

脑 瘫

主编： 王秋根 张秋林

Cerebral palsy

第二军医大学出版社



脑 瘫

主 编	王秋根	张秋林	
主 审	侯铁胜	吴岳嵩	张春才
编 者	(以姓氏笔画为序)		
	王志伟	王建华	王秋根
	王家林	年申生	何大为
	沈洪兴	严望军	张秋林
	陆晴友		

第二军医大学出版社

内容简介

本书较全面地阐述了脑瘫的病因学、流行病学、病理生理学、临床表现、诊断与鉴别诊断、药物治疗、外科治疗、康复治疗以及脑瘫的预防与控制等,同时介绍了作者从事多年脑瘫临床的一些经验和体会。全书深入浅出,图文并茂,可供骨科、儿科、理疗科等科室的广大医务人员以及脑瘫患儿家长参考。

图书在版编目(CIP)数据

脑瘫/王秋根,张秋林编著. —上海:第二军医大学出版社,2001.6

ISBN 7-81060-166-0

I. 脑... II. ①王...②张... III. 脑病:偏瘫-诊疗 IV. R742.3

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2001)第 027389 号

脑 瘫

主 编 王秋根 张秋林

责任编辑 傅淑娟

第二军医大学出版社出版发行

(上海市翔殷路 800 号 邮政编码:200433)

全国各地新华书店经销

上海长阳印刷厂印刷

开本:787×1092 1/32 印张:5.75 字数:128 466

2001 年 6 月第 1 版 2001 年 6 月第 1 次印刷

印数:1~3 000

ISBN 7-81060-166-0/R·104

定价:10.00 元

序

脑瘫这一疾病给患者带来身体上和精神上的痛苦是不言而喻的,给家庭和社会带来的负担也是沉重的。多年来不少医务工作者为预防和治疗脑瘫做了许多卓有成效的工作,王秋根医生就是其中的一位。他对脑瘫患者有深厚的感情,认真对待每一位就诊者,倾听其家人的叙述,进行详尽的检查,设计周密的手术方案,积累了丰富的经验;并积极探讨和开辟改善脑瘫畸形的新途径,取得了十分喜人的成果。

本书资料翔实、内容丰富、结构严谨,是一部很有价值的脑瘫专著,也是脑瘫患者及其家人的良师益友。衷心祝愿有更多医务工作者为脑瘫患者幸福地沐浴新世纪的灿烂阳光作出更大的贡献。

第二军医大学校长
骨 科 教 授

李长顺

2001年5月20日

前 言

脑性瘫痪是指出生前到出生后 1 个月内由于各种原因引起的脑部缺氧而引起的一种非进行性脑损伤所致的综合征,主要表现为中枢性运动障碍及姿势异常。1861 年首先由英国外科医生 Little 提出,以后美国矫形外科医生 Phelps 作了进一步描述,并称为大脑性瘫痪(cerebral palsy)。由于脑损害的不可逆性,此病病情复杂,伴随症状多,严重影响患儿精神和身体发育,因而造成严重的终身残疾。近年来,随着围生期救治水平的提高,早产儿、低体重儿以及新生儿缺氧成活率日益增高,导致脑瘫的发病率逐年提高,如此大量的脑瘫患者给家庭和社会带来了沉重的负担。

脑瘫的治疗至今仍为世界性难题,脑部损害是不能完全治愈的,但从婴儿出生后到脑发育完全尚有 2.5~3 年的时间,在此期间进行适当的康复训练和治疗有可能弥补某种范围的缺陷。自从 1978 年意大利学者 Fasano 采用选择性脊神经后根切除术(selective posterior rhizotomy, SPR)治疗痉挛性脑瘫获得成功,这一技术已得到广泛应用,国内 1991 年开始开展这项技术,我院 1993 年较早地开始开展这一手术并加以改进,取得了很好的疗效,也积累了一定的经验,使得脑瘫的治疗迈上了一个新的台阶。

为了使更多的同道以及患儿家长能对脑瘫的病情及治疗有更全面的了解,进一步推动我国脑瘫的诊治水平,特编写此书,同时也希望得到各位同道的支持与鼓励,使本书得到进一步完善。

作者在从事多年的脑瘫临床工作中,得到了徐林教授的悉心指导与帮助,同时也受到朱家恺教授的不吝指教,在临床工作中先后得到了吴岳嵩教授、侯铁胜教授、张春才教授以及各级院领导的大力支持,在此深表感谢!

