

失调型脑性瘫痪患儿临床及智能结构分析

李君¹, 贾飞勇², 王贞, 李玉堂, 李永库

[摘要] 目的 了解失调型脑瘫患儿的临床及智能结构特点。方法 对 21 例住院脑瘫患儿通过采集病史、临床体征检查、头部 MRI 检查、智能测定, 分析其临床及智能结构特点。结果 本组患儿运动发育里程碑明显低于正常儿水平, 且伴有平衡功能障碍; 80.9% 的患儿头部 MRI 异常, 主要表现为小脑受损, 智能各能区明显落后, 但随着运动能力的提高, 智力水平获得一定程度的改善。结论 失调型脑瘫主要因小脑损伤所引起, 表现为运动发育落后, 平衡功能障碍, 并可引起智力低下。

[关键词] 脑性瘫痪; 共济失调; 临床; 智能

Clinical and Intellectual Characteristics of Children with Cerebral Palsy of Ataxia Type LI Jun, JIA Fei-yong, WANG Zhen, et al. The Department of Neurological Rehabilitation of Qingdao Children Hospital, Qingdao 266011, Shandong, China

Abstract: **Objective** To investigate the clinical and intellectual characteristics of children with cerebral palsy of ataxia type. **Methods** Twenty-one children with cerebral palsy of ataxia type were evaluated by the illness history, clinical physical examination, brain MRI scan and intellectual assessment. **Results** Delayed motor milestones and dysfunction of balance were found in these children, and 80.9% of brain MRI scan was abnormal as cerebellar damage, and delayed intellectual ability found in these children was ameliorated as improvement of motor function. **Conclusion** Cerebral palsy of ataxia type is mainly caused by cerebellar damage manifests as delayed motor function, dysfunction of balance and mental retardation.

Key words: cerebral palsy; ataxia; clinic; intelligence

[中图分类号] R742.3 [文献标识码] B [文章编号] 1006-9771(2008)02-0184-02

[本文著录格式] 李君, 贾飞勇, 王贞, 等. 失调型脑性瘫痪患儿临床及智能结构分析[J]. 中国康复理论与实践, 2008, 14(2): 184-185.

脑性瘫痪(简称脑瘫)是指出生前到出生后 1 个月以内各种原因所致的非进行性脑损伤, 主要表现为中枢性运动障碍及姿势异常, 同时经常伴有其他如智力低下、言语障碍、癫痫等并发症^[1]。小儿脑瘫可分为痉挛型、不随意运动型、失调型和混合型^[2]。国内外对痉挛型和不随意运动型脑瘫的研究报道较多, 而对失调型脑瘫的报道较少^[3,4]。我科于 1997 年 3 月~2005 年 12 月共收治脑瘫患儿 1027 例, 其中失调型 21 例, 其临床特点及智能结构分析报道如下:

1 资料与方法

1.1 一般资料 21 例失调型脑瘫患儿中, 男性 15 例、女性 6 例, 入院时年龄 1~2 岁 4 例、>2~4 岁 12 例、>4~8 岁 5 例。

1.2 临床评定

1.2.1 病史采集 包括父母生育年龄、母孕期情况、出生史、新生儿状态、生长发育史、家族史等。

1.2.2 临床体征检查 主要检查各个肢位运动功能, 如竖头、翻身、坐、爬、站立及行走能力, 并检测其他阳性体征, 如步距、体颤、眼震、意向性震颤、闭目难立征、指鼻试验、轮替试验、跟膝胫试验等。

1.2.3 MRI 检测 所有病例均行头部 MRI 检测。

1.2.4 智能测定 4 岁以下患儿行 Gesell 发育量表检

测, 4 岁以上患儿行 Wechsler 儿童智力量表检测。

1.2.5 临床诊断 所有患儿的诊断均符合小儿脑瘫分型诊断标准^[1]。

1.3 治疗 所有患儿入院后根据病情给予运动疗法(physical therapy, PT)、作业疗法(occupational therapy, OT)、语言疗法(speech therapy, ST)、早期干预、教育个训及引导式教育等综合康复训练。

