

基于 CiteSpace 脊髓性肌萎缩症患儿症状管理的可视化分析

万艺¹, 吴霞², 陈阅薇³, 梁湘², 曾珊³, 刘花艳⁴

(1.中南大学 湘雅护理学院, 湖南 长沙 410013 ;2.湖南中医药大学 护理学院, 湖南 长沙 410208;
3.湖南省儿童医院 神经内科, 湖南 长沙 410007;4.湖南省儿童医院 呼吸内科)

【摘要】目的 利用 Citespace 软件对脊髓性肌萎缩症(spinal muscular atrophy,SMA)患儿症状管理领域相关研究进行可视化分析,了解其研究现状、热点和趋势,为未来 SMA 患儿的护理提供新思路。**方法** 检索 Web of Science 数据库核心合集中 2009—2023 年收录的 SMA 患儿症状管理的相关文献,使用 Citespace 6.3.R1 软件对该研究领域的发文量、关键词等进行可视化分析。**结果** 共纳入 495 篇文献,当前研究热点为 SMA 患儿的自然病程记录、运动功能管理、呼吸功能监测以及诺西那生钠治疗。**结论** 未来 SMA 患儿症状管理的研究应重视多学科合作,制订精准症状管理指南,指导 SMA 患儿全病程管理。

【关键词】 脊髓性肌萎缩症;儿童;症状管理;文献计量分析;可视化分析

doi:10.3969/j.issn.2097-1826.2024.12.014

【中图分类号】 R473.72 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 2097-1826(2024)12-0057-04

Symptom Management in Children with Spinal Muscular Atrophy Based on CiteSpace: A Visual Analysis

WAN Yi¹, WU Xia², CHEN Yuewei³, LIANG Xiang², ZENG Shan³, LIU Huayan⁴ (1.Xiangya School of Nursing, Central South University, Changsha 410013, Hunan Province, China; 2.School of Nursing, Hunan University of Chinese Medicine, Changsha 410208, Hunan Province, China; 3.Department of Neurology, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, Hunan Province, China; 4.Department of Respiratory Medicine, Hunan Children's Hospital)

Corresponding author: LIU Huayan, Tel: 0731-85356232

【Abstract】Objective To use CiteSpace to visualize and analyze relevant research in the field of symptom management for children with spinal muscular atrophy (SMA), to understand the status quo, hotspots, and trends of the research, and to provide new ideas for the future care of children with SMA. **Methods** Relevant studies were retrieved on symptom management of children with SMA in the core collection of Web of Science database from 2009 to 2023, with CiteSpace 6.3.R1 software used to visually analyze the publication volume, authors, countries, keywords, etc. **Results** A total of 495 articles were included. The current research hotspots are natural disease course record, management of motor function, respiratory function monitoring in SMA children, as well as the treatment with Nusinersen sodium. **Conclusions** The future research on symptom management in children with SMA should lay emphasis on interdisciplinary cooperation as well as scientific management of clinical symptoms so that management of the full medical course of SMA children can be covered.

【Key words】 spinal muscular atrophy; child; symptom management; bibliometric analysis; visual analysis

[Mil Nurs, 2024, 41(12): 57-60]

脊髓性肌萎缩症(spinal muscular atrophy, SMA)是由运动神经元存活基因 1(survival motor neuron 1, SMN1)的 5q13 存活缺失或突变引起,临床表现为进行性、对称性、肢体近端为主的弛缓性麻

痹和肌萎缩^[1-2]。根据临床表现和发病时间可分为 0~4 型,0 型和 4 型分别为产前和成年发病,I~Ⅲ型分别为婴儿型、迟发婴儿型和少年型^[3]。SMA 在婴儿患病群体中的致死率较高,在儿童、青少年患病群体中致残率较高,极大部分患儿预后较差,对儿童及其家庭的影响是深远和严重的^[4]。症状管理是指对患儿出现的各种症状进行评估、诊断、治疗、干预、监测和护理的临床实践过程^[5]。基于 SMA 患儿确诊难度大、确诊时间长、社会关注度低、目前不能治

【收稿日期】 2024-08-17 **【修回日期】** 2024-11-01

【基金项目】 湖南省自然科学基金(2023JJ60008);湖南省残疾人事业理论研究课题项目(XCL2024010)