在本书编定过程中深感自己知识的浅薄,难免有错误和不足之处,望各位同道批评指正。

王秋根 张秋林

2001年4月于上海

目 录

第一章 脑瘫的病因学及流行病学	(1)
第一节 脑瘫的病因学	(1)
一、脑瘫的概念	(1)
二、脑瘫的发病原因	(1)
第二节 脑瘫的流行病学	(4)
一、低体重早产儿与脑瘫	(6)
二、医疗技术的进步与脑瘫流行病学的变化	(9)
第二章 脑瘫的病理生理学	(12)
第三章 脑瘫的临床表现与诊断	(17)
第一节 临床表现	(17)
一、发病率	(17)
二、病理	(17)
三、分型与临床表现	(19)
第二节 脑瘫的诊断	(37)
一、诊断条件	(38)
二、病史特点	(38)
三、体格检查	(41)
四、步态分析	(48)
五、影像学诊断	(48)
第三节 鉴别诊断	(49)
一、婴儿型脊髓性进行性肌萎缩	(49)
二、苯丙酮尿症	(50)
三、肝豆状核变性	(50)
四、遗传性痉挛性截瘫	(50)

第四章 脑瘫的药物治疗	(52)
一、氯苯氨丁酸	(52)
二、肉毒杆菌-A 毒素	(53)
三、其他药物	(53)
第五章 脑瘫的外科治疗	(57)
第一节 选择性脊神经后根切除术	(57)
一、历史回顾	(57)
二、SPR 的病理生理基础	(58)
三、手术适应证和禁忌证	(59)
四、手术时机的选择	(60)
五、术前准备	(60)
六、手术方法	(63)
七、术后处理	(66)
八、康复训练	(66)
第二节 脑瘫的矫形外科手术	(66)
一、手术目的	(66)
二、术前功能评价	(68)
三、手术适应证	(71)
四、手术方法	(72)
第六章 脑瘫儿童的康复	(104)
第一节 康复治疗计划的制订	(104)
一、行为目标的选择和任务分析	(104)
二、早期治疗	(105)
三、治疗的一般要点	(106)
第二节 运动疗法和物理疗法	(106)
一、运动疗法的基本操作	(106)
二、正确姿势和运动训练	(109)

三、水疗的应用	(119)
第三节 作业治疗	(120)
一、功能性作业治疗	(120)
二、日常生活活动能力训练	(121)
三、矫形器的制作和装配	(123)
四、职业前的作业治疗	(124)
五、心理的作业治疗	(124)
第四节 言语矫治	(125)
一、言语障碍的种类	(125)
二、言语训练	(126)
三、代替言语的交流方法	(127)
第七章 脑瘫的预防和控制	(128)
一、流行病学	(128)
二、脑瘫患病的高危因素	(129)
三、早期诊断	(136)
四、预防	(140)
五、预后	(143)
附录一 轻度痉挛性脑瘫的治疗及其对软组织手术的评价	(145)
附录二 选择性颈神经后根切断术治疗上肢痉挛性脑瘫	(152)
附录三 选择性脊神经后根切断术治疗痉挛性脑瘫 远期随访	(157)
附录四 选择性腰骶脊神经后根切断术并发症分析	(164)
附录五 防硬膜外粘连的实验研究与临床观察	(169)

第一章 脑瘫的病因学及流行病学

第一节 脑瘫的病因学

一、脑瘫的概念

脑性瘫痪(cerebral palsy),又称大脑性瘫痪、脑瘫。脑瘫是指患儿在出生前或出生后脑的神经系统尚未发育成熟前,受到外伤、中毒或其他各种原因引起的脑细胞受损,从而出现上运动神经元损伤的四肢运动功能障碍。其特点是:症状一般不呈进行性发展。其临床症状包括大脑或小脑受损引起的智力障碍、运动共济失调、运动障碍和感觉障碍等。临床上更加重视脑瘫患儿的四肢运动功能障碍,这是脑瘫患儿最主要的临床症状,严重影响个体的生长发育和生活自理能力,通过各种方法减轻患儿的四肢运动功能障碍也是矫形外科医生和儿科医生努力的目标。

