

前言

一、制定成骨不全症自我健康管理手册目的：

大家都知道，成骨不全症是一种罕见病，是由**和胶原蛋白相关**的基因突变或家族遗传导致的，而且目前世界上还没有办法完全治愈这种疾病，但是通过提高确诊率，早期预防以及手术、药物和终身科学的康复锻炼能够让患者最大限度的恢复正常生活，提高生活质量。

成骨不全症患者通常出现多次骨折，多数患者有遭遇误诊的情况，在骨折后护理不好，容易引起肢体严重弯曲变形，再加上长期缺乏康复锻炼，肌力严重下降，造成很多患者不能站立行走，严重影响患者的正常生活，需要通过正确的治疗和锻炼来改善病友的身体状况。

由于目前国内医疗资源分布不均衡，在国内只有少数的医生了解成骨不全症的正确治疗方法，为了能够得到正确的治疗，患者及家人不得不到离家较远的医院进行治疗，治疗成本较高。

还有一个很大的问题就是，多数患者及家人重视治疗，而忽视了早期预防以及系统康复锻炼的重要性，有些患者在多次手术之后反而情况越发严重。

那作为患者而言，我们怎么才能得到更好的综合治疗呢？首先，我们要做一个聪明的病人，俗话说“知己知彼才能百战百胜！”，对抗疾病的过程中，我们只有充分了解自己的疾病，才能打败它。此外，我们也要做一个积极的行动者和传播者，在求医的途中也让更多的医生了解这个疾病。所以做好自我健康管理，一方面是为自己的健康负责，详细记录自己的身体变化，也能看到我们为了康复做出的努力，看到自己每段时间的进步！另一方面，也能为医生提供关于疾病的翔实资料，为治疗的研究打下重要的基础。

二、健康管理手册记录要求

自我健康管理并不像大家想象的那么复杂，你可以把它当作日记、微博、空间、朋友圈的另一个形式，只是需要你记录一些关于身体、治疗方面的点点滴滴。

相信大家肯定会经历身体各种部位的不舒服及各种问题，比如腰背疼痛、不舒服，腿部骨折或骨疼、肿热了，你所需要做的，就是能够在解决这些身体不适问题之后详细记录自己这次身体出现不舒服的时间，不舒服的原因（比如摔倒，碰到了什么东西等），持续时长，采取的措施，恢复的如何等等。这样在下次向医生描述自己的病史的时候可以让医生最快的了解你的身体情况；同时你也能清晰看到自己身体发生变化的过程，是变好还是变差，变好的原因是因为做了哪些努力，变差的原因又是出在哪里；康复锻炼记录表（见附件）可以记录你每天进行康复锻炼的情况，一点一滴重在积累，给自己鼓励，看到自己的进步，也可以分享给朋友，让大家一起为你加油！

瓷娃娃的饮食也是很重要的一方面，好多病友有体重过轻或者过胖问题，过瘦会让身体素质变差，骨密度流失更加严重，导致营养跟不上，骨折不容易愈合，肌肉力量薄弱，更加容易骨折；过胖会增加身体的负担，腿部受力太多容易导致弯曲变形、骨折，也容易加重脊柱侧弯；合理膳食对我们瓷娃娃来说是很重要的一件事，平衡摄入营养，才能让身体恢复的更好。饮食记录表（见附件）可以根据自己的饮食情况，记录自己吃的饮食是否合理。

三、漫画-成骨不全症介绍及引起的问题

- 介绍成骨不全症的基本知识：发病原因，类型，确诊途径；
- 成骨不全症所影响的全身部位：脊柱 四肢、关节、 牙齿、颅骨、听力、 眼睛 、心肺功能、皮肤等；
- 面对各部位出现问题的基本情况及处理方式：扭伤；骨折；牙疼；腰疼；心肺问题；呼吸问题；
- 紧急情况处理方式；
- 不正确的处理方式；
- 正确的良好案例；
- 如何营造一个更安全、便利的家
- 自我健康管理的重要性；
- 不必要的担忧：瓷娃娃是否不能活动；瓷娃娃是否打喷嚏就骨折；瓷娃娃是否能生孩子；瓷娃娃是否能上学

