

脑瘫儿童内收肌痉挛的继发损伤与处理

刘建军^{1,2}, 吴卫红^{1,2}

[摘要] 内收肌痉挛是脑瘫儿童的常见症状。已经发现内收肌的超微结构会出现一些病理性变化,如果不能得到及时有效的处理,可能出现继发障碍,如髋关节脱位、肌腱缩短、关节挛缩、髋关节疼痛等。内收肌痉挛的处理方法包括内收肌牵拉训练、矫形器与训练器、选择性脊神经后根切断术、闭孔神经前支切断术、内收肌肌腱切断术、酚阻滞术、肉毒毒素注射、鞘内注射巴氯酚等,各有其优势和劣势。

[关键词] 脑性瘫痪;内收肌;痉挛;继发损伤;综述

Secondary Injury and Treatment of Adductor Spasticity in Children with Cerebral Palsy (review) LIU Jian-jun, WU Wei-hong. Department of Children Rehabilitation, Capital Medical University School of Rehabilitation Medicine, Beijing Charity Hospital, China Rehabilitation Research Centre, Beijing 100068, China

Abstract: The adductor spasticity is a common symptom in children with cerebral palsy. The ultramicrostructure damages have been found in adductor. If the spasticity is not treated in time, there will be some secondary injury, such as hip joint dislocation, muscle tendon crispation, contracture of joint, hip pain, and so on. The treatment for adductor spasticity includes stretching, orthosis, training device, selective posterior rhizotomy, neurotomy of anterior branch of obturator nerve, Adductor myotomy, phenol block, Botulinum Toxin injection, Intrathecal baclofen etc. Every method has its own advantage and disadvantage.

Key words: cerebral palsy; adductor; spasticity; secondary injury; review

[中图分类号] R742.3 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1006-9771(2010)07-0619-03

[本文著录格式] 刘建军, 吴卫红. 脑瘫儿童内收肌痉挛的继发损伤与处理[J]. 中国康复理论与实践, 2010, 16(7): 619—621.

2006 年,国际上对脑瘫定义进行了修改,表述为:脑性瘫痪是指一组持续存在的导致活动受限的运动和姿势发育障碍症候群,这种症候群是由于发育中的胎儿或婴儿脑部受到非进行性损伤而引起的。脑性瘫痪的运动障碍常伴随感觉、认知、交流、感知,和/或行为障碍,和/或癫痫,和/或继发性肌肉骨骼障碍^[1]。在新的定义中,首次加入了肌肉骨骼问题,指出脑瘫患者常伴有继发性骨骼肌问题,诸如肌肉肌腱挛缩、骨骼扭转、髋关节脱位、脊柱畸形等。

内收肌痉挛是脑瘫儿童最常见的症状,无论是否能行走的脑瘫儿童,常常可以见到内收肌痉挛的现象。内收肌痉挛会造成儿童运动发育落后和异常,如兔跳样爬行和剪刀步态。如果不能得到及时有效的处理,可能会出现一些继发障碍。本文将对脑瘫儿童内收肌痉挛的病理变化、继发损伤和处理进行综述。

1 病理变化

脑瘫是由多种原因引起的脑损伤所遗留的病理变化,表现形式多种多样。脑瘫的宏观病理变化为脑沟增宽,脑白质减少,脑室扩大,脑组织软化,基底节变性,脑室周围白质软化,以及各种先天脑发育畸形。基本病理变化为大脑皮质神经细胞变性坏死、软化、纤维化、萎缩、神经细胞减少等。

脑瘫的原发损伤是中枢神经系统的损伤,但也会出现一些继发损伤。患儿在生长发育过程中,周围神经也普遍受累,以粗大有髓神经纤维更明显,主要为各种脱髓鞘病变,且呈髓鞘轴索分离现象。无髓神经纤维以其周围的施万细胞病变为主,

束内微血管亦发生病变。神经受损后无修复与再生。此周围神经的病变程度与病程长短及临床症状无明显关系,可能与患者患病时所处的发育阶段、中枢神经元的受损状况及后天有关反射弧的代偿性建立等有关^[2]。

近年来,人们逐渐认识到脑瘫儿童受累的骨骼肌也有器质性病理改变。唐彦萍等对 16 例脑瘫儿童痉挛性内收肌进行组织化学和超微结构的研究,可见内收肌多处 I 型肌纤维的同型聚集, I 型肌纤维比例增高。超微结构改变表现为线粒体空泡形成增多,部分线粒体萎缩、破裂和减少,肌浆丢失,肌丝肿胀,肌原纤维结构模糊,排列不整齐; I 线增宽、H 带短缩,肌糖原减少或消失^[3]。

