



中国医药科技出版社

小儿脑性瘫痪 治疗与康复工程

XIAO ER NAO XING TAN HUAN
ZHI LIAO YU KANG FU GONG CHENG

主 编 李德炎 张兰亭 尹彪中 李如求

编 委

主 编 李德炎 张兰亭 尹彪中 李如求

副主编 (以姓氏笔画为序)

龙浩文 曲凤媛 成锦舟 刘代召

李如文 李燕平 吴 虹 张欣淼

孟国成 杨永弘 商淑云 曾迪强

编 者 (以姓氏笔画为序)

尹彪中 龙浩文 孙洁民 曲凤媛

成锦舟 刘代召 刘永红 许江洪

李如文 李如求 李燕平 李德炎

吴 虹 何飞平 陈峭军 陈淑君

陈碧英 肖腊梅 张 云 张 伟

张兰亭 张欣淼 张爱莲 杨永弘

杨金花 杨津华 杨敏慧 易正湘

周 辉 周高雅 孟国成 贺 文

钱红艳 柴志勇 徐兰芳 商淑云

黄祖平 黄象望 黄远桃 曾迪强

前 言

脑性瘫痪 (cerebral palsy) 是因脑功能障碍引起的以运动障碍及姿势异常为主体的一组症候群。cerebral palsy 确定为一种疾病纳入医学领域, 首先是英国矫形外科医生 William John Little (1810~1894), 1888 年被 Burgess 称之为“李德病” (Little's disease), 1892 年由 Derine 使用 cerebral palsy 这一词概述了“李德病”的内涵, 百余年来世界大多数国家沿用至今。一个多世纪来, 医学科学的发展是巨大的, 尤其近 20 年来的神经科学的发展, 已成为医学、生命科学的前沿, 对脑性瘫痪的防治与康复早已超越原来矫形科范围。小儿脑性瘫痪是一个较为独特的医学领域, 它不仅包含着小儿科, 矫形外科, 神经内、外科, 康复科等内容, 还涉及普通内、外科, 五官科、眼科及医学分子生物学、预防医学和社会学等方面, 因此小儿脑性瘫痪病人回归社会问题迄今是一难度较大的课题。

我国的脑性瘫痪诊治与康复工作起步较晚, 1988 年在黑龙江省佳木斯市召开的“首届全国脑性瘫痪座谈会”上对脑性瘫痪的定义及分型才有了明确的规定; 但是其定义是采用日本厚生省脑性麻痹研究班 (1968 年) 制定的“定义”, 而对脑性瘫痪的分型是沿用美国脑性瘫痪协会 (AAPC) 1956 年制定的“脑性瘫痪分类标准”。经过近半个世纪的临床实践, 使我们感到脑性瘫痪概念的久远, 有必要对其定义与分型进行新的探讨, 本书对脑性瘫痪的定义予以拓宽: 根据患病时间可分为“小儿脑性瘫痪”与“获得性脑性瘫痪” (新生儿期以后的患病者); 从脑性瘫痪的内涵因素 (病因、病理、病程、转归等) 考虑可分为“小儿脑性瘫痪”与“脑性瘫痪”两类, 而后者为广义性脑性瘫痪, 包括前者及后天各种原因所致的“获得性脑性瘫痪”。对脑性瘫痪的分型原则是先分类再分型, 总计分三大类, 即锥体束损害类脑性瘫痪、锥体外系损伤类脑性瘫痪、共济失调类脑性瘫痪, 这将有利指导临床诊断、治疗、康复及对预后评估。

本书把脑性瘫痪的诊断, 早期干预、治疗、康复、再康复, 使尽多的脑性瘫痪病人回归社会作为一个系统工程来完成, 不仅仅是因为其治疗的复杂性、时间的长期性、多种功能的康复 (运动、智力、语言、视功能、行为能力等), 还需要社会各方关注乃至政令、法规的修订。

该书作者根据对千余例脑性瘫痪病人手术治疗体会, 详细地介绍了脊神经后根选择性切断术的适应证、手术设计、手术技巧及手术禁忌证的实践经验, 为医学工作者能普遍开展好这一手术方法提供了可靠的参考依据。全书在取材方面详人所略, 略人所详, 掌握时代科学信息, 贯彻古为今用、中西医结合、理论与实践相结合的原则, 以保证该书的先进性、科学性、可读性与实用性。该书可作为临床医师案头书, 也可作为大专医学院校的教学参考书及学生课外读物。

李德炎 张兰亭

目录

第一章 脑性瘫痪绪论	(1)
第一节 脑性瘫痪概述	(1)
第二节 脑性瘫痪的病因	(4)
第三节 脑性瘫痪诊治进展	(6)
第二章 脑中枢的形成与发育	(10)
第一节 脑中枢的形成与发育	(10)
第二节 脑中枢的分部与基本结构	(16)
第三节 脑中枢形成过程相关疾病	(19)
第四节 脑中枢发育相关疾病	(23)
第五节 发育中脑的易损性与可塑性	(28)
第三章 中枢神经系统结构与生理	(32)
第一节 端脑	(32)
第二节 间脑	(35)
第三节 小脑	(37)
第四节 脑干	(39)
第五节 脑、脊髓血液循环	(42)
第六节 脑和脊髓的被膜及脑脊髓的循环	(43)
第七节 脊髓	(44)
第四章 植物神经系统的结构与功能	(47)
第一节 植物神经系统解剖与功能	(47)
第二节 植物神经的临床生理	(50)
第三节 植物神经系统疾病	(53)
第五章 神经系统检查	(55)
第一节 一般检查	(55)
第二节 脑神经检查	(58)
第三节 运动系统检查	(61)
第四节 感觉检查	(64)
第五节 反射检查	(65)
第六节 植物神经检查	(70)
第七节 语言及其他检查	(71)
第八节 肌力与肌张力检查	(71)
第六章 小儿神经系统检查	(73)