二、脑瘫的发病原因

探讨脑瘫的发病原因有助于采取有效措施对脑瘫进行防治。研究发现,脑瘫的发病是一种多因素作用的结果,其发病过程复杂,到目前为止,脑瘫发病的确切机制尚未完全阐明。并且尚无一种很好模拟脑瘫病理生理过程的动物模型。所以大量的工作是建立在流行病病因学研究的基础上得出的结论。对其发病相关因素进行分析探讨对于临床医生进一步加

深对脑瘫疾病的认识具有重要意义。

导致脑瘫的中枢神经系统非进行性损伤的原因较为复杂。早在 1862 年,英国医师 Little 首次描述此病时,曾提到“脑瘫是由于异常分娩、难产、产前因素及新生儿窒息而导致儿童出现精神和生理上的缺陷”。此后,随着人们对脑瘫的进一步深入研究,常见的病因大致可归纳为如下几个方面。

(一) 产前因素

1. 妊娠 6 个月内致病因素

胎儿 0~3 个月时的影响因素有:①先天畸形;②遗传缺陷;③子宫内感染,损害脑组织;④先兆流产致脑乏氧;⑤母亲患风疹感染;⑥母亲接触毒性物质;⑦遭受放射线照射或药物中毒影响胎儿发育。

胎儿 4~6 个月时的影响因素:①先兆流产仍为重要原因;②母体的慢性感染;③妊娠毒血症;④胎儿宫内生长迟缓;⑤宫内感染诸因素。

2. 妊娠后期阶段的致病因素

①妊娠毒血症,易发生胎盘栓塞以及脐血管供血不足,影响胎儿脑组织供氧;②胎盘或脐带异常,导致胎儿血氧过低或缺血;③产前出血;④血型不合,如 Rh 因子反应在胎儿体内产生过量的胆红素和胺,造成中毒性损害;⑤妊娠 35 周后,宫内胎儿生长迟缓者发生脑瘫的可能性较大;⑥母亲遭受手术、感染、外伤或为多胎妊娠等。

(二) 产时因素

由于母亲及新生儿的多种不利因素,可损害小儿脑组织:①分娩时胎儿发生缺氧,如脐带下垂、脐带绕颈、扭曲、造成脐带血运阻断;②难产;③新生儿窒息;④巨大儿;⑤生后呼吸衰竭;⑥早产儿及未成熟儿;⑦产伤可造成脑损伤和缺氧的后

果,如难产所致的硬脑膜下血肿;⑧低体重儿,资料表明,约40%脑瘫儿出生时体重低于2 500 g。

(三) 产后因素

新生儿发生各种病症有可能导致脑瘫的后果:①高胆红素血症,如新生儿溶血症造成核黄疸,脑组织细胞线粒体的氧化磷酸化的解偶联作用发生障碍,脑细胞能量产生不足而变性坏死,造成小儿脑瘫。②失血、感染等原因引起的新生儿休克。③颅脑损伤及癫痫抽搐,影响脑组织供血、供氧。④未成熟儿的呼吸道梗阻。⑤肺不张、肺透明膜病、肺水肿、宫内肺炎及胃内容物误吸等呼吸系统疾病所致脑缺氧。

(四) 遗传因素

某些脑瘫儿可追溯出家族遗传病史,在同辈或上辈的母系及父系家族中有脑瘫、智力障碍或先天畸形等。

(五) 后天性脑瘫

我国1988年第一届脑瘫座谈会曾建议将脑瘫致病期定为患儿从出生前到出生后1个月,在此期间内发生脑损害所致的综合征称为脑瘫。在新生儿期以后发生的后天性脑瘫的提法尚待统一。目前临床上仍有后天性脑瘫的诊断,指小儿出生超过1个月后因某些疾病损害脑组织,出现脑瘫的表现,如脑动脉血栓、颅内脓肿、侧窦静脉血栓、脑膜炎、病毒性脑炎等造成的小儿上运动神经元性瘫痪。

