

· 综述 ·

脑性瘫痪患儿合并视觉障碍

侯梅 钟兆贝

视觉功能障碍是脑性瘫痪(简称脑瘫)患儿的常见临床表现之一,有些病例可继发于眼科学异常,如继发于白内障或视网膜病变等,但更多的患儿是由于其中枢性视觉通路损伤所引起。各种各样的视觉功能异常阻碍了患儿姿势控制、认知及精细技能的发展,对其日常生活与学习带来了巨大的影响。本文通过汇总近年来相关文献报道,拟对脑瘫患儿合并视觉功能障碍的病因、临床表现及预后等问题进行阐述。现报道如下。

病因与发病机制

正常儿童视觉功能的发育主要在 2 岁前完成。足月新生儿可看见眼前近距离物体,视力不超过 0.01,其注视及追视反应欠佳,眼球对线不稳定,多数存在眼外斜;2~3 个月的婴儿视力为 0.02,能较好地注视及追视物体,眼球能逐渐调整至中线位;4 个月的婴儿视力为 0.05,眼球对线及稳定性达到成人水平;1 岁的幼儿视力为 0.2,2 岁时为 0.5,4 岁时达 1.0,基本接近成人视力,其中小儿立体视觉功能在 6 个月到 7 岁之间逐渐发育完善^[1,2]。大脑与视觉系统密不可分,枕叶、顶叶、额叶和颞叶都分别参与了对视觉传入信息处理、细节部分注意、视觉运动、选择性注视、视觉识别与记忆等多个过程,如这些脑结构或功能损伤均会引发视觉功能障碍,轻者仅有视觉认知受损,重者视觉功能完全丧失^[3]。

一、中枢性视觉障碍

根据病因及发病机制不同,脑瘫患儿中枢性视觉损伤主要包括脑性视觉障碍(cerebral visual impairment, CVI)、视觉成熟延迟(delayed visual maturation, DVM)及茫然凝视(blank stares)^[4,5]。

CVI 是脑瘫患儿最主要的视觉损伤类型之一,多由于视放射、枕叶视觉皮层区及其周围皮层损伤后引起。随着患儿年龄增长,其视觉功能有一定程度的恢复,但多数患儿视觉障碍症状持续终生。

诱发 CVI 的常见原因包括围产期缺氧、脑室内和/或室管膜下出血、脑室周围白质软化、脑积水等^[2,6,7]。早产儿视觉系统发育不成熟,对不良事件的敏感性较高,其视觉障碍的发生率也明显增高。

脑室内出血(intraventricular haemorrhage, IVH)是早产儿常见且往往较严重的脑血管损伤类型。由于早产儿血液动力学不稳定,自身调节功能较差,当室管膜下生发层基质缺血再灌注后,易引起该部位微血管损伤,从而导致严重的神经病理学后果,包括生发层基质破坏、脑室周围白质出血性坏死以及出血后脑积水等,所有这些病理改变都参与了脑室周围白质软化(periventricular leukomalacia, PVL)的形成,并且或多或少地累及视放射,从而导致痉挛型脑瘫以及视觉障碍等远期不良预

后^[6,7]。

Christiansen 等^[6]采用 Papile 关于 IVH 的分级标准,即 I 级为单纯的室管膜下出血;II 级为脑室内出血不伴有脑室扩张;III 级为脑室内出血伴有脑室扩张;IV 级为脑室内出血伴有脑室扩张、血液外渗进入邻近的脑实质。对比分析无或低级(I~II 级)IVH 与高级(III~IV 级)IVH 的低出生体重(<1 500 g)早产儿间的眼科预后,结果发现高级 IVH 患儿斜视、眼球震颤、视神经萎缩、眼球运动异常的发病率明显多于低级 IVH 以及不伴有 IVH 的患儿,提示 IVH 伴有脑实质损伤可引发眼科不良后果。来自眼科门诊及一些特殊学校的调查报告显示,在患有 CVI 的婴幼儿及儿童患者中,合并脑瘫者占 26%~48%,有半数病因与产前因素有关,其中围产期窒息占 22%^[3,8]。相关影像学研究成果证实,多数 CVI 患儿存在明确的视觉通路中中枢部位结构异常。Schenk-Rootlieb 等^[9]对 49 例脑瘫患儿进行影像学特点与 CVI 相关性的研究后发现,CVI 组有 53% 的患儿脑 CT 显示视觉相关区域异常,其中有 89% 的患儿异常位于侧脑室后角周围白质区。近年来关于脑瘫患儿磁共振(magnetic resonance imaging, MRI)特点的研究也证实, PVL 已成为 CVI 的主要原因之一^[10],患儿视觉损伤程度与 PVL 严重程度高度相关^[11]。