第一节 小儿神经精神发育特点	(73)
第二节 小儿神经系统检查方法及临床意义	(76)
第三节 小儿神经心理发育测查	(79)
第七章 步态与姿势检查	(83)
第一节 概述	(83)
第二节 正常人步态	(84)
第三节 脑性瘫痪的常见步态	(90)
第四节 Vojta 姿势反射检查	(90)
第八章 辅助检查	(96)
第一节 实验室检查及意义	(96)
第二节 脑脊液检查	(98)
第三节 脑电图	(102)
第四节 肌电图检查	(118)
第五节 脑诱发电位检查	(127)
第九章 影像学检查	(140)
第一节 小儿脑性瘫痪的普通 X 线检查	(140)
第二节 小儿脑性瘫痪的 CT 诊断	(142)
第三节 MRI 在脑性瘫痪方面的应用	(149)
第四节 脑超声检查	(155)
第十章 脑性瘫痪概论	(165)
第一节 脑性瘫痪生理	(165)
第二节 脑性瘫痪的临床诊断	(172)
第三节 脑性瘫痪临床分型及表现	(179)
第四节 小儿脑性瘫痪病因与病理	(187)
第五节 小儿脑性瘫痪并发症	(192)
第十一章 锥体束损害脑性瘫痪	(194)
第一节 锥体系概述	(194)
第二节 锥体束损害脑性瘫痪诊断	(197)
第三节 锥体束损害脑性瘫痪的治疗	(204)
第四节 锥体束损害脑性瘫痪治疗未来展望	(209)
第十二章 锥体外系损害脑性瘫痪	(211)
第一节 锥体外系及不随意运动概述	(211)
第二节 舞蹈症	(216)
第三节 手足徐动症	(222)
第四节 特发性震颤	(223)
第五节 抽动	(224)

第六节	肌阵挛·····	(225)
第七节	小儿帕金森综合征·····	(227)
第十三章	运动平衡系统损害脑性瘫痪·····	(229)
第一节	小脑性共济失调·····	(229)
第二节	前庭、迷路性共济失调·····	(244)
第三节	深感觉性共济失调·····	(245)
第十四章	肌张力不全与肌张力低下·····	(248)
第一节	肌张力不全·····	(249)
第二节	脑性肌张力低下·····	(250)
第三节	其他原因肌张力低下·····	(250)
第十五章	感染性脑病·····	(256)
第一节	细菌性脑炎、脑膜炎·····	(256)
第二节	结核性脑炎、脑膜炎·····	(260)
第三节	病毒感染性脑炎·····	(267)
第四节	胚胎期感染性脑病·····	(270)
第十六章	其他脑病·····	(275)
第一节	缺血性脑血管病·····	(275)
第二节	出血性脑血管病·····	(277)
第三节	脱髓鞘病·····	(279)
第四节	线粒体脑肌病·····	(283)
第五节	颅内压增高·····	(287)
第六节	脑积水、脑萎缩、脑发育不良(脑畸形)的鉴别诊断·····	(292)
第十七章	脑性瘫痪伴随疾病·····	(293)
第一节	脑瘫合并智力障碍·····	(293)
第二节	脑瘫合并癫痫·····	(297)
第三节	脑瘫合并语言障碍·····	(305)
第四节	脑瘫合并斜视与流涎·····	(309)
第五节	脑瘫合并上呼吸道与消化道病症·····	(311)
第十八章	康复工程·····	(329)
第一节	矫形支具的应用·····	(329)
第二节	常用助行器·····	(331)
第三节	日常生活自助具·····	(332)
第四节	康复医师在康复工程中的任务·····	(333)
第十九章	脊神经后根选择性切断术·····	(335)
第一节	脊神经后根选择性切断术的解痉机理·····	(335)

第二节 颈胸段脊神经后根选择性切断术·····	(338)
第三节 腰骶段脊神经后根选择性切断术·····	(340)
第四节 与 SPR 相关问题·····	(344)
第二十章 上肢骨矫形术·····	(352)
第一节 上肢骨性手术·····	(352)
第二节 肌腱手术·····	(355)
第二十一章 下肢矫形术·····	(364)
第一节 髋关节畸形的矫正·····	(364)
第二节 膝关节畸形的矫正·····	(369)
第三节 足部畸形的矫正·····	(371)
第二十二章 颈总动脉周围交感神经网部分剥脱切除术·····	(374)
第一节 颈部解剖概要·····	(374)
第二节 颈总动脉交感神经网手术机理探讨·····	(376)
第三节 手术适应证与选择·····	(379)
第四节 术前准备与术后处理·····	(379)
第五节 手术与技巧·····	(380)
第六节 术后评估·····	(380)
第二十三章 三维立体定向手术·····	(382)
第一节 立体定向基础·····	(382)
第二节 立体定向手术适应证·····	(383)
第三节 立体定向手术方法·····	(383)
第四节 三维立体定向手术展望·····	(385)
第二十四章 小儿脑瘫的护理·····	(387)
第一节 护理学基础·····	(387)
第二节 脑瘫病人的护理特点·····	(390)
第三节 脑瘫手术前护理·····	(394)
第四节 脑瘫手术后护理·····	(396)
第五节 脑瘫康复护理·····	(399)
第六节 脑瘫社区康复护理·····	(402)
第二十五章 康复概论·····	(406)
第一节 康复医学的基本知识·····	(406)
第二节 康复医学发展简史·····	(410)
第三节 康复医学在脑性瘫痪中的地位及应用·····	(413)
第四节 脑性瘫痪病人的残疾预防·····	(415)
第二十六章 康复评定与康复设计·····	(418)

