

·短篇论著·

不随意运动型脑性瘫痪的运动及沟通交流功能水平分析

孙殿荣¹ 李 君¹ 苑爱云¹ 罗光金¹ 侯 梅^{1,3} 王 强²

脑性瘫痪(cerebral palsy, CP, 简称脑瘫)是儿童运动障碍最常见的原因,以痉挛型为主,约占80%—85%,不随意运动型是第二大类型,约占10%—15%,且运动障碍较严重^[1]。欧洲脑瘫监测联盟(Surveillance of Cerebral Palsy in Europe, SCPE)给出的不随意运动型脑瘫的定义是:不随意的、不能控制的、反复发生的、有时候是刻板的运动,伴原始反射残存、肌肉张力波动。根据SCPE和我国脑瘫的康复指南,不随意运动型脑瘫患儿可进一步划分为肌张力障碍和舞蹈手足徐动亚型^[2]。

近年来,国际功能、残疾和健康分类(International Classification of Functioning, Disability and Health, ICF)及儿童和青少年版(ICF for Children and Youth, ICF-CY)更强调的是功能、活动及参与。目前,国外已经开发了有关日常生活中的移动能力、操作物品及交流能力的功能分类工具,并且适用于脑瘫患儿^[3]。粗大运动功能分级系统(Gross Motor Function Classification System, GMFCS)、手功能分级系统(Manual Ability Classification System, MACS)、交流功能分级系统(Communication Function Classification System, CFCS)从ICF的活动和参与水平分别对粗大运动能力、手功能和语言-言语功能进行分级^[4]。这三个分类系统分别作为一个独立的分类系统从不同的角度对脑瘫患儿的功能进行描述,而脑瘫患儿作为活动的主体,这三个功能系统之间是否存在一定的关联,目前有关不随意运动型脑瘫亚型的研究较少,不同亚型之间的功能状态是否存在一定的差异亦是国内研究的空白地带。本研究拟明确不随意运动型亚型的各功能系统分级间的关联及不同亚型功能分级的差异。

1 资料与方法

1.1 一般资料

选择2006年10月—2016年2月在我院康复科住院治疗的不随意运动型脑瘫患儿作为研究对象。不随意运动型脑瘫的诊断及分类参考SCPE及2014年《中国脑性瘫痪康复治疗指南》编写委员会制定的标准。

纳入标准:①诊断及临床亚型明确的不随意运动型脑瘫患儿;②年龄4—12岁,并能够配合功能分级检查;③排除进

行性或倒退疾病。排除标准:已进行矫形外科或神经外科等手术治疗。入选患者均已签署知情同意书。

1.2 方法

1.2.1 不随意运动型脑瘫的亚型判断:参考2014年《中国脑性瘫痪康复治疗指南》编写委员会制定的分型标准,进一步划分为肌张力障碍型、舞蹈-手足徐动型。符合标准的患儿共52例,男孩33例,女孩19例,平均年龄5岁4个月±1岁3个月(4—12岁),其中肌张力障碍亚型26例、舞蹈-手足徐动亚型26例。

1.2.2 功能分级:采用中文版GMFCS、MACS、CFCS进行粗大运动功能、手功能、交流功能的分级。GMFCS将脑瘫患儿分为4个年龄组,每个年龄组又根据患儿运动功能的表现分为5个级别^[5]。MACS和CFCS将患儿的手功能和交流功能各分为5个级别。MACS、CFCS年龄适用范围分别为4—18岁和2—18岁^[6],三种分类系统中,I级均为最佳,V级为最差。见表1。功能评估主要由固定的2名专业的评估医师通过患儿的现场操作来完成,并进行相关的信度及一致性的检验。

1.3 统计学分析

采用SPSS18.0统计软件,描述不同亚型不随意运动型脑瘫的三个分类系统的级别分布,用Spearman相关系数来计算各亚型的GMFCS、MACS和CFCS中每2个分类系统间的相关性及总的关联。Spearman相关系数的相关性如下: $|r| \geq 0.8$ 高度相关; $0.5 \leq |r| < 0.8$ 中度相关; $0.3 \leq |r| < 0.5$ 低度相关; $|r| < 0.3$ 关系极弱,认为不相关。各种功能分级水平在不同亚型间的差异用Wilcoxon rank sum tests来检验。

2 结果

2.1 三种分类系统的功能分级情况分布

52名患儿的各功能分类系统的分级情况见表2。并对各功能系统的分级水平在两种亚型间的分布进行差异性检验,Wilcoxon W检验发现本研究中GMFCS、MACS、CFCS分级在两个亚型间的分布都是有差异的,差异具有显著性意义(表3)。

2.2 三种功能分类系统间的相关性

不随意运动型脑瘫患儿GMFCS水平和MACS水平高

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2019.12.015

1 青岛大学附属青岛妇女儿童医院康复科,山东青岛,266034; 2 青岛大学附属医院康复医学科; 3 通讯作者
作者简介:孙殿荣,女,主治医师; 收稿日期:2018-06-16

