的相关性，并不重视孩子的饮食习惯。

校车司机

对于有先天性肌强直症的人，上阶梯非常困难。请确定学生有足够的时间来迈开步子，保护他们免受其他学生的冲击避免跌倒。因为突然的大声噪音，如果肌肉僵住，也会引起摔倒。特别是当学生在公车附近过马路时，要特别小心。如果有的话需要紧急运输的事故，尽可能通知应急人员关于学生的状况。因为他们可能没有戴医疗警戒牌。一些治疗手段或药物可引发称为恶性高热的危及生命的反应。学校维护人员伴有肌强直的学生很容易受到某些农药和除草剂的影响。最危险的是含有 2,4-D（杂草饲料类型产品）的除草剂。另一个危险的类别是有机磷酸酯，如 Sevin, Dursban, Orthene, 二嗪农等。希望这些只在周末等学生

不在校的时间使用。希望使用这些产品时通知父母。父母可以考虑是否让孩子上学。

Janet Stone 所著, CFT for “先天性肌强直症项目” 网站 MyotoniaCongenita.org

©2015 Janet Stone, MyotoniaCongenita.org

翻译 Mark Yeh

本翻译仅作参考，如有不严谨的地方希望指正。追求精确请看英文原版。