

## · 短篇论著 ·

## 脑性瘫痪合并严重视觉障碍患儿临床特征及预后

文香淑<sup>1</sup> 陈军<sup>2</sup> 马强<sup>1</sup> 吴凤燕<sup>1</sup>

视觉障碍是脑性瘫痪(脑瘫)常见的合并损伤。Pharoah等<sup>[1]</sup>报告严重视觉障碍的发生率是8.9%, 可因眼部病变引起, 更多为脑损伤所致<sup>[2]</sup>。本文分析13例合并严重视觉障碍的脑瘫患儿的临床特征、视功能及神经发育改善情况, 为临床诊断和治疗提供帮助。

## 1 资料和方法

## 1.1 一般资料

13例脑瘫患儿, 诊断符合2004年全国脑瘫会议标准<sup>[3]</sup>。13例中早产8例, 足月5例。除1例原因不明外, 均有母亲妊娠异常或出生时的异常, 包括: 妊高征、前置胎盘、子宫肌瘤、缺血缺氧脑病、双胎、早产等。均为适于胎龄儿。其中四肢瘫7例, 痉挛型双瘫5例, 类型不明确1例。就诊时年龄为5—12个月, 2例(8个月和12个月)视觉功能表现偶尔注视大物体, 11例仅有光感, 为严重视觉障碍表现。所有患儿经过3个月以上康复治疗, 均经过眼科检查。12例有头颅影像资料, 8例有闪光视觉诱发电位检查。

## 1.2 评价方法

对13例患儿的临床资料和随访6—34个月后的情况进行总结分析, 包括继续治疗和门诊随访患儿。

视力水平评估: ①仅有光感。②偶尔注视大的物体。③视力不定, 但至少有时可注视小的物体或面部。④明确注视小物体。⑤可靠的视力, 但低于20/50。⑥正常视觉感<sup>[4]</sup>。

神经发育评价: 粗大运动功能用粗大运动功能评定分级系统, 智力发育以Gesell测量的语言商表示。

## 1.3 统计学分析

应用SPSS11.0软件包进行相关分析。

## 2 结果

## 2.1 临床表现

视功能: 就诊时视功能11例为1级, 2例2级; 康复治疗随访4例仍为1级, 1例2级, 2例4级, 6例5级。

运动功能: 就诊时运动功能9例5级, 3例4级, 1例3级; 康复治疗随访5例无变化仍为5级, 2例4级, 2例3级, 3例2级, 1例1级。

智力障碍: 就诊时9例语言发育商为20以下, 4例为41—61。康复治疗随访6例仍为20以下, 1例38, 3例71—77, 2例分别为88和90。

合并癫痫: 10例合并癫痫, 其中婴儿痉挛4例, 肌阵挛4例, 强直发作2例。3例未合并癫痫者均为痉挛型双瘫。眼科情况见表1。

## 2.2 头颅影像

13例中12例有CT或MRI检查。均显示异常: 1例基底节和丘脑病变, 合并皮质损伤。2例脑灰白质广泛损伤, 其余均有白质损伤、侧脑室扩大或合并胼胝体发育不良。

## 2.3 闪光视觉诱发电位

4例未引出P2波, 其中2例在2—3个月复查可引出P2波, 该2例视功能恢复3和4个级别; 2例无恢复; 余4例或潜伏期明显延长, 或仅一侧引出, 或重复性差的波形。

## 2.4 视功能和发育

①4例视力无改善, 运动、智力亦无改善, 均为痉挛型四肢瘫, 2例合并婴儿痉挛, 1例合并强直发作, 2例有视神经萎缩。②9例视功能不同程度提高: 1例视功能提高1个级别, 运动、智力无改善, 为痉挛型四肢瘫, 该例合并视神经萎缩和癫痫; 4例视功能提高3个级别, 其中3例运动提高1个级别, 1例提高2个级别, 1例发育商由8提高至20, 1例由16提高至38, 2例为72和90, 2例为痉挛型双瘫, 2例合并癫痫, 2例合并早产儿视网膜病和视网膜色素变性; 4例视功能提高4个级别, 运动功能提高2个级别, 1例视神经萎缩, 3例痉挛型双瘫, 1例痉挛型四肢瘫, 语言发育商为71—88。对视力水平提高与运动、语言水平提高行相关分析, 显示视功能改善与运动水平提高和语言发育商提高显著相关, 结果见表2。

## 3 讨论

脑性瘫痪的视觉障碍可由多种原因引起, 如病原体感染或围产期脑损伤等, 以后者多见, 少部分有眼科异常, 多数由视交叉后视路及有关的视感知的脑区受损引起, 为脑性视觉障碍<sup>[5]</sup>。本组病例显示以各种原因引起缺血缺氧为主。绝大多数均有中到重度运动障碍, 大多数智力明显落后, 有严重视觉障碍的患儿均表现严重智力受损。癫痫的合并率10/13, 明显高于一般脑瘫患儿(15%—60%)。癫痫的发作可影响皮质视功能, 可引起暂时性的皮质视觉功能障碍, 随着癫痫发作的逐渐控制及脑功能的康复, 视觉功能逐渐提高。本组1例患儿在癫痫发作减轻后1个月视觉恢复, 但有明显的眼运动障碍, 追视缓慢, 有不随意性眼球运动障碍的表现。

影像学结果显示, 所有患儿均异常。早产儿均有脑室周围白质软化, 伴其他部位白质损伤; 足月儿或为广泛性灰白质损伤, 或合并基底节损伤或合并胼胝体发育不良。文献报道, 皮质下囊状白质损伤者较室周白质软化者的视觉损伤更常见且更严重。一般缺血缺氧脑病引起者视觉障碍的严重程度与MRI所见到的损伤范围明显相关。累及两侧半球和基底节(壳核、豆状核)者有持续和严重的视觉障碍<sup>[6]</sup>。