表1 GMFCS、MACS、CFCS的5个级别描述

	GMFCS	MACS	CFCS
I	步行未受到限制	能成功地操作物品	对于不熟悉和熟悉的对象,是有效的信息发送者和接收者
II	步行受限制	能操作大多数物品,但在完成质量和(或)速度方面受到一定影响	对于不熟悉和/或熟悉的对象,是有效但是慢速的信息发送者和/或接收者
III	使用手持式移位辅具步行	操作物品困难,需要帮助准备和(或)调整活动	对于熟悉的对象,是有效的信息发送者和接收者
IV	自我移动的能力受限,可能采用电动式移位方式	在调整的情况下,可以操作有限的简单物品	对于熟悉的对象,是不连贯的信息发送者和/或接收者
V	坐在手动式轮椅上,由他人协助移动	不能操作物品,进行简单活动的能力严重受限	对于熟悉的对象,很少有效的信息发送者和接收者

度相关(Spearman 相关分析, $r_s=0.914$),在肌张力障碍亚型相关性较强($r_s=0.918$);MACS和CFCS中度相关($r_s=0.686$);GMFCS水平和CFCS水平中度相关($r_s=0.619$),但在两个亚型中相关性不具有显著性意义($P>0.05$)。见表4。

表2 三种分类系统的不同功能分级在两个亚型的分布情况

功能分级	肌张力障碍型(n=26)			舞蹈-手足徐动型(n=26)		
	GMFCS n(%)	MACS n(%)	CFCS n(%)	GMFCS n(%)	MACS n(%)	CFCS n(%)
I	0	0	1(4)	9(35)	6(23)	7(27)
II	0	1(4)	5(19)	3(12)	9(35)	14(54)
III	1(4)	2(8)	7(27)	9(35)	5(19)	4(15)
IV	6(23)	5(19)	8(31)	5(19)	2(8)	1(4)
V	19(73)	18(69)	5(19)	0	4(15)	0

表3 三种功能系统的分级水平在两种亚型间的差异性检验

Wilcoxon W 检验	GMFCS	MACS	CFCS
Wilcoxon W	375.50	395.00	458.50
Z 值	-5.951	-5.581	-4.369
P 值	0.000	0.000	0.000

表4 不同亚型各功能分级系统间的相关性 (r_s 值)

	肌张力障碍型	舞蹈-手足徐动型	总的
GMFCS与MACS	0.918	0.658	0.914
GMFCS与CFCS	0.326 ^①	0.260 ^①	0.619
MACS与CFCS	0.394	0.416	0.686

注:①肌张力障碍组、舞蹈-手足徐动组的GMFCS与CFCS之间的相关性 $P>0.05$ 。

3 讨论

GMFCS、MACS和CFCS通过评价脑瘫儿童日常生活中移动、行走和操作物品及沟通交流的能力来客观地反映粗大运动功能障碍、上肢功能障碍和语言-言语障碍对日常生活能力的影响,已被证明具有非常良好的信度和效度,并且被广泛临床应用^[7]。这三个功能分类系统联合起来可对脑瘫儿童提供功能的全面评估。研究中,参考三个功能分类系统的适用范围,亦为了提高功能评估的可信度,我们纳入研究

的患儿年龄要求在4岁以上。

不随意运动型是脑瘫常见的临床类型,最近的研究表明其发病率呈上升趋势^[8]。根据其临床表现可进一步划分为肌张力障碍亚型和舞蹈手足徐动亚型,具有各自的临床特征。儿童运动障碍工作组(The Taskforce on Childhood Movement Disorders)在2008年的国际健康协会协定的肌张力障碍(dystonia)的定义为不随意的持续的或间断的主动肌和拮抗肌同时收缩导致的扭动和重复运动、异常姿势。舞蹈(chorea)是肢体短暂的、不规则、无节律的动作,动作快速,如耸肩、转颈、伸臂、摆手、伸屈手指、面部各种表情等。手足徐动(athetosis):手指呈不规则“蠕虫样”运动,过度伸展和弯曲交替出现,脚趾也可扭转,过度背屈和趾伸^[9]。临床上,对不随意运动型脑瘫儿童进行亚型的划分有利于临床研究的进一步开展。目前,国内外从亚型角度进行运动及语言功能的研究较少。本研究发现粗大运动、精细运动、语言沟通分级系统的功能水平在两个亚型之间的分布是有差异的($P<0.01$)。三个功能分级系统中,功能障碍重的IV—V级在肌张力障碍亚型的比例均高于舞蹈手足徐动组,尤其是粗大运动功能分级和手功能分级。这与国外对不随意运动型脑瘫的肌张力障碍及舞蹈手足徐动对功能的影响的研究结果相一致^[10-11],我们推断肌张力障碍型的持续肌肉收缩更限制功能的获得,其对运动功能甚至语言功能较舞蹈手足徐动造成更明显的负面作用,在于其对姿势保持、对线及动作启动的阻碍。