【作者简介】 万艺,硕士在读,护士,电话:0731-85356232

【通信作者】 刘花艳,电话:0731-85356232

愈等难题,帮助患儿实现最佳生活质量是医疗护理工作的重点,做好患儿的症状管理是其中的关键组成部分,通过科学的症状管理可以改善 SMA 患儿的运动功能、生活质量和寿命^[6]。本研究旨在通过 Citespace 可视化分析 SMA 患儿症状管理研究的现状、热点和趋势,以期为我国护理学者开展该领域相关研究提供参考。

1 资料与方法

1.1 资料来源 资料来源于 Web of Science 数据库核心合集,检索式为:[TS=(symptom management OR respiratory OR muscle weakness OR nutrition)AND TS=(childhood spinal muscular atrophy OR Infantile Muscular Atrophy OR muscular atrophy)],检索时限为 2009—2023 年,文献类型选择为 Article,文献语种限于英文。

1.2 纳入排除标准 纳入标准:(1)Web of Science 核心数据库公开发表的文献;(2)研究对象为 SMA I~Ⅲ型患儿;(3)研究内容以症状管理为主题。排除标准:(1)重复发表的文献;(2)会议、报纸、记录等体裁的文献;(3)信息不全的文献;(4)与主题无关的文献。

2 结果

2.1 文献筛选 Web of Science 核心数据库检索得到文献 6373 篇,将文献导入 Endnote,由 2 名研究者独立进行筛选,如有异议由第 3 名研究者决定。根据排除标准排除文献 5878 篇,最终纳入 495 篇。

2.2 文献分析 将筛选完成的文献导入 Citespace 6.3.R1 软件,绘制发文量统计表和关键词聚类、共现、突现图谱。关键词聚类模块值(Q 值),一般认为 Q 值>0.3 意味着聚类结构显著;聚类平均轮廓值(S 值),一般认为 S 值>0.5 聚类即合理,S 值>0.7 意味着聚类结果令人信服^[7]。

2.3 发文量 Web of Science 核心数据库 SMA 患儿症状管理领域发文量总体呈波动式增长,其中 2009—2015 年发文量的增长相对缓慢,2019—2023 年增长幅度最大,2023 年发文量达到最高。

2.4 关键词分析

2.4.1 关键词共现分析 关键词中介中心性>0.1,表示该关键词是连接网络不同部分的关键点。关键词频次的高低,可直观反映该领域的研究热点;SMA 患儿症状管理排名前 10 的高频关键词,见表 1。

2.4.2 关键词聚类分析 关键词聚类是基于关键词之间的共现频率,将关系紧密的关键词进行聚类。聚类包含的关键词越多,序号越小,采用#0 标记为

最大聚类。本研究共有 747 个节点、3145 条连接线,网络密度为 0.0013,聚类结果显示 Q 值为 0.4105,S 值为 0.75,表明聚类结果可信度较高。得到了 8 个集群,见表 2。

表 1 SMA 患儿症状管理高频关键词

关键词	频次	中心性
spinal muscular atrophy(脊髓性肌萎缩症)	297	0.19
children(儿童)	123	0.17
management(管理)	92	0.05
natural history(自然病程)	73	0.12
diagnosis(诊断)	71	0.04
Nusinersen(诺西那生钠)	60	0.04
care(护理)	55	0.08
motor function(运动功能)	42	0.08
dystrophy(营养障碍性疾病)	29	0.08
quality of life(生活质量)	29	0.04

表 2 SMA 患儿症状管理关键词聚类结果

分类	聚类结果
运动功能	#0 range of motion(运动范围)
实验研究	#1 mouse model(小鼠模型)
自然病程	#2 natural history(自然病程)
神经肌肉疾病	#3 neuromuscular disease(神经肌肉疾病)
生活质量	#4 quality of life(生活质量)
药物治疗	#5 nusinersen(诺西那生钠)
伦理要求	#6 ethics(伦理)
身体状况	#7 body composition(身体状况)

2.4.3 关键词突现分析 关键词突现是指在一定时期内,某个关键词的引用频率发生显著变化的现象,它可以反映出一个关键词的流行或衰退趋势。通过对关键词突现的分析,提取排名前 18 的关键词,见图 2。