第一节 脑瘫高危儿评定·····	(418)
第二节 运动发育的评定·····	(420)
第三节 异常姿势与运动模式评定·····	(423)
第四节 肌张力的评定·····	(426)
第五节 日常生活活动能力评定·····	(427)
第六节 语言障碍评定·····	(429)
第七节 康复目标和治疗方案设定·····	(431)
第二十七章 祖国医学传统康复疗法·····	(433)
第一节 针灸疗法·····	(433)
第二节 推拿疗法·····	(437)
第三节 中药疗法·····	(440)
第四节 饮食疗法·····	(442)
第五节 环境康复·····	(446)
第二十八章 康复技术·····	(450)
第一节 物理疗法·····	(450)
第二节 运动疗法·····	(456)
第三节 作业治疗·····	(466)
第二十九章 行为能力康复·····	(471)
第一节 生活自理能力训练·····	(471)
第二节 行为能力训练·····	(475)
第三节 语言能力训练·····	(478)
第四节 认知能力训练·····	(482)
外文参考文献·····	(485)
中文参考文献·····	(488)

第一章

脑性瘫痪绪论

脑性瘫痪 (cerebral palsy, CP) 简称脑瘫, cerebral palsy 这一医学专用名词在世界各地已经应用百余年了, 也有的把它译成脑性麻痹。palsy 可译为: 麻痹、瘫痪、中风、震颤、丧失能力等。英国则一直沿用 spastic (痉挛的、患大脑性麻痹的) 来表示其内涵。脑瘫这一疾病虽然以运动障碍为主要表现, 但其发病原因、机理、临床表现、康复治疗及预后都十分复杂。脑瘫患儿往往还有许多其他障碍重复发生, 如智能障碍、视力障碍、语言障碍、听力障碍及癫痫等中枢损害表现, 这将严重影响他们的发育、健康、学习和谋生能力, 并能导致严重残障, 给本人、家庭和社会带来沉重负担。脑性瘫痪是当今社会影响小儿健康发育的重大课题, 重视脑瘫的研究、治疗与康复, 让脑瘫患者健康地步入社会是一大工程。

第一节 脑性瘫痪概述

一、脑性瘫痪的命名

关于脑性瘫痪最初的临床症状描述, 目前公认是英国矫形外科医生李德 (Willian John Little, 1810 ~ 1894) 正式把脑性瘫痪纳入医学领域。18 世纪 30 年代李德在英国创建 Royal Orthopedic Hospital, 成为英国矫形专科的创始人, 1844 年他将多年的矫形经验整理出讲稿发表在 Lancet 杂志上, 提出痉挛强直 (spastic rigidity) 的概念。在他的《On the Nature and Treatment of Thepeformities of the Human Frame》(1853) 一书中论述了脑瘫患儿常合并重复障碍, 并介绍了一典型痉挛性脑瘫病例: 4 岁小儿, 健康, 不扶助不能走, 屈膝肌群、小腿三头肌群及大腿内侧肌群都有痉挛, 两膝分开不过 20cm, 手无随意动作, 胆小怕惊吓, 语言障碍合并斜视。1861 年李德在伦敦产科学会讲演中列举 200 多例痉挛强直患儿与分娩、难产、未熟儿、新生儿窒息等因素与脑瘫的关系。从此脑瘫即称为“李德病 (Little's disease)”。

1889 年 Osler 发表论文《the Cerebral Palzies of Children: A Clinical Study from the Infairmary of Nervous Disease》, 文中指出后天因素所致脑瘫病例很多, 从而扩大了脑性瘫痪的概念。同时文献上首次使用了“脑性瘫痪 (cerebral palsy)”这一词, 在文章中还使用了“脑性麻痹症 (cerebral paralysis)”、“痉挛性瘫痪 (spastic paralysis)”及“痉挛性双瘫痪 (spaslic diplegia)”等。德国学者 Frend (1893 ~ 1897) 认为脑瘫原因有多种, 可明确为一症

候群“*Infantile Cerebrallähmung*”。1932年 Phelps 使用“*cerebral birth injuries* (大脑性损害)”。后来的学者们未有更新的概念出现,多认为 *spastic paralysis* 包含 *cerebral degeneration* (大脑衰退)、*feeble mindedness* (弱智);而 *Little disease*、*spastic diplegia* 的概念给人的感觉不完全。

唯有 *cerebral palsy* 即概括了脑性运动障碍、意味脑中枢神经的肌肉运动损伤,不包括智能损伤。自 1948 年以后美国以 CP 为专用语沿用至今,世界绝大多数国家也都以此为准,我国儿科学教科书及有关书籍、杂志都以脑性瘫痪 (*cerebral palsy*) 为标准用语。但英国至今一直沿用 *spastic*。