不同原因常造成特定的神经系统后遗症表现,可供临床参考:①早产儿可致痉挛性脑瘫。②臀位产可致手足徐动症或痉挛性脑瘫。③妊娠毒血症、产伤可致痉挛性偏瘫或四肢瘫。④缺氧、Rh因子和核黄疸、前置胎盘或胎盘早期剥离可致手足徐动症。⑤母亲患风疹多引起下一代小儿患痉挛性脑瘫并伴耳聋或听力性失语。⑥急产可致痉挛性四肢瘫、共济

失调或肢体僵硬。此外,剖宫产并不能减少脑瘫的发病率。

Vojta 曾列出可能引起脑瘫的危险因素,共计 43 项,几乎包括了围生期及新生儿时期所有异常情况。Illingworth 提出重要的危险因素有以下 6 条,可供临床参考:

- (1)家庭中有过脑瘫患儿;
- (2)有早产史,特别是明显早产;
- (3)母亲多次妊娠;
- (4)低出生体重儿;
- (5)智力低下;

(6)出生时或新生儿期有严重缺氧、惊厥、高胆红素血症或脑出血等病史。

此外,对新生儿进行 Apgar 评分,在 20 秒不足 3 分者,患脑瘫的危险性较正常儿童增加 250 倍。

第二节 脑瘫的流行病学

脑瘫的流行病学调查主要是从脑瘫的发病危险因素入手,调查研究世界各地脑瘫的发病情况,为脑瘫的预测和监控防治提供科学依据。常用的研究指标有:患儿的出生体重, Apgar 评分,累积患病率等,由于脑瘫是一个具有一定病程的慢性病,许多患儿出生时并未发现异常,只是随着发育的过程逐渐显露出脑瘫症状。所以,脑瘫患病率常用的指标是 7 年的累积患病率。国内外的许多作者对各地区的脑瘫发病情况进行了流行病学调查。脑瘫患儿的发病率在不同国家存在一定差异,但总体水平在 0.18%~0.5% 左右(表 1-1)。所以脑瘫在人群中占有相当的比例,每年大量脑瘫患儿的出生给社会和家庭带来了沉重的负担,脑瘫患者自身也感到非常痛苦,

所以许多发达国家每年投入大量经费进行脑瘫的研究工作,为解决这一问题作出努力。

表 1-1 不同国家脑瘫患病率调查结果

研究者	发表年份	出生年份	国家地区	随访时间 (年)	发病率 (‰)
Jarvis	1985	1972-1975	英国	5	1.8
Nelson	1986	1959-1966	美国	7	4.6
Emond	1989	1970	英国	7	2.5
Hagbeg	1989	1979-1982	瑞典	4	2.2
Holst	1989	1978	丹麦	4	4.9
Dowding	1988	1979-1981	伊朗	4	1.9
Stanley	1988	1979-1981	西澳大利亚	5	2.3
Riikonen	1988	1978-1982	芬兰	5	2.5
Torfs	1989	1959-1966	加利福尼亚	5	2.0
Pharoah	1990	1984	英国	5	1.9
Meberg	1990	1980-1984	挪威	4	2.1
平均					2.7

根据脑瘫患儿受累肢体的差异,脑瘫可以分为双侧瘫、偏瘫、四肢瘫及锥体外系瘫等多种;受累的肢体越多,患儿的症状越重,预后越差。对脑瘫进行的流行病学调查发现,上述四种类型在脑瘫患儿中均占有一定比例,其中双侧瘫的发病率最高,占整个构成比的 30% 左右,锥体外系型脑瘫的比例较低,占 10% 左右(表 1-2)。所以,目前针对脑瘫的治疗研究主要

是双侧瘫和偏瘫的治疗研究。其他类型的研究进展较缓慢。

表 1-2 脑瘫的亚型构成情况

研究者	出生年份	国家	双侧瘫 (%)	偏瘫 (%)	四肢瘫 (%)	锥体外系瘫 (%)
Nelson	1959-1966	美国	32	29	24	14
Pharoah	1984	英国	24	40	27	11
Dowding	1979-1981	伊朗	38	25	10	27
Dale	1971-1975	澳大利亚	39	22	32	5
Riikonen	1978-1982	芬兰	44	29	3	24
Hagberg	1979-1982	瑞典	41	36	7	15
Jarvis	1972-1975	英国	18	29	39	9
平均			34	30	20	16