DVM 的发生机制可能与视觉联络区不成熟、视觉皮层发育延缓、髓鞘化延迟等有关,早期表现与 CVI 相似,但随着患儿年龄增长,其视觉功能可自然恢复至正常或接近正常水平,故需回顾性诊断^[5]。该类型主要见于早产脑瘫患儿。

茫然凝视则主要见于合并精神发育迟滞、行为异常或癫痫的脑瘫患儿,与额、颞、顶叶视觉联络区病变有关,属于缺乏视觉注意的类型。

二、周围性视觉障碍

是由视神经和/或眼部异常引发的视觉问题,多数与脑瘫的高危因素有关,尤其是孕期 TORCH 感染。眼前部异常包括白内障、角膜异常、青光眼、小眼球、屈光不正等;眼后部异常包括黄斑部发育不良、视神经及脉络膜视网膜病(retinopathy of prematurity, ROP)、视神经发育不良或萎缩等。目前早产儿视网膜病正越来越受到人们重视,尤其是对极小未成熟患儿及危重早产患儿的关注^[12]。该症的产生机制是发育不成熟的视网膜组织缺血,从而导致正常血管生成停滞,代之以反应性的新生血管过度增生,并按照一定的空间分布与分期进展,严重时可导致视网膜与眼球后壁组织分离、晶体后纤维增生甚至失明等。

发病率与症状学表现

据相关资料统计,正常儿童视觉异常的患病率约为 2%~20%,主要问题为屈光不正^[13],而脑瘫患儿视觉异常的发生率明显增高,相关文献报道在 63%~86%^[14-17],主要表现为 CVI,症状包括眼球对线异常、眼球运动异常、视野缺陷、视力下降、视觉-感知障碍(visual-perceptual impairment, VPI)等,部分患儿可同时合并周围性视觉功能障碍。

作者单位:青岛市儿童医院残疾儿童医疗康复中心神经康复科(侯梅),眼科(钟兆贝)

Pennefather 等^[16]对 54 例出生胎龄不足 32 周的早产脑瘫患儿研究后发现,51.9% 的患儿存在共同性内斜视,11.1% 的患儿存在 CVI,14.8% 的患儿存在 ROP,而屈光不正仅占 7.4%。Lanzi 等^[11]研究了 38 例经 MRI 诊断为 PVL 脑瘫患儿(观察年龄为 20 个月~5.5 岁)的双眼视力与神经影像学异常的相关性,结果发现 3 例伴有 ROP,其余 35 例均存在明显的 CVI,其中 9 例全盲或接近全盲,另有 14 例弱视。上述患儿视力减低程度与 MRI 示三角区附近白质减少程度、枕叶视觉皮层萎缩程度呈正相关。对 47 例偏瘫型脑瘫患儿进行视功能测试^[17],包括栅视力、视野、双眼视动性眼震、眼球运动检查等,结果发现 80% 的患儿存在一种或多种视觉功能异常,其中半数以上的患儿存在视野缺陷及异常眼震,而视力受损患儿较少;与成年脑卒中患者引发的偏瘫不同,小儿脑瘫视野缺陷并不总与对侧视放射、视皮层损伤程度一致。

眼球震颤、对线异常、追随运动受限属于眼球运动相关性症状,多见于各种类型的脑瘫患儿。眼球震颤分为感觉型及运动型,前者常见于出生时严重损伤、视力完全丧失的患儿,通常于出生 6~10 周后眼球开始出现震颤;后者多由于中枢性眼球运动控制异常所致,出生后数周即可出现,尤其多见于失调型脑瘫患儿。眼球对线异常表现为共同性斜视(comitant strabismus),呈显性或隐性,且内斜视明显多于外斜视,并引起斜视性弱视,而伴有斜视患儿的视力、立体感知、深度感知能力明显差于无斜视患儿^[18]。运动障碍型斜视是脑瘫患者特有的视觉症状之一^[19],其特点为类似于趋异运动的强直性眼球偏离运动,在同样的调节条件下,眼球由内向外波动,常与上视麻痹(upward gaze palsy)同时存在,多见于运动障碍型脑瘫患儿。发作性眼球偏斜患儿表现为突然的眼球及上眼睑同时向下运动,持续数秒后缓解,发作时脑电图检查未发现同步异常脑电发放,为 CVI 的神经病学体征之一,多见于早产脑瘫患儿,婴儿期以后多数患儿症状可自行消失^[20]。

VPI 是指患者高级视觉功能受损,除与视觉中枢通路破坏有关外,更多地是由与视觉系统有关的多种功能受损所致,其确切病理机制目前尚未完全清楚,但多数学者认为该症与运动障碍、斜视及 PVL 等有关^[7,21],是早产患儿最常见的 CVI 类型,尤其多见于痉挛型双瘫患儿。