二、脑性瘫痪定义的演变

(一) 脑性瘫痪早期的内涵

自李德 (Willian John Little) 于 1861 年在伦敦产科学会演讲中列举 200 多例因异常分娩及新生儿窒息和未熟儿而致,以痉挛为主常伴有智能障碍、语言障碍、视力障碍一组症候群疾病,这就是脑瘫定义最早的概念。Osler 1889 年首次使用脑性瘫痪 (CP) 这一词时,对其病因的分析已经扩大了原有的概念。Frend 1893 年发表文章也分析了 CP 的致病原因是多种而复杂的,其表现的症状可明确为一症候群。Phelps 1948 年给 CP 的定义是:以随意运动障碍为主体,由于脑各部病变引起的状态总称。

(二) 脑性瘫痪定义的完善

1956 年美国脑性瘫痪协会 (AAP) 对脑瘫定义的概念有了较全面的规范:脑性瘫痪 (CP) 是以运动障碍症状为主体并有复合障碍。病因有:出生前的遗传性及宫内因素;围生期的缺氧、缺血、外伤及患儿体质所致;出生后的外伤、感染、中毒、缺氧等因素。同时对脑瘫的分型、功能评定、康复设计和预后都做了详细的论述,上述的理论基本上都被各国学者所接受。

1957 年 Kurland 给脑性瘫痪下的定义为:受孕到新生儿期 (出生后 1 个月) 间,有种种不定或不明原因的中枢性运动功能障碍者,其异常在婴儿期 (满 2 岁) 终于发现的,要排除已知疾病和进行性疾病。1959 年 Little Clinb Memorandum 给脑性瘫痪定义解释则着重提示:人生的初期由大脑非进行性病变而永久存在的,然而可变化的运动及体征的异常;并指出在婴儿型的运动支配已持续存在,如智力低下见到的那样,不看作脑性瘫痪。

1960 年 Denhoff 和 Robinault 又提出脑功能障碍性综合征 (*syndrome of cerebral dysfunction*) 的概念,认为在这一综合征中,如果以运动功能障碍表现较为突出即为脑性瘫痪 (CP),若以其他某种障碍因素占优势也可以作为病名称谓。Denhoff 不把脑性瘫痪与其他脑发育障碍群分开,而将其作为发育障碍群的一个因素来考虑的意见,近年来已逐渐被一些学者所接受。

1961 年日本学者福山先生给 CP 的定义更接近当今认识:妊娠到新生儿期 (出生后 1 个月内) 之间,基于大脑非进行性病变所致的永存的、可以变化的运动障碍及姿势异常患儿,其症状在 2 岁以前发现;除外进行性疾病、一过性运动障碍和将来可能正常化的发育落后。1968 年日本文部省脑侵袭后遗症研究班给 CP 的定义为:在脑发育期由于种种原因而致非进行性中枢性运动障碍。此定义较为广泛。厚生省脑性麻痹学习班给 CP 的定义

为：即在妊娠到新生儿期之间而致的脑非进行性病变为基础、永存的，但可以变化的运动和姿势异常，其症状在2岁以前出现。不包括进行性疾病所致的和一过性运动障碍，以及将来可能正常化的运动发育落后。此定义沿用至今。

（三）我国现行的脑性瘫痪定义

我国对脑瘫的认识较晚，20世纪50年代及60年代的教科书内容基本使用前苏联教材，称CP为“婴儿瘫”、“大脑瘫”，由于那个时代“小儿麻痹症”肆虐中国大地，有的CP患者也被一些医生诊断为“儿麻后遗症”或按小儿麻痹后遗症进行矫治。自20世纪70年代起我国学者才对CP的研究增多起来，从1988年在黑龙江省佳木斯市召开“全国首届脑性瘫痪座谈会”开始，至1998年的“全国第五届小儿脑性瘫痪学术研讨会”止，全国已经兴办了各种规模的以康复医疗为主体的脑瘫康复医院。

我国对脑性瘫痪的定义是在第一届脑瘫座谈会上，经与会学者讨论决定先采用“日本厚生省脑性麻痹研究班（1968）”制定的定义：即小儿脑性瘫痪指以在妊娠到新生儿期之间各种原因而致的脑的非进行性病变为基础，形成永存的、但可以变化的运动和姿势异常，其症状在2岁前出现。但进行性疾病所致和一过性运动障碍以及将来可能正常化的运动发育落后应除外。此定义一直应用至今。

（四）对脑性瘫痪定义的商榷

现行的脑性瘫痪定义如上文所述，主体部分是明确的，由4部分组成：①脑瘫的致病时间限定为从妊娠到新生儿期（出生后28天）；②脑瘫的致病原因为各种造成妊娠至新生儿期内脑发育过程中的非进行性损害，病变是永存的；③运动和姿势的异常是主要表现，其症状要在2岁以前出现，而这种运动和姿势异常是可变化的；④脑进行性疾病所致的大脑性瘫痪及正常小儿一过性发育落后要除外。上述概念是明确的但不够严密，有几处值得讨论待以后修定。

（1）“小儿”这一概念是比较模糊的。根据我国现行高等医学院校教科书《儿科学》第5版，将新生儿脐带结扎起到青春期统称为“小儿”，包括新生儿期（出生后28天）、婴儿期（1岁以内）、幼儿期（1~3岁）、学龄前期（3~6岁）、学龄期（6~12或14岁）；而《小儿骨科学》则把人体最晚出现骨骼的时间作为限定时间。“小儿脑性瘫痪”的患病年龄应当放宽些，要包括婴幼儿期以后那些“获得性脑瘫”。