正常人内收肌的 I 型肌纤维所占比例为 57% 左右,其功能更多地是参与静态和动态的姿势平衡。脑瘫患儿内收肌的 I 型肌纤维增高,因 I 型肌纤维的牵张反射兴奋阈值低,其肌梭对牵张刺激比较敏感,造成内收肌群的肌张力增高,轻度或者正常生理刺激就可诱发持续的痉挛性收缩,表现为髋内收、两大腿呈剪刀交叉状态。II 型肌纤维的特征主要是力量强,而持久性差。脑瘫患儿内收肌的 II 型肌纤维比例减少,解释了为什么内收肌在痉挛的同时,也表现出肌力差。

痉挛性内收肌超微结构的早期表现主要是线粒体肿胀、萎缩、空泡化或减少等损害,继而发生肌纤维、肌丝受到损害。这些变化使肌细胞逐渐发展到不可逆的病理性结构损害,部分肌细胞被纤维细胞代替,失去正常的生理功能。这些变化与年龄和病程呈正相关,即年龄越大,病程越长,损害越重。这些器质性损害是临床治疗大年龄脑瘫儿童效果不佳的病理基础。

2 继发损伤

2.1 髋关节脱位、半脱位 脑瘫患儿的肌肉骨骼性损害是二次损害,最为常见的是马蹄足、膝反张以及髋关节异常发育。这些肌肉骨骼系统的损害往往严重影响患儿的生活质量。髋关

作者单位:1. 首都医科大学康复医学院,北京市 100068;2. 中国康复研究中心儿童康复科,北京市 100068。作者简介:刘建军(1969-),男,北京市人,博士,副主任医师,副教授,主要研究方向:儿童脑瘫、脑外伤、脑炎后遗症的康复治疗。

节半脱位和全脱位是继马蹄足后的第二大骨骼系统损害,严重者在后期会发展成为髋关节炎以及疼痛髋。因此,对于脑瘫患儿的髋关节异常发育应予高度重视。

由于痉挛性脑瘫的异常高肌张力,导致患儿的髂腰肌、内收肌群及腘绳肌挛缩,从而打破髋关节周围肌群的平衡,尤其是内收肌的痉挛造成股骨头向外偏移^[4];加之脑瘫患儿运动发育落后,使得脑瘫患儿负重机会减少,导致颈干角偏大,也加重股骨头向外偏移。

国外有学者认为,脑瘫患儿出生时髋关节一般正常,约 2 岁左右开始出现发育不良、半脱位、脱位、髋疼痛等问题。由于病情严重程度不同,脑瘫患儿髋关节半脱位或全脱位的患病率从 2.5% 到 45% 不等^[5]。早期发现髋关节发育问题,并给以早期干预、治疗,对减轻脑瘫患儿残疾程度、提高脑瘫康复疗效、改善其生存质量有很大帮助。

股骨头外移百分比(migration percentage, MP)是判断髋关节脱位的重要指标,它易于测量,极少受股骨干旋转的影响,且在不同观察者间有很好的可重复性和一致性,具有客观、直接、敏感的优点。MP>33%是目前通用衡量髋关节半脱位的标准,如果不及时进行内收肌痉挛的处理,MP 会逐年增加^[6]。

2.2 肌腱短缩和关节挛缩 如果内收肌痉挛长期得不到处理,内收肌肌腱的结缔组织成分就会发生变化:致密结缔组织成分增加,疏松结缔组织成分减少,造成肌腱弹性减弱,出现内收肌肌腱的短缩,继而出现髋关节的内收挛缩^[7]。关节挛缩多见于重度的脑瘫患者,因髋关节外展困难,两腿之间空间很小,会阴部的护理很困难,可能造成会阴部皮肤的破溃、行走能力低下,甚至异常的步态会继续发育异常。

2.3 髋关节疼痛 部分髋关节脱位的患儿会出现髋关节疼痛。Flynn 等认为,痉挛型脑瘫伴髋关节发育不良者中,25%~75% 的病例将最终进展至影响日常生活的疼痛性、退行性髋关节炎,严重影响了患儿的生存质量^[8]。

