

·临床观察·

强制性运动疗法治疗脑裂畸形伴灰质移位 1 例报道

杜晓霞, 刘华, 王强, 宋鲁平

[摘要] 本文报道 1 例双侧脑裂畸形伴巨大灰质移位患者, 临床仅表现为右侧肢体轻度瘫痪。经 2 周强制性运动疗法治疗后, 患者右侧肢体运动功能明显改善。

[关键词] 脑裂畸形; 灰质移位; 强制性运动疗法; 康复

Effect of Constraint-induced Movement Therapy on Bilateral Perisylvian Schizencephaly: A Case Report DU Xiao-xia, LIU Hua, WANG Qiang, et al. Capital Medical University School of Rehabilitation Medicine, Beijing Charity Hospital, China Rehabilitation Research Centre, Beijing 100068, China

Abstract: A 22-year-old woman with bilateral perisylvian schizencephaly was reported. She presented only mild right hemiplegia. The motor function improved after constraint-induced movement therapy.

Key words: schizencephaly; gray matter heterotopia; constraint-induced movement therapy; rehabilitation

[中图分类号] R742.8 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1006-9771(2011)11-1073-03

[本文著录格式] 杜晓霞, 刘华, 王强, 等.强制性运动疗法治疗脑裂畸形伴灰质移位 1 例报道[J].中国康复理论与实践,2011,17(11):1073—1075.

脑裂畸形(schizencephaly)是一种神经元移行异常引起的先天性颅脑发育畸形, 其以横跨大脑半球的脑裂为特征。临床上可有癫痫、智力障碍、偏瘫、肌力下降等症状^[1-3]。在胎儿脑发育过程中, 神经母细胞瘤不能由室管膜下向大脑皮质表面移行是导致脑裂畸形的重要因素, 其基本表现为横贯大脑半球的裂隙, 致使裂隙外端的软脑膜与内端的室管膜相连接, 形成所谓的软脑膜-室管膜裂隙, 裂隙的表面覆盖灰质。其病理改变可分为两型, I 型为融合型, 与蛛网膜下腔不相交通, 在凹陷和隙室之间可见到带状异位灰质; II 型为分离型, 较大的脑裂与蛛网膜下腔相交通^[4], 其中 80%~90%伴透明隔缺如和胼胝体发育不全等畸形。CT、MRI 能良好显示脑裂畸形的病理解剖特征, 且 MRI 优于 CT^[5]。本文报道 1 例脑先天发育不良患者, 其特点为影像学表现有双侧脑裂畸形、灰质移位伴透明隔缺如等明显异常, 而临床表现仅为右侧肢体轻度瘫痪。经过短期强制性运动疗法治疗后功能明显改善。

1 病历简介

患者女性, 22 岁。因“右侧肢体活动不灵 21 年”诊断为“脑发育不良”, 于 2010 年 8 月 2 日收入

院。患者系足月顺产儿, 出生时无明显异常。3 个月能翻身, 6 个月会坐, 1 岁时发现右侧肢体无力。智力发育与同龄儿童无明显差异。14 个月会走, 但步行速度较慢, 行走时右脚全足底着地, 且右手精细活动欠灵活。曾就诊于当地医院, 头颅 MRI 提示脑发育不良。给予针灸等治疗无好转。按期接受义务教育, 习惯于左手写字, 学习成绩中等偏下。其母诉围产期无异常。一弟体健。查体: 内科查体无阳性体征。专科情况: 神清语利, 简易精神状态评定(MMSE) 26 分, 计算力稍差; 韦氏智力量表检测: 操作商 87, 智商 76。颅神经无异常。四肢肌张力正常, 左侧肢体肌力正常, 右侧肢体近端肌力正常, 远端 III~IV 级, 右踝背屈不充分, 右手腕关节背伸 10°, 右手协调性和准确性较差, 右手拇指对掌、对指不能。患手运动时, 对侧手做同样的动作, 形成镜影动作, 书写时未发现镜影文字(反体字)。四肢腱反射正常, 右侧 Hoffmann 征和 Babinski 征阳性。能独坐独站, 右腿单腿站立时间较左侧短, 步行速度较慢。步态分析见右侧表现全足底着地, 左腿站立相较右侧延长, 右侧膝关节迈步相屈膝不充分, 右踝关节于迈步相末期未见明显背屈。辅助检查: 脑电图正常; MRI 显脑裂畸形, 伴灰