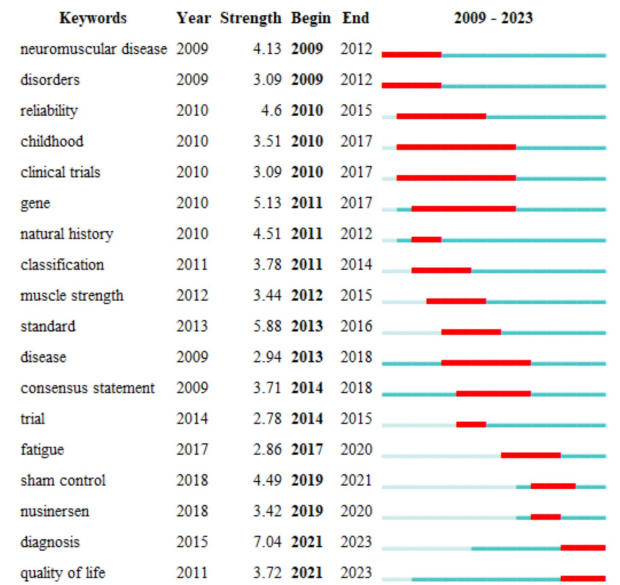


图 2 SMA 患儿症状管理的关键词突现可视化图谱

3 讨论

3.1 SMA 患儿症状管理研究现状分析 本研究表明, SMA 症状管理领域的总体发文量呈现明显上升趋势, 表明对 SMA 患儿症状管理的相关研究得到广泛关注, 未来该领域的研究将继续发展和深入。

3.2 SMA 患儿症状管理研究热点分析

3.2.1 充分掌握疾病发展规律, 采取科学疾病管理方法 SMA 自然病程的记录能够为疾病未来的诊断、治疗以及症状管理提供宝贵的数据资料支撑, 进而为疾病的预防、治疗以及康复提供新的思路和方法。Aponte Ribero 等^[8]关于 SMA 患儿针对性运动功能的自然病程观察, 总结了 SMA 患儿的坐姿、站立和行走能力、脊柱侧弯和挛缩结局, 为该疾病运动功能评估、功能障碍的治疗以及运动康复提供了科学依据。Veldhoen 等^[9]关于 SMA 患儿肺功能和呼吸肌功能的自然病程研究指出, 在整个病程中, 不同分型 SMA 患儿呼吸肌力量减退存在差异, 并且呼气峰流量是肺功能随访的合适结局指标, 为 SMA 患儿肺功能监测和随访提供了参考。护士身处临床一线, 与患儿接触时间居多, 是承担患儿病情观察和护理的重要群体, 需培养护士敏锐的观察能力, 及时监测患儿的病情变化, 正确记录变化过程和结果, 为疾病的发展规律提供科学的数据支撑。

3.2.2 探究精准运动功能管理方法, 应对运动功能减退 SMA 对运动功能的影响是显著的, 由最初的容易疲劳到患儿运动功能逐步丧失, 最终瘫痪^[10]。因此, 科学的运动评估工具、合理的运动功能锻炼方式和辅助运动工具的应用对于延缓患儿运动功能的减退尤为重要。Wu 等^[11]的研究总结了 15 种 SMA 运动功能评估量表, 每种评估工具都有其优点和局限性。因此在为临床研究选择合适的运动功能量表和患者自我报告结局 (patient report outcome, PRO) 时, 必须考虑患儿群体 (例如年龄、活动能力) 和治疗目标。在科学评估的基础上, 合理的治疗方式在运动功能管理中占据重要位置, 其中诺西那生钠治疗可改善运动功能评分、肌肉力量和生活质量^[12]。除此之外, Bartels 等^[13]尝试力量和有氧运动训练相结合以提高Ⅲ型 SMA 患儿的运动反应, 探索多种运动相结合的应用效果。Compo 等^[14]探究的家庭运动干预 (坐姿到站姿对齐和核心肌肉激活、直立功能和耐力训练、平衡训练和有节奏的步行) 证实, 增加患儿下肢肌肉力量能够达到改善平衡, 减少自我报告疲劳的效果。运动功能管理是当前 SMA 患儿症状管理的研究热点, 无论是运动功能评估工具、运动功能减退的药物治疗还是运动功

能锻炼, 各个板块的研究都取得了一定的成果。随着医学技术的发展, 新治疗方法的出现会在一定程度上改变 SMA 患儿的自然病程, 未来将继续探究运动功能的合理评估工具、科学的治疗及功能锻炼方法, 以提高 SMA 患儿的生命质量。