3 处理

3.1 康复训练 内收肌牵拉训练是缓解内收肌痉挛的基本方法。牵拉训练不仅可以暂时缓解痉挛,还可以扩大关节活动度,延长内收肌肌腱,预防肌腱挛缩^[9]。有研究表明,持久的连续牵拉对扩大关节活动度、缓解痉挛的效果更好^[10]。

康复训练还包括臀中肌的肌力增强训练。内收肌痉挛的儿童常常伴有臀中肌无力,臀中肌肌力增强,也可以对抗内收肌痉挛。

康复训练的方法容易间断,造成痉挛反复,必须持之以恒,才能保证其有效性。

3.2 矫形器与训练器 矫形器可以使患儿的双腿维持在外展状态,起到持续牵拉内收肌的作用^[11]。

国内有人采用重锤式髋关节训练器的方法缓解内收肌痉挛。重锤式髋关节训练器可根据患儿内收肌的紧张程度及年龄大小选择不同重量的重锤进行被动、主动及维持姿势的训练,在没有痛苦的情况下循序渐进,使患儿的内收肌痉挛慢慢解除,从而改善髋关节屈曲、内旋内收等异常姿势,改善髋关节活动度,使蹠臀、双下肢尖足交叉及膝反张逐渐得以矫正。可避免外科手术等创伤性治疗的痛苦^[12]。

吴卫红等引进了一种国外新型髋关节矫形器(hip orthoses, HO)——坐、站、行矫形器(standing walking and sitting

hip orthoses, HO)。研究显示,该矫形器具有限制髋关节内收肌痉挛的作用,并可改善异常的运动模式,重新建立步行时髋关节正确的运动力线与稳定性,形成相对正常的步行模式,同时能延缓由于内收肌痉挛造成的继发髋关节畸形^[13]。此方法实现了在运动过程中纠正髋关节内收。

3.3 选择性脊神经后根切断术 选择性脊神经后根切断术(selective posterior rhizotomy, SPR)是将脊神经后根分束后,选择性地切断阈值低的神经束,可以减少感觉神经的传入,使牵张反射活动减弱,从而降低肌张力。

SPR 手术可以有效地降低内收肌肌张力,手术前要对脑瘫儿童的运动功能进行仔细评价^[14],以确定切断哪些脊神经后根、切断多少脊神经后根^[15]。SPR 手术会减弱肌力,手术后要进行康复训练。一项长期的跟踪研究表明,经历 SPR 手术的儿童,多在 1 年后得到下肢功能的改善^[16],在 5 年内仍能得到进一步改善。

但此手术创伤较大,费用较高,且存在脊柱稳定性的隐患。

3.4 闭孔神经前支切断术 内收肌的支配神经为闭孔神经前支,将前支切断可以有效地缓解内收肌的痉挛^[17]。大多数脑瘫儿童的大腿内收肌群痉挛是双下肢整体肌群广泛痉挛的表现之一,对于此类患者应首选腰骶段 SPR 手术。因此有人总结本手术的适应症为:①单纯大腿内收肌群痉挛,痉挛严重,影响患者的日常生活和康复训练;②双下肢整体肌群广泛痉挛,腰骶段 SPR 术后大腿内收肌群痉挛缓解不满意^[18]。

3.5 内收肌肌腱切断术 如果内收肌肌腱已经出现短缩,可以考虑部分内收肌肌腱切断术。通常将长收肌、短收肌、股薄肌的肌腱部分切断。有些儿童即使没有内收肌短缩,但在 SPR 手术、闭孔神经前支切断术仍不能取得良好的效果,也可以考虑行内收肌肌腱切断术^[19]。

3.6 酚阻滞术 酚可使蛋白质变性,造成注射区周围组织无选择的破坏,包括肌肉和神经凝固性坏死,注射几周后造成神经纤维华勒氏变性,神经周围的微循环也受到影响。数月后神经轴突开始再生^[20]。酚贴近运动神经注射后,可部分破坏神经纤维,导致传递至肌肉的神经冲动减少,使牵张反射减弱,从而缓解痉挛。

多项研究已经证实,经皮注射酚阻滞闭孔神经,可以有效地缓解内收肌痉挛。但此项技术对操作的要求很高,且酚阻滞术后对神经、肌肉、血管、软组织均有破坏作用,副作用的发生率比较高,程度也较严重,如皮肤坏死、肌肉纤维化、肌肉萎缩及瘢痕形成等,甚至造成长期的失神经损害及永久性的肌肉无力^[21-22]。由于运动神经常与感觉神经在同一神经束内走行,酚阻滞术也同时损害了感觉神经,可引起剧烈疼痛、感觉迟钝或缺失等副作用。