（2）对小儿脑性瘫痪致病因素致病时间的探讨。脑瘫定义规定：从妊娠开始至出生后28天。这一时期是脑中枢形成与发育的漫长、复杂过程，与其发育过程的相关疾病很多，如受精卵的异常，本身就可能有基因缺陷或疾病；在妊娠3周~3个月时可因神经管形成异常及前脑发育异常而发生各种畸形，如无脑、脑膨出、脑发育不良、胼胝体发育不良、大脑裂等；孕3~4个月时，是神经元增殖、移行、组织及成髓期，如发育异常可发生脑小畸形或巨脑畸形、真性小头症等；从妊娠5个月开始至出生后5~6岁，是脑正常发育的“组织过程（organization）”，包括多个程序：板下神经元建立及分化，板层结构、神经突（树突、轴突分支）生长，突触形成、成髓鞘、细胞凋亡及选择性减少突起和突触、胶质细胞增殖分化等。这一时期是脑的发育关键时期，也是脑的易损期。虽然围生期是脑组织发育的高峰，但在出生后18个月内也是脑组织快速发育阶段，至6岁才基本发育完善，接近成人90%（重量及细胞分化）。这的确是一个较漫长的过程，任何原因引起的缺氧、

缺血、出血、感染、中毒等因素都可造成脑的非进行性病变，也是永存的、可变化的运动和姿势异常，是否都应该叫“小儿脑性瘫痪”，或者把新生儿期以后再发生的脑瘫称“获得性脑瘫”？

(3) 综合以上意见笔者认为有以下3种有关脑性瘫痪的概念与同道协商。

①小儿脑性瘫痪 即目前我国国内现行的小儿脑性瘫痪的定义，见前文所载。

②获得性脑性瘫痪 定义为：自小儿出生28天后至青春期乃至成人，因种种明确因素致伤脑的非进行性病变，形成永存的以中枢性运动障碍和异常姿势为主症，可合并其他脑性障碍综合征；排除进行性疾病及因损伤产生的一过性运动障碍。

③脑性瘫痪 (cerebral palsy) 为广义，即包括“小儿脑性瘫痪”又包括“获得性脑性瘫痪”。

本书内容以小儿脑性瘫痪为主兼顾获得性脑瘫的论述。

第二节 脑性瘫痪的病因

一、脑性瘫痪的发病率

脑瘫是小儿最常见的先天性及出生后发生的脑功能障碍综合征，其发病率世界各地报告不一，在同一个国家报告数字相差很大。国际卫生组织统计 CP 发病率为 1‰ ~ 5‰，1993 年的一份报告占活产婴儿的 3.3‰。美国学者 Phelps (1941) 调查报告占人口的 5.5‰；另一项报告 (1978) CP 占活产婴儿 5.2‰；Gerald M. Fenichel (1997) 报告中等及严重病例 CP 的患病率占活产婴儿的 2‰。前苏联一份调查报告 (1971 ~ 1972) CP 发病率为 2.5‰；另一报告 (1980 ~ 1982) 莫斯科小儿门诊病人筛查资料 CP 占 2.2‰。瑞典报告 CP 占新生儿 1.9‰ ~ 2‰。近 20 年来由于未熟儿、低体重儿成活率增高，在这部分小儿中 CP 的患病比例显著增加，日本有报告占 3.7‰。

我国各学者对 CP 的发病率报告也不一致，黑龙江省李树春 (1986) 对佳木斯郊区调查报告占 2.4‰，桦南县区为 2.1‰；四川省肖明侠调查西南地区发病率为 2.4‰；宁夏回族自治区马惠珍 (1996) 对银川地区调查报告 CP 发病率占 1.9‰；甘肃省定西地区 (1994 ~ 1996) 对小儿脑性瘫痪流行病学调查时，蒋维国对 14 岁以下 509550 人进行筛查为 1.94‰，3 岁以内占比例较高，为该组的 3.37‰，男性高于女性。在我国脑性瘫痪实际患病人数要比报告大些，徐林 (1999) 及中残联和有关人士估计，我国 CP 患病率约占人口 4‰，全国脑瘫患者约 500 万；活产婴儿患病率为 2‰ ~ 3‰。黑龙江省张兰亭 (1997 ~ 1999) 对巴彦、尚志、阿城、讷河 4 县 14 岁以下肢残儿童随机调查，结果 CP 而致肢残者占 42% ~ 45%。

二、脑性瘫痪病因

小儿脑性瘫痪的直接病因是由于各种因素造成发育中的脑损伤或缺陷，致使脑瘫的这些高危因素可集中在 3 个时期发生，即妊娠期、围生期（妊娠满 28 周至出生后 7 天）、出生后（出生后第 8 天至 28 天 ~ 18 个月）。过去通常认为妊娠期的原因约占 20%；围生期

的原因约占 70%；出生后的原因约占 10%。但近 20 年来由于医学分子生物学进展、围生期保健工作改善，研究发现出生前致使 CP 因素的比例显著增高，瑞典 Haybers (1975) 报告出生前致使发生脑性瘫痪的因素占 46%，围生期因素（包括未熟儿）占 48%，出生后（8 天～2 岁）的种种原因占 6%。

1. 妊娠期 由受精卵开始至妊娠 28 周，这一时期是脑中枢发育的早期，历经神经管形成—前脑发育—神经元增殖—神经元移行—组织过程及成髓鞘的开始。这一时期的高危因素可来自遗传疾病、母体异常及其他因素。这一时期发生的脑损害往往造成脑畸形或发育障碍。