3.2.3 实施科学呼吸功能监测和干预, 维持有效呼吸功能 SMA 患儿呼吸功能不全主要包括无效咳嗽伴气道清除率降低、夜间通气不足、肺和胸壁发育减少, 极大的增加了肺部感染的发病率和死亡率^[4]。因此, 科学的呼吸功能监测以及合理的呼吸道管理措施可以有效缓解患儿的呼吸道症状, 维持患儿基本呼吸功能。Perumal 等^[15]开发了智能手机传感器评估呼吸功能, 且有研究^[16]验证了其评估结果与常规使用的身体测量结果高度一致, 促进了 SMA 患儿呼吸功能评估工具的发展。积极的呼吸干预可改善 SMA 患儿的呼吸功能。Pechmann 等^[17]采用积极主动的呼吸护理包括睡眠期间的双水平无创通气和每天两次的咳嗽辅助, 支持性呼吸护理包括吸引和氧气补充等干预措施, 得到了早期无创呼吸护理干预能够延长 SMA 患儿生存时间的结论。呼吸肌训练 (respiratory muscle training, RMT) 也是维持 SMA 患儿呼吸功能的重要一环, Kant-Smits 等^[18]制定的基于家庭的个性化训练计划, 通过吸气和呼气肌肉训练装置进行 30 个呼吸周期训练, 有效地改善了患儿的呼气肌和吸气肌力量, 对改善呼吸功能有显著效果。未来对于 SMA 患儿呼吸功能领域的研究在不断创新治疗方法以及评估工具的基础上需要将各方面有机结合, 加强学科交流, 有效提高患儿的呼吸功能。

3.3 SMA 患儿症状管理研究趋势 本研究表明, SMA 患儿创新诊断方法和生活质量研究为近几年的较为新颖的讨论方向。临床症状是决定 SMA 患儿生活质量的关键部分, 有效的症状管理能够很大程度上提高患儿的生活质量^[19]。随着诺西那生钠、索伐瑞韦、利司扑兰等药物获批用于治疗 SMA, SMA 患儿生活质量得到了显著改善^[20], 治疗方式的选择也更加多样, 学者们不再重点进行自然病程的观察研究和遵循以往的基因诊断方法而是注重新疗法下的各系统症状的管理以及 SMA 患儿的生活质量研究^[21]。科学的 SMA 患儿症状管理方法必然是多学科合作的结果, 通过多学科的合作, 可以为其提供包括药物治疗、手术治疗、物理治疗、呼吸支持、营养支持以及优质护理等多方面的服务以改善患儿的运动功能, 提升生活质量^[22]。因此, 注重多学科合作, 开发精准高效的 SMA 诊断和治疗方法, 提出科学合理的症状管理措施以及优质护理措施以提高

患儿生命质量将是未来 SMA 患儿症状管理研究的重点。

4 小结

本研究利用 Citespace 软件对 SMA 患儿症状管理研究领域进行了可视化分析,在科学算法的基础上提取有意义的信息。SMA 患儿症状管理的研究热点和前沿集中于自然病程的记录、运动功能的管理以及呼吸功能的监测等相关主题,每一个研究板块都有待进一步的探索。未来该领域的研究应加强推进多学科的交叉融合,基于科学的、合理的、针对性的临床症状管理,形成精准的症状管理指南,指导 SMA 患儿全病程管理并改善其生命质量,推动 SMA 患儿症状管理研究领域的不断发展。