2 结果

2.1 病史分析及临床体征检测 21 例患儿父生育年龄 28~42 岁, 平均(33.1±2.2)岁, 母生育年龄 24~40 岁, 平均(31.6±3.4)岁, 高危因素中早产 5 例(胎龄<28 周 2 例、28~37 周 3 例)、妊娠高血压综合征 1 例、孕期感染 5 例、羊水污染 5 例、窒息 4 例、新生儿惊厥 2 例; 出生体重 1800~2500 g 3 例、>2500~4000 g 14 例、>4000 g 4 例; 竖头时间(5.6±2.5)个月、独坐时间(16.8±8.6)个月、手膝位爬行时间(37.5±15.8)个月、扶站时间(54.0±13.8)个月、独走时间(67.3±23.9)个月、会叫爸妈时间(20.4±5.1)个月; 体征检查结果为: 步距增宽 8 例、体颤 4 例、眼震 7 例、意向性震颤 6 例、闭目难立征阳性 5 例、指鼻试验阳性 5 例、轮替试验阳性 4 例、跟膝胫试验阳性 5 例。

2.2 影像学检测 21 例患儿头部 MRI 检查未见异常 4 例、异常 17 例(小脑蚓部发育不良 2 例、双侧小脑半球体积缩小、小脑沟加深 14 例、枕大池增宽 5 例)。

2.3 智能测定 16 例 4 岁以下患儿 Gesell 测查大运动能 12~20 分 5 例、>20~30 分 3 例、>30~40 分 6 例、>40 分 2 例; 精细运动能 <20 分 1 例、20~30 分 3

作者单位: 1. 青岛市残疾儿童医疗康复中心脑瘫康复科, 山东青岛市 266011; 2. 吉林大学第一医院小儿神经科, 吉林长春市 130021。作者简介: 李君(1965-), 女, 山东青岛人, 主管护师, 主要研究方向: 脑瘫康复治疗。

例、>30~40 分 5 例、>40~70 分 5 例、>70 分 2 例；应物能 <20 分 1 例、20~40 分 5 例、>40~50 分 6 例、>50~70 分 4 例；应人能 <30 分 1 例、30~40 分 1 例、>40~50 分 7 例、>50~60 分 4 例、>60~70 分 3 例；语言能 <30 分 1 例、30~50 分 7 例、>50~60 分 5 例、>60 分 3 例。14 例患儿的各项发育商的平均得分见表 1。

5 例 4 岁以上患儿 Wechsler 儿童智力检测显示言语智商(59.6±21.4)分、操作智商(68.3±15.7)分。

表 1 16 例 4 岁以下失调型脑瘫患儿 Gesell 发育测查结果 ($\bar{x} \pm s$)

Gesell 测查	发育商
大运动能	29.9±10.1
精细运动能	44.1±22.2
应物能	44.1±11.9
应人能	50.3±10.9
语言能	55.0±16.1

3 讨论

失调型脑瘫较少见,约占脑瘫总数的 5%~10%。失调型脑瘫主要是由于小脑损伤引起,但大脑皮质运动区、深感觉、视觉、前庭器官的损伤也与发病有关。也有人认为,由于围生期的障碍,极小未成熟儿发生的小脑出血常导致痉挛型脑瘫,无失调症状。失调型多为小脑先天形成时出现的障碍^[5]。本组病例中无极小未成熟儿,产前因素为孕期感染、羊水污染、妊娠高血压综合征等高危因子 11 例、围生期有窒息、早产等因素 9 例;生后因素为新生儿惊厥 2 例,未见病理性黄疸患儿。本组患儿产前高危因子占总高危因子例次数的 50%(11/22),与文献报道基本相同,但患儿父母的生育年龄偏大(父平均生育年龄 33.1 岁,母平均生育年龄 31.6 岁),这亦可能与脑瘫的发生有关。