(1) 遗传因素 遗传因素在产前就可明显致脑性瘫痪，在脑性瘫痪的病因中越来越被人们重视。根据前不久国际互联网络 GENATLAS 数据库提供，已确认的人类遗传病已有 1550 种；人类基因突变数据库 (HGM Mutation Database) 宣布已发现突变基因 632 种，与小儿脑性瘫痪相关的遗传疾病已确认的有：①痉挛—舞蹈症，包括：Lesch—Nyhan 病，由次黄嘌呤鸟嘌呤磷酸核糖基转移酶缺乏引起，以 X—连锁方式遗传；家族性痉挛性截瘫，为常染色体隐性遗传病；Pelizaeus—Merzbacher 病，是少见的脱髓鞘病，以 X—连锁隐性遗传方式遗传。②共济失调症类的有： β -脂蛋白缺乏症；共济失调—毛细血管扩张症；Friedreich 共济失调。还有一些遗传性疾病已越来越趋于明了，这些疾病不仅来自近亲结婚、家族性，更多原因是由于某种原因引起的基因突变。

(2) 母体因素 这方面的因素较多，如：①母亲智力低下、癫痫，本身就患有脑性瘫痪，临床发现 1 例因母亲患有痉挛性脑瘫，在她生育的 3 个女儿中就有 2 个患有痉挛性脑性瘫痪。②母亲重度贫血、营养不良或有吸烟、饮酒、吸毒以及其他不良习惯。③母亲患有泌尿系感染、梅毒、高热、哮喘、肿瘤、腮腺炎、流感、风疹、带状疱疹等以及其他慢性疾病。④孕期使用利尿药、活血药、孕酮、雌激素等药物。⑤妊娠早期先兆流产、妊娠高血压综合征、妊娠重症蛋白尿等因素。

(3) 其他因素 包括所有的物理因素、化学性因素、放射性物质照射都可致胎儿的脑损伤。

2. 围生期 妊娠满 28 周至出生后满 7 天这一时期为围生期，是胎儿脑发育的高峰阶段也是脑的易损期。

(1) 来自母体的因素有：①妊娠中毒、高血压、子痫、重症蛋白尿、高热、哮喘、重症感染；②营养不良及氧的代谢障碍；③妊娠流血、胎盘梗死；④母亲受外伤、中毒、休克等。

(2) 来自胎儿自身的因素有：①未熟早产儿、未熟儿自身就有发育不健康的因素，如心、脑、肺及其他器官的异常而致早产；②各种原因致循环障碍，如缺氧性、缺血性、瘀血性脑损害，宫内窒息、过强阵痛、迁延分娩；③胎盘或脐带异常、误吞羊水、吸入胎粪；④妊娠末期或产道感染；⑤母子血型不合而致溶血。

(3) 分娩期的因素较多：①产程过长；②产位异常；③应用催产素不当；④剖宫术时麻醉不当至低血压；⑤新生儿低体重 (<2000g) 或超大体重 (>4000g)；⑥使用胎头吸引器或产钳不当致使颅内出血；⑦多胎，尤其一胎多胎；⑧新生儿吸入性肺炎、败血症、脑膜炎；⑨新生儿窒息；⑩新生儿呼吸困难；⑪新生儿惊厥；⑫新生儿黄疸；⑬新生儿保

温不当；⑭新生儿哺乳障碍。

3. 出生后因素 小儿出生第8天进入新生儿期—婴儿期—幼儿期—学龄前及学龄期，在这漫长的岁月中，小儿发生脑性瘫痪的机会较多，致使发病的原因也是多种多样的，但其有一个共同点就是绝大部分都可查到明显的致病因素，所以应把这种脑性瘫痪统称“获得性脑性瘫痪”。

(1) 各种原因而致的脑组织缺氧、缺血 如呼吸障碍、心跳停止、高热、中暑、一氧化碳中毒、持续惊厥、癫痫、休克等。

(2) 中枢神经系统感染 出生后的中枢神经系统感染（包括产时的产道感染）不同于胎内感染，不会造成脑的先天性畸形。

(3) 营养不良、贫血、腹泻及电解质紊乱。

(4) 头颅外伤 小儿头外伤的机会较多，临床也常见。

(5) 小儿误食药物或毒物，临床十分多见。

(6) 小儿急性脑病或脑血管障碍。

第三节 脑性瘫痪诊治进展

一百多年来，人们十分注意脑性瘫痪患儿的早期诊断与正确评估，早期进行疗育以期使脑瘫患儿得到理想的康复效果。人们也清楚地认识到新生儿的脑虽然已达体重的 $1/8$ （即 $300 \sim 400\text{g}$ ），但其各系统的发育并不完善，在3岁以前发育最快，可达成人时的80%，6岁时才基本发育完善，接近成人。这说明脑组织在6岁以前的可塑性是很大的，正如前苏联文学家托尔斯泰曾感触的说“从5岁的我到现在的我只是一步的路程，从新生儿到5岁之间则是重大惊人的距离……在我一生的其余岁月中所获得的东西都比不上那时候所得的百分之一”。医生和患儿家长应该抓紧这一有效的可利用时间，采取各种措施与手段来促进受损伤脑的康复、调节、重塑功能，控制疾病发展与不良姿势形成，以使脑瘫患儿获得最多的运动能力，健康地步入社会。