VPI 的评价方法主要包括视觉感知发育测试(the developmental test of visual perception,DTVP)、视觉-感知 94 项(the visual-perceptual battery L94)以及韦氏智力测验中的操作分测验等^[7,21,22]。DTVP 适合于 4~10 岁 11 个月的儿童,它由 8 个分测验组成,包括形状匹配(shape constancy,SC)、数字板(figure ground,FG)、补缺(closure,Clo)、空间位置(position in space,PS)、临摹(copy,Co)、空间关系(spatial relationship,SP)、视觉运动速度(visual motor speed,VMS)、眼手协调(eye hand coordination)。非-运动的视觉-感知商(the non-motor visual-perceptual quotient,NMVPQ)与视觉-运动统合商(the visual-motor integration quotient,VMIQ)各包括 4 个分测验,前者测定感知归类能力,后者测定视觉-运动统合以及视觉-构筑能力,总的视觉-感知商(the general visual-perceptual quotient,GVPQ)为 8 个分测验项目的平均值。Fazzi 等^[7]采用 DTVP 研究了 20 例 PVL 痉挛性双瘫患儿(年龄 4~8 岁,视力正常或轻度下降,上肢功能轻、中度受损,但能使用书写工具),结果发现 65% 的患儿 GVPQ 明显受

损,85% 的患儿 VMIQ 受损,35% 的患儿 NMVPQ 受损,所有患儿补缺亚项均较差。该模式反映了患儿眼-手协调以及实际-构筑能力(praxic-constructional abilities)方面存在缺陷,提示顶-枕叶视觉统合通路存在多种功能障碍。VPI 与 PVL 的严重性、视放射损伤、顶叶白质破坏等有关;视力与视放射破坏有关,而与 PVL 的程度及顶叶白质破坏无关。

比利时鲁汶医学院的 Stiers 等^[22]采用视觉-感知 94 项(L94)对 96 例 4 岁 11 个月至 21 岁 5 个月的脑瘫患者进行视感知测试,该测试包括 6 项视觉物体识别及 2 项视觉构筑任务,结果发现半数患者存在视觉识别能力缺陷,而视觉构筑功能无明显损伤,以脑畸形者视觉感知障碍最为常见(占 67%),其次是痉挛型脑瘫患者(占 40%),而痉挛型脑瘫各亚型间的视觉感知障碍无明显差异。Hout 等^[23]采用 L94 评价 7 例脑实质出血的早产儿与 14 例 2~4 级 PVL 患儿 5 岁时的视觉情况,并分析临床表现、脑 MRI 结果与视觉感知障碍间的关系,结果发现 PVL 患儿中,与视觉-感知技能不良有关的因素包括不能独立行走、三角区周围白质减少、胶质高度增生以及皮层破坏等;侧脑室扩大与认知、感知、运动问题相关,提示脑损伤的广泛性;视觉感知障碍的特异性保护因素是右侧视放射以及胼胝体压部体积保留;PVL 以及右侧脑实质出血是视觉感知障碍的危险因素。

Fedrizzi 等^[21]通过视频监测分析痉挛型双瘫早产儿与健康对照儿童在学前韦氏智力测验动物房亚项测试中关于视感知任务的完成过程,包括操作时间、冗长性、图形-颜色联想、顺序方向、预想、扫视次序、操作目标准确性、下一目标预料性扫视运动次数等,结果发现健康儿童随着年龄增长,其各项观察指标完成质量均显著改善,而脑瘫组所有项目完成质量均较差,且与被试者年龄无明显相关性,在顺序方向及扫视次序方面的错误明显增多,预想性扫视运动也明显少于健康儿童,提示双瘫早产儿视觉感知障碍与其眼球运动障碍有关。

除了 VPI 之外,与 PVL 有关的 CVI 特征还包括视觉发育延迟、视力异常、拥挤现象(crowding phenomenon)及视野缺陷等,具体临床症状包括视盘异常、视力下降、斜视、眼球震颤、眼球追随运动缺陷等^[15,16]。

脑瘫患儿视觉障碍的预后及转归

视觉系统是人体两大特殊感觉传入系统之一,早期结构和/或功能损伤将直接影响信息传入,阻碍各种运动、认知、行为、社交技能的正常发展,造成其二次障碍,进一步降低了脑瘫患儿的生活质量。有研究发现,随着患儿年龄增长,其视觉异常有不同程度的自然恢复,但很难恢复至正常水平;Ipata 等^[24]随访了 78 例 3~109 个月脑瘫患儿的视觉功能,发现不同类型脑瘫患儿的视觉后果均不相同,其中以偏瘫型患者预后较好,四肢瘫患者最差,仅有 6.7% 的患儿视功能改善,64.4% 的患儿视功能保持稳定,28.9% 的患儿恶化。通过外科斜视矫正手术和/或视觉-眼球运动康复训练,大部分患儿均可获得理想疗效。