基金项目: 1.国家十一五科技支撑计划(2008BAI50B00); 2.中国科学院“科技助残”项目(KGCX2-YW-609)。

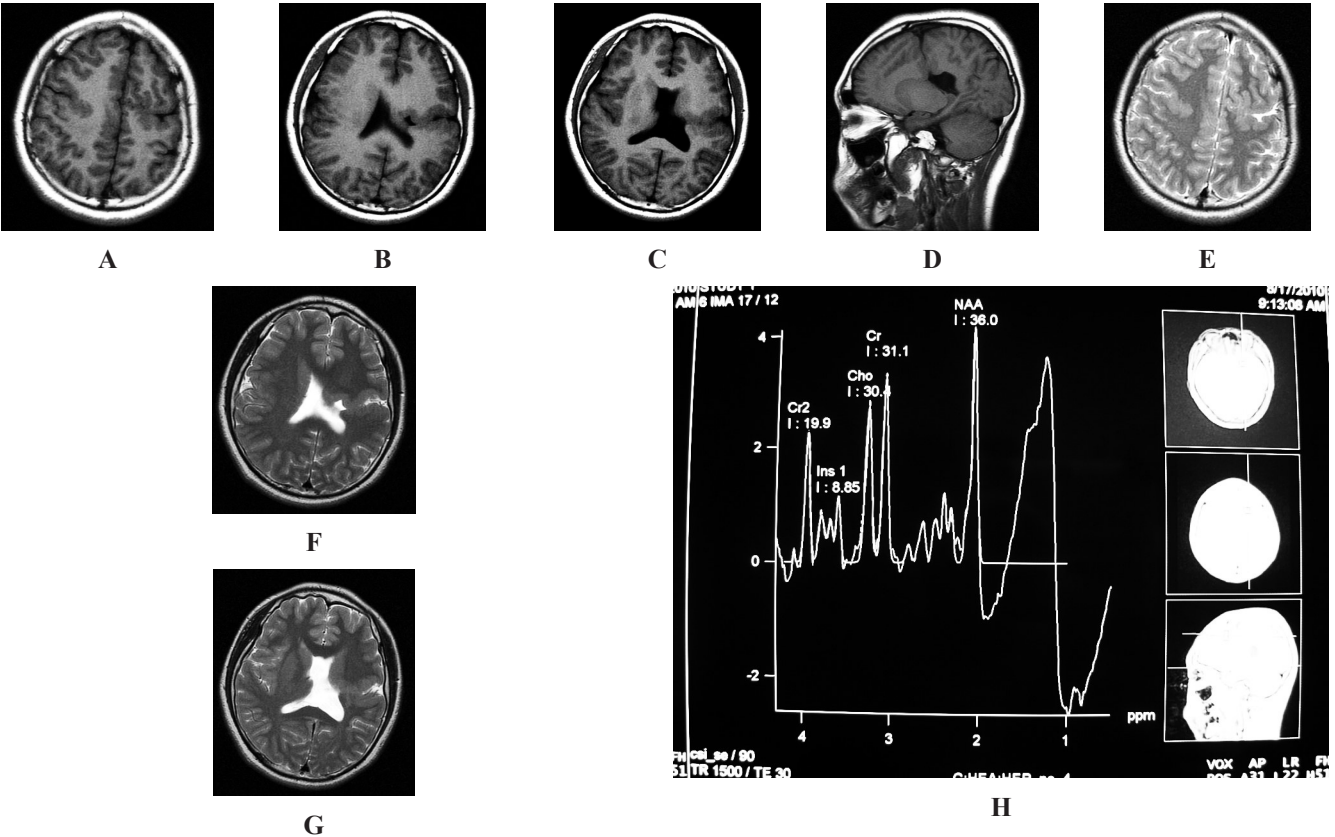
作者单位: 1.首都医科大学康复医学院, 北京市 100068; 2.中国康复研究中心北京博爱医院神经康复科, 北京市 100068。作者简介: 杜晓霞(1975-), 女, 陕西延安市人, 博士, 主治医师, 主要研究方向: 神经康复。通讯作者: 宋鲁平。