一、脑性瘫痪诊断的进展

（一）既往通用的诊断方法

历来诊断小儿脑性瘫痪的依据都是根据临床表现为主体，参照高危因素来判定，大体可分为以下几方面：

1. 高危婴儿筛查 注意婴儿在妊娠期、分娩过程、新生儿期有无高危因素，如多胎、低体重出生、未熟儿、新生儿窒息、新生儿黄疸、呼吸困难、哺乳困难、惊厥等重要因素。

2. 运动发育落后及异常运动检查 运动发育是生命体按其遗传信息，不断地按其所处环境逐渐获得个体的运动模式。发育顺序是由头至尾方向、由近位向远位发育，通常3~4个月可以控制头颈、翻身；6~7个月可坐位；8个月可以爬；12个月可站立；13个月可步行。根据 Vojta 认为：运动发育落后3个月则为运动发育落后。脑瘫患儿除发育落后外还表现：①左右肢体运动不对称；②只以某种固定模式运动；③抗重力运动困难；④做

分离运动困难；⑤上下肢运动不协调；⑥肌张力不平衡。

3. 反射与姿势反射异常 反射与反应及姿势反射异常是诊断脑性瘫痪患儿的重要神经症候。检查时既要检查新生儿及小儿的正常反射反应是否存在，也要注意那些原始反射逐渐消除的时间，随月龄增长应该出现的生理反射与反应及不能出现的病理反射。这些都是婴幼儿期诊断脑性瘫痪的必要依据，在各论中将详细介绍这些内容以期对脑瘫患儿早期做出诊断、正确评价、选择治疗方法、确定康复计划尽早实施。

4. 肌力与肌张力

(1) 肌力 是用来说明肌肉自主活动的能量用语，肌力的大小不仅标志其运动能力也标志关节的稳定能力，是保持肢体姿势及决定步态的重要因素。本书按目前通用的“美国小儿麻痹委员会”（1946）制订的肌力徒手评定标准，由0级~5级。

(2) 肌张力 是用来说明肌肉状态的用语，指肌肉在生理安静时准备运动开始前所保持的准备状态。通常以肌肉的弹性、硬度、被动活动时的抵抗力（阻力）来测定。本书亦按美国 Ashworth 的五级分类法进行测定。

（二）近20年诊断技术的应用

1. 脑电图 脑电图作为无创伤性简便易行的客观检查方法对新生儿疾病的诊断有很大价值。它不仅是诊断小儿癫痫最敏感最有价值的依据，而且在新生儿脑缺氧缺血期仅有功能异常还未出现结构改变时，即可表现有异常波出现，这一变化CT与MRI无法显示。

2. CT检查 CT可明显诊断新生儿颅内出血部位和数量，显示脑缺氧、缺血出现的脑梗死、弥漫性坏死及脑萎缩。

3. MRI检查 核磁共振检查中枢神经系统比CT更有优越性，提高了组织学诊断能力，如：①不仅能诊断脑白质发育不良还能对脑白质发育过程进行观察；②诊断脑缺血病、出血性病及脑血管畸形；③颅内各种先天性畸形及感染后遗症；④脑室及蛛网膜下腔病变及CT显示不到的后颅凹病变。

4. 诱发电位检查 诱发电位（evoked potential, EP）是继脑电图、肌电图之后临床神经电生理学的第三大进展，其中短潜伏期躯体感觉诱发电位及脑干听觉诱发电位在诊断脑性瘫痪方面有一定价值。目前应用诱发电位、肌电、脑电三位一体制成“神经术中监护仪”对脑性瘫痪患儿进行术前检测、术中定位监测（尤其对脊神经背根选择性切断术）及术后观测，极大地提高了手术的准确性与疗效。

5. 核医学 利用开放型放射性核素来进行脑疾病的诊查，单光子发射断层仪与正电子发射断层仪目前在国内的三级甲等医院都已普遍应用。

6. 基因诊断 随着分子生物学的发展，许多研究表明，遗传疾病的发生不仅与DNA的结构相关，而且与转录水平及翻译水平的变化相关。基因诊断可直接探查基因的存在和缺陷从而对脑性瘫痪的状态与严重程度做出判断。基因诊断也广泛用于感染性疾病和肿瘤的诊断。

二、脑性瘫痪外科治疗的进展

（一）脑性瘫痪外科治疗的历史回顾

自1861年脑性瘫痪被命名为李德病（Little's disease）起，李德先生也是应用外科矫形

术治疗脑瘫的第一人。后来的学者、专家无一不以矫形术的基本原则：矫正负重力线，切断或延长挛缩的肌腱、平衡肌肉力量，稳定不能控制的关节，肢体等长均衡手术为外科治疗的基本理论。其主要目的是矫正妨碍病人康复的局部生理缺陷。

1. 外科治疗适应证 痉挛性脑瘫病人，姿势性挛缩，如踝关节下垂畸形、髋关节屈曲畸形、膝关节屈曲挛缩畸形。长期坐与躺在不良位置所造成的畸形只有通过手术矫正后才能考虑用支架行走来改善病人的运动功能。僵硬扭转性脑瘫也是手术适应证，但目的是为了护理需要。

2. 常用的矫形术 最常用的手术方法有：①小腿三头肌松弛术（跟腱延长或腓肠肌延长术）；②足内、外翻矫正术；③髌骨支持带松解术；④腓绳肌延长术；⑤股骨下端截骨术；⑥内收肌群松解术；⑦髂腰肌切断回缩术；⑧闭孔外神经切断术；⑨臀肌前移术；⑩髋关节松解复位术等。