一、低体重早产儿与脑瘫

脑瘫的发病机制复杂,引起脑瘫的发病因素很多,产前因素、分娩因素和出生后的后天性因素均可引起脑瘫。母体怀孕后,胚胎在母体子宫内逐渐发育,经过长达 10 个月的细胞分裂、组织分化过程,最后胎儿发育成熟,分娩出生。在漫长的胎儿发育过程中,胎儿可能受到各种外界及来自母体本身的各种因素影响,一旦累及脑组织的发育,便可能导致脑瘫患儿的产生。所以加强围生期的母婴护理,增加这方面的知识对于降低脑瘫发病率具有十分重要的意义。

怀孕期不足 38 周便出生的婴儿称为早产儿,早产儿一般体重轻,组织器官发育差,脑瘫的发病率远较足月产婴儿高。由于早产原因引起患儿体重不足 2.5 kg 的称为低体重儿,体

重不足 1.5 kg 的患儿称为极低体重儿,两者在脑瘫的流行病学调查中具有重要意义。随着新生儿 ICU 监护技术的发展,低体重儿的生存率大大提高,20 世纪七十年代以前,发展中国家为 15%~40%,20 世纪八十年代中期上升为 60%~75%,Rosen 的研究发现,体重不到 2 500 g 的低体重儿,脑瘫的发病率平均为 1.5%,而体重小于 1 500 g 的极低体重儿,脑瘫的发病率为 1.3%~9.0%。Hagberg 等研究认为,极低体重儿脑瘫的发病概率比正常体重的患儿高 40 倍。所以患儿出生时的体重可以作为预测脑瘫发病风险的一项重要指标,以便及时采取措施早期治疗(表 1-3、表 1-4)。

表 1-3 不同国家地区脑瘫的发病比例构成与体重的关系

研究者	出生年	国家地区	体重<2500 g 体重>2500 g		低体重儿 出生率(‰)
			(%)	(%)	
Nelson	1659-1966	美国	33	67	9.2
Pharoah	1984	英国	47	53	6.7
Stanley	1979-1981	西澳大利亚	32	68	4.1
Holst	1978	丹麦	40	60	3.5
Jarvis	1972-1975	挪威	26	74	7.0
Meberg	1980-1984	瑞典	27	73	4.2
Hagberg	1979-1982	伊朗	38	62	4.0
Dowding	1979-1981	芬兰	32	68	5.1
Riikonen	1978-1982	日本	52	49	4.0
Saito	1963-1976	加利福尼亚	52	48	4.5
Torfs	1959-1966		17	83	6.8
平均			36	64	5.3

表 1-4 患儿出生体重与脑瘫的发病率

研究者	体 重			
	<1 000 g	1000~ 1499 g	1500~ 1999 g	2000~ 2499 g
Dowding	20.2	46.7	15.7	3.2
Meberg		13		14
Hagberg		90	30	6
Jarvis		3.5		7.4
Pharoah		44		9.7
stanley		26.9	17.2	8

脑瘫患儿不仅有肢体的运动功能障碍,常常还伴随有不同程度的智力障碍, IQ 是评价智力发育程度常用的客观指标。我们将 IQ 值小于 50 的患儿称为智力严重障碍患儿。研究发现,低体重脑瘫患儿,脑瘫与智力障碍的伴发率较低,而高体重脑瘫患儿伴有严重智力障碍的比例较高(表 1-5、表 1-6)。

表 1-5 不同体重脑瘫患儿伴有严重智力障碍(IQ<50)的比例

研究者	年龄 (岁)	国家	发病率 (%)	脑瘫患儿 IQ<50 发病率(%)	
				体重<2500 g	体重>2499 g
Nelson	7	美国	26	15	33
Hagberg	4	瑞典	14	13	16
Pharoah	5	英国	36	27	40
平均			25	18	30