3.7 肉毒毒素注射 肉毒毒素缓解痉挛的作用已经被众多研究证实。肉毒毒素注射入肌肉后,与突触前膜神经表面受体相结合,之后通过温度和能量依赖的过程主动将毒素摄入神经末梢(内化),并通过囊泡膜释放入胞浆,完成肉毒毒素与受体分子的分离(易位)。在胞液中,轻链对 SNARE 蛋白复合体催化水解。SNARE 蛋白包括囊泡相关膜蛋白(VAMP)、突触相关蛋白(SNAP-25)和突触融合蛋白(syntaxin),而其被裂解后,含有乙酰胆碱的囊泡胞吐受抑制,从而使乙酰胆碱释放受阻^[23],引起肌肉的化学性去神经支配作用。

内收肌的肉毒毒素注射可以纠正双下肢内旋、剪刀步态,但更多的是为了便于护理,提高生活质量,预防或者延迟髋关节脱位、半脱位的发生^[24]。

肉毒毒素的作用时间可持续 3~6 个月。如果患儿内收肌痉挛严重,可能需要反复进行注射。但有产生体内抗体而使减张作用减低的副作用。

3.8 鞘内注射巴氯酚 (Intrathecal baclofen, ITB) Penn 等于 1984 年首次报道了将巴氯酚注射到蛛网膜下腔(鞘内)来缓解痉挛^[25],开辟了一条治疗痉挛的新路。后来发展为将巴氯酚泵植入患者皮下,实现了连续给药,长时间缓解痉挛。由于巴氯酚的脂溶性较低,口服后血液中的巴氯酚很难通过血脑屏障^[26],所以口服巴氯酚的剂量要求较大。鞘内注射可以将巴氯酚直接注入脑脊液中,而血液中的巴氯酚浓度很小(≤ 10 ng/ml)^[27],药物用量明显下降,药效得到很大提高。

鞘内注射巴氯酚可以缓解脑瘫患儿内收肌的痉挛。Rawicki 对 17 例植入了巴氯酚泵的患者进行了连续多年的追踪随访,时间最长的达 9 年,结果全部有效,肌张力有明显降低,功能提高,护理更容易^[28]。而对于能够行走的脑瘫儿童,鞘内注射巴氯酚也可以通过缓解内收肌痉挛而改善步态,提高行走能力^[29]。

鞘内注射巴氯酚无疑是一种非常有前途的缓解痉挛的疗法,尤其是对那些重症卧床的脑瘫患者,但其费用比较昂贵。

其他缓解内收肌痉挛的方法还包括水疗、按摩、蜡疗等,这些方法的作用时间都比较短暂,主要是为康复训练创造有利条件。

以上方法都有各自的优势和劣势,在实际康复过程中,要根据脑瘫儿童的具体情况选择合适的方法。

[参考文献]

- [1] Rosenbaum P, Paneth N, Levion A, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006[J]. *Dev Med Child Neurol Suppl*, 2007, 109:8-14.
- [2] 孙薇. 脑性瘫痪患儿神经肌肉的病理研究[J]. *中华儿科杂志*, 2000, 38(1): 47.
- [3] 唐彦萍, 胡月光. 脑瘫髓内收痉挛性内收肌组织化学和超微结构研究[J]. *实用儿科临床杂志*, 2000, 15(1): 8-9.
- [4] Morton RE, Scott B, McClelland V, et al. Dislocation of the hips in children with bilateral spastic cerebral palsy, 1985-2000[J]. *Dev Med Child Neurol*, 2006, 48: 555-558.
- [5] Brunner R, Baumann JU. Clinical benefit of reconstruction of dislocated or subluxated hip joints in patients with spastic cerebral palsy[J]. *J Pediatr Orthop*, 1994, 14:290-294.
- [6] Terjesen T. Development of the hip joints in unoperated children with cerebral palsy: a radiographic study of 76 patients[J]. *Acta Orthop*, 2006, 77: 125-131.
- [7] Szalay EA, Roach JW, Houkom JA, et al. Extension-abduction contracture of the spastic hip[J]. *J Pediatr Orthop*, 1986, 6(1):1-6.
- [8] Flynn JM, Miller F. Management of hip disorders in patients with cerebral palsy[J]. *J Am Acad Orthop Surg*, 2002, 10: 198-209.
- [9] Lespagnet A, Renaudin E, Khouri N, et al. Extensibility of hip adductors in children with cerebral palsy[J]. *Dev Med Child Neurol*, 1994, 36(11):980-988.
- [10] Wiart L, Darrah J, Kembhavi G. Stretching with children with

cerebral palsy: what do we know and where are we going? [J]. *Pediatr Phys Ther*, 2008, 20(2):173-178.