脑瘫患儿严重视觉障碍者脑功能预后也差, 发育全面落后明显, 与脑瘫运动障碍与智力障碍的严重程度一致; 经全

1 珠海市妇幼保健院 儿童康复中心, 519001

2 青岛市妇女儿童医疗保健中心神经康复科

作者简介: 文香淑, 女, 副主任医师, 硕士

收稿日期: 2006-06-19

表 1 13例严重视觉障碍脑瘫患儿临床特征病例资料

患儿	性别	孕周	脑瘫类型	眼底	初诊	随诊	抬头	独坐	初诊	随诊	合并	初诊	随诊	初诊	随诊
					月龄	月龄	月龄	月龄	视力	视力		运动水平	运动水平	语言商	语言商
1	男	36	D	视网膜病	13	36	12	30	2	5	-	4	2	46	90
2	男	33	D	正常	5	20	14	20	1	5	-	5	2	<20	72
3	女	33	D	正常	12	36	6	13	1	5	west	4	2	41	77
4	女	34	Q	视神经萎缩	8	16	-	-	1	2	west	5	5	<20	<20
5	男	34	Q	视神经萎缩	15	22	-	-	1	1	强直发作	5	5	<20	<20
6	男	36	Q	视神经萎缩	8	30	18	-	1	1	west	5	5	<20	<20
7	男	36	D	视神经萎缩	10	18	6	9	1	5	肌阵挛	3	1	50	88
8	女	36	Q	正常	12	40	18	-	1	4	west	5	4	8	20
9	女	40	Q	正常	7	12	-	-	1	1	肌阵挛	5	5	<20	<20
10	男	40	Q	正常	6	30	-	-	1	1	肌阵挛	5	5	<20	<20
11	男	41	D	视网膜色素变性	8	22	8	8	2	5	-	4	3	50	72
12	男	40	不定	正常	6	13	-	-	1	4	肌阵挛	5	4	16	38
13	女	36	Q	正常	8	42	15	15	1	5	肌阵挛	5	3	<20	71

注: D:痉挛型双瘫;Q:痉挛型四肢瘫

表 2 视力水平提高与运动能力、语言发育商提高相关性

变量名	R	P
运动提高	0.913	<0.001
语言提高	0.891	<0.001

面康复治疗, 视功能仍无明显恢复者均为痉挛型四肢瘫, 临床与头颅影像均表现广泛受损, 视功能近于盲。报道脑性盲明显与四肢瘫有关, 也与 MRI 显示的视放射、视皮质损伤的严重程度、智力水平、大运动以及眼运动障碍的程度相关<sup>[7]</sup>。而视功能恢复良好者, 患儿智力发育显著进步、运动功能也不断提高。运动与智力改善的程度与视功能改善的程度一致。本组 4 例视功能进步 4 个级别者, 1 例 14 个月会走, 语言流利, 3 例 36 个月会四爬, 语言表达良好。闪光视觉诱发电位的动态检查对预后估计有帮助。动态观察波 P100 波由不出现到出现或潜伏期逐渐缩短者, 视功能进步良好, 且运动智力随之进步; 而重复检查仍无反应者无视功能改善, 脑功能预后亦差。Eken 等<sup>[8]</sup>发现围产期脑损伤者神经学评分与视功能一致, 视觉缺陷是和认知有关的最重要的变量。研究证明脑性视觉障碍与小儿神经发育有关<sup>[9]</sup>。视觉对于小儿的运动、认知和情感发育起着重要的作用。在小儿的发育阶段严重的视觉障碍与其运动行为发育水平的低下紧密相关, 并可引起发育的各个方面的损害。

参考文献

- [1] Pharoah POD, Cooke T, Johnson MA, et al. Epidemiology of cerebral palsy in England and Scotland [J]. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed,1998,79:F21—F25.
- [2] 李林, 李晓捷. 小儿脑性瘫痪病因研究进展[J]. 中国康复医学杂志, 2004, 19(12): 941—944.
- [3] 林庆. 小儿脑性瘫痪的定义、诊断条件及分型[J]. 中华儿科杂志, 2005, 27: 162—163.
- [4] Richard Huo, Susan K B, Creig S H, et al. Chronic cortical visual impairment in children: a etiology, prognosis, and associated neurological deficits[J]. Br J Ophthalmol, 1999, 83: 670—675.
- [5] 文香淑. 脑性瘫痪患儿的视觉障碍 [J]. 中国康复医学杂志, 2005, 20(6): 477—478.
- [6] Andrea G, Giovanni C, Eugenic M, et al. Visual disorder in children with brain lesions: 1. Maturation of visual function in infants with neonatal brain lesions: correlation with neuroimaging [J]. European J Paedia Neuro, 2001, 5: 107—114.
- [7] Andrea G, Eugenic M, Giovanni C. Visual disorder in children with brain lesions: 2. Visual impairment associated with cerebral palsy [J]. European J Paedia Neuro, 2001, 5: 115—119.
- [8] Eken P, Vries L, Graaaf Y, et al. Haemorrhagic-ischaemic lesions of the neonatal brain: correlation between cerebral visual impairment, neurodevelopmental outcome and MRI in infancy [J]. Dev Med Child Neurol, 1995, 37: 41—45.
- [9] Marcelo F, Solange R, Adriana B, et al. Relationship between vision and motor impairment in children with spastic cerebral palsy: new evidence from electrophysiology [J]. Behavioural Brain Research, 2004, 149: 145—150.