遗传因素也是失调型脑瘫的病因之一。Mchale 等认为,约 5% 的失调型脑瘫符合常染色体隐性遗传特征^[6]。

本组患儿的竖头、独坐、手膝位爬行、扶站、独走时间均明显落后于正常发育儿童,符合脑瘫患儿的运动发育特点。如立位时双下肢外展,通过加宽基底面保持稳定;行走时步态蹒跚不稳,左右摇摆。本组患儿语言表现为不连贯断续性语言,查体可见上肢意向性震颤、眼球震颤、共济运动障碍、闭目难立征阳性、指鼻试验阳性、轮替动作缓慢、不协调、跟膝胫试验动作不稳。本组患儿均在我科住院治疗 6 个月以上,经随访目前 16 例能独走,独走开始年龄 41~74 个月,平均 58 个月,较未经治疗患儿开始独走时间(67.3 个月)明显提前。17 例随访至 5 岁以上患儿中 14 例能独走,占总数的 82.4%。由此可见,尽管失调型脑瘫患儿运动里程碑发育明显落后,但大多数患儿 5 岁后能独走,远期独

走能力预后结果尚佳,与相关文献报道相符^[7]。

失调型脑瘫需与 Friedreich 共济失调症、家族性痉挛性共济失调、家族性小脑变性等疾病鉴别,该类疾病出生史和生后初期发育正常,发病后缓慢进展,籍此可与脑瘫鉴别。

本组患儿头部 MRI 检测显示,21 例患儿中 17 例(80.9%)异常,主要表现为小脑受损(16 例),如小脑蚓部发育不良、双侧小脑半球体积缩小、小脑沟加深,其中以小脑半球改变居多,占 86.3%(14/16)。16 例 4 岁以下患儿 Gesell 发育测查结果显示,患儿各能区发育商均明显落后,尤以大运动能为著,平均值为 29.9。5 岁以上患儿 Wechsler 儿童智力检测结果为轻至中度智力受损,言语智商 59.6、操作智商 68.3,好于 4 岁以下患儿的发育商检测结果,其原因很可能为 4 岁以下患儿除脑损伤因素所致的第一性缺陷外,患儿由于运动障碍导致体验缺乏而引起第二性缺陷所致,而 4 岁以上患儿随着运动能力的提高,运动体验经验较前丰富,智商有所改善,但由于第一性缺陷仍然存在,所以智商仍低于正常儿童水平,这与维果茨基关于智力低下产生原因的理论相符合^[8,9]。

总之,失调型脑瘫主要因小脑损伤所引起,表现为运动发育落后、平衡功能障碍,并可引起智力低下,因此在治疗过程中,除需注意运动功能促进外,应尽早纠正认知异常,努力提高智能水平,培养患儿积极的人格特征,提高其生活质量。

本研究的样本量较少,尚不能完全反映失调型脑瘫的临床特点,同时,本组脑瘫患儿的观察时间尚短,患儿到成年阶段时的智力如何,有待于扩大样本量并进行长期追踪研究。

[参考文献]

- [1] 林庆,李松,刘建蒙,等.我国六省(区)小儿脑性瘫痪患病率及临床类型的调查分析[J].中华儿科杂志,2001,39(10):613.
- [2] 陈秀洁,李晓捷.小儿脑性瘫痪的神经发育学治疗法[M].郑州:河南科学技术出版社,2004:47.
- [3] Sanker C, Mundkur N. Cerebral palsy: definition, classification, etiology, and early diagnosis[J]. Indian J Pediatr, 2005,72:865.
- [4] Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, et al. Practice parameter: diagnostic assessment of the child with cerebral palsy[J]. Neurology, 2003,62:851.
- [5] Li YK, Li Q, Liu YJ, et al. Types and complications of 1192 cases with cerebral palsy[J]. Brain Dev, 2002,24:392.
- [6] Mchale DP, Jackson AP, Campbell DA, et al. A gene for ataxic cerebral palsy maps to chromosome 9p12-q12[J]. Eur J Hum Genet, 2000,8:267-272.
- [7] 辛宁,杨薇.20 例失调型脑瘫患儿康复疗效观察[J].黑龙江医药,2007,20(2):178-179.
- [8] 吴卫红,张雁.脑瘫儿童的教育康复[J].中国康复理论与实践,2003,9(4):210.
- [9] 王贞,文香淑,李永库,等.脑性瘫痪患儿智能结构及其与高危因素关系[J].中华儿科杂志,2003,41(1):47.

(收稿日期:2007-01-24 修回日期:2007-08-29)