质异位、透明隔缺如(图1)。

入院时患者 Fugl-Meyer 运动功能评分(FMA)88 分, 改良巴氏指数(MBI)95 分, 系解纽扣、开关拉链、穿脱鞋需帮助。针对患者运动功能障碍的特点, 采用强制性运动疗法进行训练, 包括前臂旋后训练、手指楼梯训练、拍球训练、撕纸训练。训练目的为改善右前臂旋后功能、腕背伸, 提高右上肢运动协调

性、精细运动能力, 提高右手实用性。每日行作业疗法(OT)训练3次, 运动疗法(PT)1次; 每日强制性使用患侧上肢6h, 每周5次, 共2周。

治疗后 FMA 评分 93 分, 生活完全自理。出院时嘱患者将强制性运动疗法的理念应用于日常工作生活中, 尽可能多使用患手, 包括吃饭用筷子、梳头、刷牙等。



A、B、C、D: T₁加权; E、F、G: T₂加权, H: 磁共振波谱。

图1 患者典型影像学资料

2 讨论

脑裂畸形是一种严重的脑发育不良, 临床较罕见, 且症状缺乏特征性, 主要表现为精神运动发育迟缓和癫痫, 其病因及发病机制不明。哥伦比亚的研究发现, 35 例脑裂畸形患儿部分有围产期事件, 其中 21.6% 有新生儿窒息史、10.8% 有胎粪污染羊水, 10.8% 母亲从事有早产风险的工作, 10.8% 母亲吸烟, 34.3% 母亲未行产前检查; 部分患儿有神经疾病家族史, 14.3% 有癫痫家族史, 5.7% 有精神发育迟滞家族史; 影像学上单侧型占 62.9%, 双侧型占 37.1%, 分离型占 60% 较融合型多见, 额叶最易累及。最常见的临床表现为智力发育迟缓(80%)和脑性瘫痪(80%); 37.1% 伴有癫痫发作, 最常见的类型是复杂局部性发

作^[6]。

脑裂畸形多以癫痫为首发症状, 可表现为各种不同类型的发作, 且常常是药物难以控制的顽固性癫痫, 移位灰质团块与癫痫的发生密切相关。Nishibayashi 等为 1 例患 11 年难治性癫痫的 24 岁患者进行了辅助运动区和运动前区脑皮层切除, 术后组织学研究发现皮层和皮层下胶质细胞显著增生^[7]。国内郝继恒等用手术治疗脑灰质移位继发难治性癫痫 1 例, 术中切除移位灰质及周围部分皮质后, 皮层脑电图明显好转, 术后癫痫完全缓解^[8]。Lopes 等对 44 例脑裂畸形患者的研究发现, 双侧分离型脑裂多发生严重的运动缺陷^[3]。

脑裂畸形的预防提倡妊娠期按时产检, 3D 超声

检查可在胚胎期早期发现脑裂畸形^[9-10], 通过终止妊娠降低该病发生率。治疗方面尚无特殊疗法, 多建议给予康复治疗辅理疗、针灸等, 至今治疗疗效报道的文献较少。

强制性运动疗法作为一种新的康复治疗方法, 主要适用于脑卒中恢复期(发病 6 个月~1 年后)患者上肢运动功能。该疗法需要患者具备以下条件: 患侧上肢腕背伸超过 10°, 拇指掌侧或桡侧外展 10°, 其余 4 指中任意 2 指的掌指和指间关节可以伸 10°; 无明显平衡障碍, 能自己穿戴吊带(一般第 1 天在治疗人员监督下练习如何操作), 能安全地戴着吊带走动; 无严重认知障碍, 包括感觉性失语、注意力不集中、患侧忽略、视觉缺陷、记忆障碍等; 无严重并发症, 无严重痉挛和疼痛。治疗方案主要包括限制使用健侧和强制性使用患侧两方面。限制使用健侧是指用休息位夹板或吊带将健侧上肢固定, 每天在清醒时的固定时间不少于 90%, 持续 12 周。强制性使用患侧是指使用患侧上肢的强度每天达 6 h, 每周 4 次, 持续时间为 2 周。训练内容强调实施“针对性治疗程序(shaping procedure)”, 即根据患者的具体运动障碍, 选择适宜的功能训练。如果患者在一开始不能完成该项活动, 则将运动按顺序分解, 并帮助患者完成该序列活动。在完成过程中, 对患者的任何改善均给予及时、清晰的语言反馈。凡参加治疗者, 均需要签署同意书, 保证在 14 d 内, 90% 的非睡眠时间均要使用吊带固定健侧肢体, 同时接受 10 d(每周 5 d)根据患侧上肢状况的治疗。