另一方面,研究中的不随意运动型脑瘫患儿,不同的功能分类系统之间又具有一定的相关性。GMFCS和MACS分级系统呈中到高度相关,这说明这两个分级系统的功能水平的关联性较好。临床上不随意运动型患儿的上肢、下肢运动功能多呈均等受累。两个亚型中,GMFCS与CFCS、MACS与CFCS的相关性不高,尤其是粗大运动和交流沟通功能不相关,这与国外对不随意运动型脑瘫患儿的功能分类系统的相关性研究结果类似,GMFCS与MACS多高度相关,CFCS与其中度或低度相关^[12-13]。众所周知,不随意运动型脑瘫以锥体外系受损为主,不仅可影响肢体动作的定位、定向及对

线等的准确性,对主司语言交流的口唇、舌、咽喉肌肉运动的协调性亦有影响,所以患儿的构音、发音、摄食功能均可有障碍,但不随意患儿的皮层认知功能受累程度相对较轻^[14],重度运动功能受限的患儿可借助于眼神、表情或语言辅助交流系统(augmentative and alternative communication, AAC)增加与家人或外界的沟通,促进交流,从而在一定程度上缓解了不随意运动对患儿的沟通交流障碍的限制。

4 结论

不随意运动型是脑瘫中功能障碍较重的类型,其中肌张力障碍亚型较舞蹈手足徐动亚型的功能受限更明显。另一方面,两种亚型在三大功能分类系统的功能分级亦具有一定的相关性,上肢功能和下肢功能相关性较强,运动功能和语言沟通能力的相关性较弱或不相关。本研究从功能和参与角度对不随意运动型脑瘫患儿的运动及沟通交流功能提供较清晰的剖析,后期拟进一步扩大样本量或进行多中心联合研究提高该研究结果的可验证性及可信度。

参考文献

- [1] Monbaliu E, Himmelmann K, Lin JP, et al. Clinical presentation and management of dyskinetic cerebral palsy[J]. *Lancet Neurol*, 2017, 16(9):741—749.
- [2] 李晓捷,唐久来,马丙祥,等. 脑性瘫痪的定义、诊断标准及临床分型[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2014, 29(19):1520.
- [3] Compagnone E, Maniglio J, Camposeo S, et al. Functional classifications for cerebral palsy: correlations between the gross motor function classification system (GMFCS), the manual ability classification system (MACS) and the communication function classification system (CFCFS) [J]. *Res Dev Disabil*, 2014, 35(11): 2651—2657.
- [4] Hidecker MJ, Paneth N, Rosenbaum PL, et al. Developing and validating the Communication Function Classification System for individuals with cerebral palsy[J]. *Dev Med Child Neurol*, 2011, 53(8):704—710.
- [5] Lauruschkus K, Westbom L, Hallstrom I, et al. Physical activity in a total population of children and adolescents with cerebral palsy[J]. *Research in Developmental Disabilities*, 2013, 34(1):157—167.
- [6] Hidecker MJ, Cunningham BJ, Thomas-Stonell N, et al. Validity of the Communication Function Classification System for use with preschool children with communication disorders [J]. *Dev Med Child Neurol*, 2017, 59(5):526—530.
- [7] Andrea Paulson, Jilda Vargus-Adams. Overview of Four Functional Classification Systems Commonly Used in Cerebral Palsy[J]. *Children (Basel)*, 2017, 4(4):30.
- [8] Pharoah PO. Dyskinetic cerebral palsy in Europe: trends in prevalence and severity, on behalf of the SCPE Collaboration[J]. *Arch Dis Child*, 2009, 94(12): 917—918.
- [9] Sanger TD, Chen D, Fehlings DL, et al. Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood[J]. *Mov Disord*, 2010, 25(11): 1538—1549.
- [10] Monbaliu E, de Cock P, Ortibus E, et al. Clinical patterns of dystonia and choreoathetosis in participants with dyskinetic cerebral palsy[J]. *Dev Med Child Neurol*, 2016, 58(2): 138—144.
- [11] Monbaliu E, De Cock P, Mailleux L, et al. The relationship of dystonia and choreoathetosis with activity, participation and quality of life in children and youth with dyskinetic cerebral palsy[J]. *Eur J Paediatr Neurol*, 2017, 21: 327—335.
- [12] Elze MC, Gimeno H, Tustin K, et al. Burke-Fahn-Marsden dystonia severity, Gross Motor, Manual Ability, and Communication Function Classification scales in childhood hyperkinetic movement disorders including cerebral palsy: a 'Rosetta Stone' study[J]. *Dev Med Child Neurol*, 2016, 58: 145—153.
- [13] Monbaliu E, De La Peña MG, Ortibus E, et al. Functional outcomes in children and young people with dyskinetic cerebral palsy[J]. *Dev Med Child Neurol*, 2017, 59(6): 634—640.
- [14] Griffiths PD, Radon MR, Crossman AR, et al. Anatomic localization of dyskinesia in children with "profound" perinatal hypoxic-ischemic injury[J]. *Am J Neuroradiol*, 2010, 31(3): 436—441.