- [11] Picciolini O, Albisetti W, Cozzaglio M, et al. "Postural Management" to prevent hip dislocation in children with cerebral palsy[J]. *Hip Int*, 2009, 19(Suppl 6):S56-S62.
- [12] 耿香菊, 马彩云, 吴丽. 改良儿童重锤式髋关节训练器对痉挛型脑瘫双瘫的疗效[J]. *中国康复理论与实践*, 2001, 7(4): 188.
- [13] 吴卫红, 恽晓平, 胡雪艳, 等. 髋关节矫形器在儿童痉挛型脑性瘫痪康复中的作用[J]. *中国康复理论与实践*, 2004, 9(10): 547-548.
- [14] Galarza M, Fowler EG, Chipps L, et al. Functional assessment of children with cerebral palsy following limited (L_4-S_1) selective posterior rhizotomy—a preliminary report[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2001, 143(9):865-872.
- [15] Kim DS, Choi JU, Yang KH, et al. Selective posterior rhizotomy for lower extremity spasticity: how much and which of the posterior rootlets should be cut? [J]. *Surg Neurol*, 2002, 57(2):87-93.
- [16] Gul SM, Steinbok P, McLeod K. Long-term outcome after selective posterior rhizotomy in children with spastic cerebral palsy[J]. *Pediatr Neurosurg*, 1999, 31(2):84-95.
- [17] Fernandez-Palazzi F, Carpio A. Adductor myotomy in cerebral palsy: uni or bilateral[J]. *J Child Orthop*, 2008, 2(3):225-227.
- [18] 于炎冰, 张黎, 徐晓利, 等. 选择性闭孔神经切断术治疗脑瘫性大腿内收肌群痉挛[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2007, 12(2): 68-69.
- [19] Matsuo T, Tada S, Hajime T. Insufficiency of the hip adductor after anterior obturator neurectomy in 42 children with cerebral palsy[J]. *J Pediatr Orthop*, 1986, 6(6):686-692.
- [20] Gracies JM, Elovic E, McGuire J, et al. Traditional pharmacological treatments for spasticity[J]. *Muscle Nerve*, 1997, 20(Suppl 6): S61-S91.
- [21] Kwon JY, Kim JS. Selective blocking of the anterior branch of the obturator nerve in children with cerebral palsy[J]. *Am J Phys Med Rehabil*, 2009, 88(1):7-13.
- [22] Yadav SL, Singh U, Dureja GP, et al. Phenol block in the management of spastic cerebral palsy[J]. *Indian J Pediatr*, 1994, 61(3): 249-255.
- [23] Schiavo G, Matteoli M, Montecucco C. Neurotoxins affecting neuro-exocytosis[J]. *Physiol Rev*, 2000, 80: 717-766.
- [24] Pidcock FS, Fish DE, Johnson-Greene D, et al. Hip migration percentage in children with cerebral palsy treated with botulinum toxin type A[J]. *Arch Phys Med Rehabil*, 2005, 86(3): 431-435.
- [25] Penn RD, Kroin JS. Intrathecal baclofen alleviates spinal cord spasticity[J]. *Lancet*, 1984, 1(Letter):1087.
- [26] Lazorthes Y, Sallerin-Caute B, Verdier JC, et al. Chronic intrathecal baclofen administration for control of severe spasticity[J]. *J Neurosurg*, 1990, 72(3):393-402.
- [27] Albright AL, Shultz BL. Plasma baclofen levels in children receiving continuous intrathecal baclofen infusion[J]. *J Child Neurol*, 1999, 14(6):408-409.
- [28] Rawicki B. Treatment of cerebral origin spasticity with continuous intrathecal baclofen delivered via an implantable pump: long-term follow-up review of 18 patients[J]. *J Neurosurg*, 1999, 91(5):733-736.
- [29] Brochard S, Lempereur M, Filipetti P, et al. Changes in gait following continuous intrathecal baclofen infusion in ambulant children and young adults with cerebral palsy[J]. *Dev Neurorehabil*, 2009, 12(6):397-405.

(收稿日期:2010-05-10 修回日期:2010-06-17)