四、成骨不全症的主要治疗方式

1. 低龄儿童骨折的照顾方式及科学锻炼方法，早期预防、康复评估的重要性；
2. 出现四肢弯曲的治疗方式：中医接骨复位法的优势；髓内的手术，多段接骨法；钢板手术的危害性；**手术是否有必要的基本判断方法**（这个咱们不好判断，可以出一些可能需要手术的情况，如严重畸形、反复骨折）；
3. 药物治疗：阿仑磷酸钠（成人使用为主）、帕米膦酸；唑来膦酸；药物治疗的效果评估方法：DXA 骨密度检测；药物治疗的周期；
4. 科学的康复锻炼：有效的锻炼方式：游泳；站立；辅具的重要作用；
5. 基因检测的主要作用：确诊；怀孕检查确定是否遗传；精准医疗、基因治疗打基础

五、科学的康复锻炼计划

根据医生的建议，制定锻炼计划（如：具体的活动、每天进行的时间，每周进行的天数），锻炼一段时间后反馈给医生，让医生提供一些建议。

1. 你要做的锻炼是什么（如：你将锻炼多长时间、用什么辅具、您将练习哪个部位的力量）
2. 何时做？再次强调，时间必须具体（如早晨起床后，晚饭后，课间休息时间等）
3. 一周做几次？制订行动计划，最重要的是要保证成功。
4. 1 个月后检查计划执行情况，如果完成度再 70%，这个计划基本是合理的

六、瓷娃娃健康自我管理和压力调节放松

- 照顾好您所患的疾病（如按时用药、加强锻炼、定期就诊/复查、改

变饮食习惯）；

- 完成您的日常活动（做家务、上学、工作、社会交往等）；
- 管理您因患病所致的情绪变化（要明白情绪波动是正常的，只是疾病有可能使你的情绪变化得更大一些，所以要学会管理疾病引起您情绪的变化，如愤怒、对未来的担心、害怕和偶尔的情绪低落。

情绪处理小建议：

- a. 保持与他人的交往、联系的重要性—与友人通电话、聊天或与人一起外出玩耍、吃饭等。
- b. 每天到屋外、公园走走。
- c. 为自己做一些愉快的事，只要做一些如出去买盒冰淇淋或买份报纸之类。
- d. 积极从事锻炼。
- e. 倾诉：向自己信赖的亲人、同事、朋友或家庭医生倾诉，并接受他们的帮助，修正自己不客观、不现实的想法。
- f. 自我交谈

但是，不是所有的情绪低落都可通过自我管理来控制。有时，情绪低落严重至可以诊断为抑郁症时，需要专门的治疗和服药。

建议：消除不良情绪的另一个好办法，就是写下自己对生活不同方面的想法和感受，尤其是那些没有和别人交流的想法和感受。心理学家发现，将自己的感想写出来的做法能帮助人们更好地感受和处理他们的问题。

对于紧张的最好处理办法是进行放松。放松的技巧有很多。

通过“深呼吸”来放松，也可以通过“引导性想象”和“渐进性肌肉放松”等放松技巧。

深呼吸又叫做完全顺乎自然呼吸法。具体步骤如下：

- （1）坐直或姿态良好地站直。
- （2）用鼻子呼吸。
- （3）把空气吸入至肺的下部：利用膈肌把肚子推出来一点，空气就进入了肺的下部，再将肋骨和胸腔稍微向前推，让空气进入肺的中间部分，然后，胸部鼓起，腹部略压下，让空气进入肺的上部。只要多加练习，这三个步骤可以连贯成和谐连续动作。
- （4）吸气后屏气几秒钟。
- （5）当肺里的空气缓缓呼出时，把腹部慢慢缩回并提高，空气完全呼出后，则把胸、腹部都放松。
- （6）吸气动作完成后，偶尔可以提起肩膀和锁骨，这样肺的最上端也可以得到新鲜的空气。

瓷娃娃身体健康情况记录表

2017 年 ____ 月

脊柱 胳膊 牙齿 腿 耳朵 眼睛 心肺
 其他 ____

输液

时间	出现症状	出现和持续 时间	处理方 式	发生状况 原因	备注	日期	输液计量	骨密度增长情况