【参考文献】

- [1] KOLB S J, KISSEL J T. Spinal muscular atrophy[J]. *Neurol Clin*, 2015, 33(4): 831-846.
- [2] D'AMICO A, MERCURI E, TIZIANO F D, et al. Spinal muscular atrophy[J/OL]. [2024-07-20]. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3231874/>. DOI: 10.1186/1750-1172-6-71.
- [3] PRIOR T W, LEACH M E, FINANGER E. Spinal muscular atrophy[J/OL]. [2024-07-20]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1352/>. DOI: 10.1016/j.ncl.2015.07.004.
- [4] HJARTARSON H T, NATHORST-BÖÖS K, SEJERSEN T. Disease modifying therapies for the management of children with spinal muscular atrophy (5q SMA): an update on the emerging evidence[J]. *Drug Des Devel Ther*, 2022(16): 1865-1883.
- [5] ROPARS J, PEUDENIER S, GENOT A, et al. Multidisciplinary approach and psychosocial management of spinal muscular atrophy (SMA)[J]. *Arch Pediatr*, 2020, 27(7S): 7S45-7S49.
- [6] HAN J J, MCDONALD C M. Diagnosis and clinical management of spinal muscular atrophy[J]. *Phys Med Rehabil Clin N Am*, 2008, 19(3): 661-680.
- [7] 陈悦, 陈超美, 刘则渊, 等. Citespace 知识图谱的方法论功能[J]. *科学学研究*, 2015, 33(2): 242-253.
- [8] APONTE RIBERO V, MARTÍ Y, BATSON S, et al. Systematic literature review of the natural history of spinal muscular atrophy: motor function, scoliosis, and contractures[J]. *Neurology*, 2023, 101(21): e2103-e2113.
- [9] VELDHONEN E S, WIJNGAARDE C A, HULZEBOS E H J, et al. Natural history of respiratory muscle strength in spinal muscular atrophy: a prospective national cohort study[J/OL]. [2024-07-10]. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8862532/>. DOI: 10.1186/s13023-022-02227-7.
- [10] MERCURI E, SUMNER C J, MUNTONI F, et al. Spinal muscular atrophy[J/OL]. [2024-07-10]. <https://www.nature.com/articles/s41572-022-00380-8>. DOI: 10.1038/s41572-022-00380-8.
- [11] WU J W, PEPLER L, MATURI B, et al. Systematic review of motor function scales and patient-reported outcomes in spinal muscular atrophy[J]. *Am J Phys Med Rehabil*, 2022, 101(6): 590-608.
- [12] SIMSEK ERDEM N, GÜNES GENCER G Y, ALAAMEL A, et al. Effect of nusinersen treatment on quality of life and motor function in adult patients with spinal muscular atrophy[J]. *Neuromuscul Disord*, 2024, 36: 28-32.
- [13] BARTELS B, MONTES J, VAN DER POL W L, et al. Physical exercise training for type 3 spinal muscular atrophy[J/OL]. [2024-07-10]. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC6396106/>. DOI: 10.1002/14651858.CD012120.pub2.
- [14] COMPO J, JOSEPH J, SHIEH V, et al. Exercise intervention leads to functional improvement in a patient with spinal and bulbar muscular atrophy[J/OL]. [2024-07-10]. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8008715/>. DOI: 10.2340/20030711-1000041.
- [15] PERUMAL T M, WOLF D, BERCHTOLD D, et al. Digital measures of respiratory and upper limb function in spinal muscular atrophy: design, feasibility, reliability, and preliminary validity of a smartphone sensor-based assessment suite[J]. *Neuromuscul Disord*, 2023, 33(11): 845-855.
- [16] TOPALOĞLU H, COSKUN A N. Smartphone measures motor and respiratory function in spinal muscular atrophy[J]. *Neuromuscul Disord*, 2023, 33(11): 823.
- [17] PECHMANN A, BEHRENS M, DÖRNBRACK K, et al. Effect of nusinersen on motor, respiratory and bulbar function in early-onset spinal muscular atrophy[J]. *Brain*, 2023, 146(2): 668-677.
- [18] KANT-SMITS K, BARTELS B, ASSELMAN F L, et al. The RESISTANT study (respiratory muscle training in patients with spinal muscular atrophy): study protocol for a randomized controlled trial[J/OL]. [2024-07-10]. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10035150/>. DOI: 10.1186/s12883-023-03136-3.
- [19] LANDFELDT E, EDSTRÖM J, SEJERSEN T, et al. Quality of life of patients with spinal muscular atrophy: a systematic review[J]. *Eur J Paediatr Neurol*, 2019, 23(3): 347-356.
- [20] BONANNO S, ZANIN R, BELLO L, et al. Quality of life assessment in adult spinal muscular atrophy patients treated with nusinersen[J]. *J Neurol*, 2022, 269(6): 3264-3275.
- [21] NISHIO H, NIBA E T E, SAITO T, et al. Spinal muscular atrophy: the past, present, and future of diagnosis and treatment[J/OL]. [2024-07-10]. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10418635/>. DOI: 10.3390/ijms241511939.
- [22] WANG C H, FINKEL R S, BERTINI E S, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy[J]. *J Child Neurol*, 2007, 22(8): 1027-1049.

(本文编辑:王园园)