上肢的矫形手术以解除屈肘、屈腕、屈指畸形，重建手的功能为主，详见各论。

3. 疗效评估 脑性瘫痪病人肢体施矫形术后，短期内可获得较大利益，改善功能，进行康复训练，并能维持一段时间。但有相当一部分会引起畸形复发，挛缩再现，治疗不当还会引起骨骼畸形发生。而出现的锥体束病理反射及髌阵挛、踝阵挛最终无法消除，痉挛的步态也难消除。

（二）近 20 年来外科手术方法的革新

1. 脊神经后根手术 选择性脊神经后根切断术（selective posterior rhizotomy, SPR）是治疗痉挛性脑性瘫痪及其他脑损伤后遗症表现肢体痉挛性瘫痪最为肯定的方法。1990 年美国医学会组织神经外科、骨科、小儿神经科、理疗和康复科等有关专科 26 位专家组成委员会，对 SPR 手术进行评估表决，结果为 2/3 以上专家认为其方法可行，是解除痉挛和改善功能最有效的一种手术方法，在痉挛性脑性瘫痪的治疗与康复中占有极其重要地位。并公布于美国医学杂志（JAMA）上。我国开展此类手术 10 余年，已取得丰硕成果，目前已开始在全国普及。

2. 颈总动脉交感神经网手术 颈总动脉交感神经网部分剥离切除术可以增加脑血流量、氧携带量，调节植物神经系统的支配脏器的功能紊乱，如对脑瘫病人的流涎、视力障碍、语言障碍都有不同程度的调节。本手术主要适应于 10 个月龄以上至 6 岁以下脑发育迟缓、锥体外系损伤及上述脑瘫伴有植物神经功能紊乱者。

3. 周围神经切断术 这是一门老的手术方法，不过近来有所发展，如颈八神经根切断术、选择性周围神经切断术及神经侧侧吻合术。

4. 胎脑移植术 取胎龄 3~5 月母婴健康的胎儿，水囊引产，胎儿胎脑稀释配制成每毫升含 $(4 \sim 8) \times 10^6$ 个神经元的悬液，植入宿主脑的额叶皮层、蛛网膜下腔、侧脑室内，以期宿主与移植体之间建立相互联系，形成新的功能性突触，并与脑内神经环路进行整合，进而发挥作用，适应于治疗脑瘫各类型，但这一技术并未成熟。

5. 脑三维立体定向手术 通过 CT 定位电子导行技术，有计划地摧毁相关的球、核来治疗锥体外系损伤而致的脑性瘫痪。

6. 基因治疗 基因治疗是诱导治疗基因进入靶细胞，基因表达可以治疗疾病或对组织生长、修复提出短时益处。目前应用治疗基因治疗小儿神经系统疾病已有许多成功报

道,如对戈谢病 (Gancher disease)、假性肥大型肌营养不良等。

三、脑性瘫痪康复医疗进展

对脑性瘫痪的康复医疗最早报道还是李德医生,他一方面采用外科技术矫治畸形,另一方面重视全身功能训练。康复医疗治疗脑性瘫痪较长一段时间其效果都不令人满意。1934年美国 Firms 在对运动障碍详细观察研究后确定了一套治疗体系;1955年日本学者高木宪次指出克服(障碍)训练疗法;各国学者也绞尽脑汁想办法,综合他们的方法大体如下:①各种镇痛、扩血管、解痉药物及脑细胞复活剂的全身与局部应用;②肌肉、神经、脊髓的电刺激疗法;③按摩、点穴、穴位注射、牵引等方法;④末梢神经或肌肉运动点药物破坏疗法等。上述的这些方法都能改善部分症状,近20年来由于对脑瘫患儿运动生理、病理研究深化,进一步加深了对运动障碍和异常姿势的认识,逐渐形成一套较为完善且行之有效的康复疗法,独具特色,目前各国基本采用。

(1) 医疗康复与教育康复同步进行 提倡引导式教育法,由教师或保育员及家长以课题形式来进行训练。

(2) 运动功能训练是脑性瘫痪康复医疗的核心,训练的基本目的是建立恢复运动功能。

(3) 运动疗法 有人把运动功能训练和运动疗法统称为理学疗法,也称医疗体育,通过徒手或借助器械运用力学原理进行运动达到治疗目的。主要目的有两方面,其一是促进正常运动的发育,其二是抑制或减弱异常运动和姿势的发生。

(4) 作业疗法 在运动疗法的基础上恢复各种精细动作完成的训练,为解决学习、生活、谋生及社交所遇到的困难。作业疗法是把脑瘫病人与社会连接起来的桥梁,是让脑瘫患者健康步入社会的必经之路。

(5) 药物配合 解痉药、细胞复活剂,神经末梢肌接头处运动点药物注射(肉毒杆菌毒素)疗法在短时间可控制痉挛、控制癫痫利于康复训练。

(6) 中医学传统康复疗法 中医学对脑的生理功能、运动生理及脑瘫(五软、五迟)认识是独特的,治疗方法也是多种多样,疗效也是肯定的,是我国康复医学的重要组成部分,尤其在治疗脑发育迟缓、植物神经系统功能紊乱方面都有显著疗效。常用的方法有中药、针灸、按摩、练功、埋线和穴位注射等,我们提倡中西医结合治疗脑性瘫痪。

(7) 心理康复与教育康复 脑瘫患儿的心理治疗与教育康复是社会问题,必须引起高度重视,要培育这方面专门的医生,掌握脑瘫患儿心理活动的发育特点及心理问题,消除残障心理因素。教育康复极为重要,临床观察并接受4年以上小学教育的脑瘫患儿,他们接受康复的能力都比较强,也为今后步入社会奠定了基础。

(李德炎)