本例脑发育不良患者虽有巨大的双侧脑裂畸形伴灰质移位及透明膈缺如等多种形式的脑发育不良改变, 但临床仅表现为右侧肢体远端活动不灵活和计算功能轻度减退, 病程中从未出现癫痫发作, 脑电图检查正常。该患者脑裂畸形的程度和临床症状的严重性没有明显的相关性, 与 Vinayan 报道的病例相同, 可能与皮层组织丢失较少、少量重要的白质纤维间联系功能存在以及神经可塑性有关^[11]。此外, 患手远端肌力较差且协调性和精细运动功能障碍, 一方面可能与大脑运动皮层功能减退有关, 还可能与患者自幼长期不使用右侧肢体所致的废用性肌无力和萎缩有关; 经过针对性的强制性运动疗法短期训练后, 患者运动功能明显改善。该病例提示, 偏瘫手进行强制性、重复

性作业练习和行为矫正, 对于治疗肢体运动障碍, 提高患者的肢体运动功能和日常生活活动能力以及回归社会具有重要意义。

强制性运动疗法与神经发育疗法或其他传统的运动疗法不同, 在脑损伤患者康复方面, 经过从动物实验到临床应用, 都有可靠的有关神经可塑性的神经科学基础^[12]。因此, 被认为有可能成为 21 世纪脑损伤康复治疗体系中的新技术。

[参考文献]

- [1] Szabo N, Gyurgyinka G, Kobor J, et al. Epidemiology and clinical spectrum of schizencephaly in South-Eastern Hungary [J]. J Child Neurol, 2010, 25(11): 1335-1339.
- [2] Maeda T, Akaishi M, Shimizu M, et al. The subclassification of schizencephaly and its clinical characterization [J]. Brain Dev, 2009, 31(9): 694-701.
- [3] Lopes CF, Cendes F, Piovesana AM, et al. Epileptic features of patients with unilateral and bilateral schizencephaly [J]. J Child Neurol, 2006, 21(9): 757-760.
- [4] Fernandez-Mayoralas DM, Fernandez-Jaen A, Jimenez De La Pena M, et al. Schizencephaly: pre- and postnatal magnetic resonance imaging [J]. J Child Neurol, 2010, 25(8): 1020-1023.
- [5] Sarikaya B. MR tractography of schizencephaly [J]. Diagn Interv Radiol, 2009, 16(4): 270-275.
- [6] Mejia L, Gomez JC, Carrizosa J, et al. Phenotypic characterisation of 35 Colombian children with an imaging diagnosis of schizencephaly [J]. Rev Neurol, 2008, 47(2): 71-76.
- [7] Nishibayashi H, Miki J, Uematsu Y, et al. Closed-lip schizencephaly around the central sulcus with intractable epilepsy treated by peri-lesional focus resection [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2007, 47(11): 519-524.
- [8] 郝继恒, 雷叮, 毛伯镛, 等. 手术治疗脑灰质移位继发难治性癫痫 1 例[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2007, 6(2): 185-186.
- [9] Gedikbasi A, Yildirim G, Saygi S, et al. Prenatal diagnosis of schizencephaly with 2D-3D sonography and MRI [J]. J Clin Ultrasound, 2009, 37(8): 467-470.
- [10] 孙懿, 关云萍. 胎儿脑裂畸形 2 例超声诊断分析[J]. 辽宁医学杂志, 2009, 23(4): 216-217.
- [11] Vinayan KP, Terada K. A case of congenital bilateral perisylvian syndrome due to bilateral schizencephaly [J]. Epileptic Disord, 2007, 9(2): 190-193.
- [12] 赵军, 张通. 强制性运动疗法的基础和临床研究进展[J]. 中华神经科杂志, 2005, 38(3): 198-201.

(收稿日期: 2011-01-07)