综上所述,视觉障碍是脑瘫患儿不可忽视的严重合并症之一,约有 2/3 以上的患儿存在视觉功能障碍,其症状涉及中枢与外周系统,且以中枢性视觉障碍为主,视觉症状表现及发生率与脑瘫类型有关,如视力下降、斜视、视觉感知障碍等主要见于痉挛型双瘫患儿,与早产儿 PVL 有关;视野缺陷主要见于偏瘫患

儿;严重视力下降及眼球震颤则多见于四肢瘫患儿。虽然脑瘫患儿视觉功能有自我恢复的趋势,但多数不能恢复至正常水平,因此应大力提倡对脑瘫患儿视觉功能进行早期评价及干预治疗,以尽量避免或减小对患儿造成的二次障碍。

参 考 文 献

- 1 阎洪禄, 高建鲁, 主编. 小儿眼科学. 北京: 人民卫生出版社, 2002, 46-50.
- 2 Weinacht S, Kind C, Monting JS, et al. Visual development in preterm and full-term infants: a prospective masked study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 1999, 40:346-353.
- 3 Dutton GN, Jacobson LK. Cerebral visual impairment in children. *Semin Neonatal*, 2001, 6:477-485.
- 4 Huo R, Burden SK, Hoyt CS, et al. Chronic cortical visual impairment in children. *Br J Ophthalmol*, 1999, 83:670-675.
- 5 Fielder AR, Mayer DL. Delayed visual maturation. *Semin Ophthalmol*, 1992, 6:182-193.
- 6 Christiansen SP, Fray KJ, Spencer T. Ocular outcomes in low birth weight premature infants with intraventricular hemorrhage. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 2002, 39:157-165.
- 7 Fazzi E, Bova SM, Uggetti C, et al. Visual-perceptual impairment in children with periventricular leukomalacia. *Brain Dev*, 2004, 26:506-512.
- 8 Williamson WD, Desmond MM, Andrew LP, et al. Visually impaired infants in the 1980s. a survey of etiologic factors and additional handicapping conditions in a school population. *Clin Pediatr*, 1987, 26:241-244.
- 9 Schenk-Rootlieb AJ, van Nieuwenhuizen, van Waes PF, et al. Cerebral visual impairment in cerebral palsy: relation to structural abnormalities of cerebrum. *Neuropediatrics*, 1994, 25:68-72.
- 10 Jacobson L, Ygge J, Flodmark O, et al. Visual and perceptual characteristics, ocular motility and strabismus in children with periventricular leukomalacia. *Strabismus*, 2002, 10:179-183.
- 11 Lanzi G, Fazzi E, Uggetti C, et al. Cerebral visual impairment in periventricular leukomalacia. *Neuropediatrics*, 1998, 29:145-150.
- 12 Stout AU, Stout JT. Retinopathy of prematurity. *Pediatr Clin N Am*, 2003, 50:77-87.
- 13 Simons K. Preschool vision screening: rationale, methodology, and outcome. *Surv Ophthalmol*, 1996, 41:3-30.
- 14 Black P. Visual disorders associated with cerebral palsy. *Br J Ophthalmol*, 1982, 66:46-52.
- 15 Uggetti C, Egito MG, Fazzi E, et al. Cerebral visual impairment in periventricular leukomalacia: MR correlation. *Am J Neuroradiol*, 1996, 17:979-985.
- 16 Pennefather PM, Tin W. Ocular abnormalities associated with cerebral palsy after preterm birth. *Eye*, 2000, 14:78-81.
- 17 Guzzetta A, Fazzi B, Mercuri E, et al. Visual function in children with hemiplegia in the first years of life. *Dev Med Child Neurol*, 2001, 43:321-329.
- 18 Koeda T, Inoue M, Takeshita K. Constructional dyspraxia in preterm diplegia: isolation from visual and visual perceptual impairments. *Acta Paediatr*, 1997, 86:1068-1073.
- 19 Buckley E, Seaber JH. Dyskinetic strabismus as a sign of cerebral palsy. *Am J Ophthalmol*, 1981, 91:652-657.
- 20 Yokochi K. Paroxysmal ocular downward deviation in neurologically impaired infants. *Pediatr Neurol*, 1991, 7:426-428.
- 21 Fedrizzi E, Anderloni A, Bono R, et al. Eye-movement disorders and visual-perceptual impairment in diplegic children born preterm: a clinical evaluation. *Dev Med Child Neurol*, 1998, 40:682-688.
- 22 Stiers P, Vanderkelen R, Vanneste G, et al. Visual-perceptual impairment in a random sample of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 2002, 44:370-382.
- 23 vanden Hout BM, de Vries LS, Meiners LC, et al. Visual perceptual impairment in children at 5 years of age with perinatal haemorrhagic or ischaemic brain damage in relation to cerebral magnetic resonance imaging. *Brain Dev*, 2004, 26:251-261.
- 24 Ipata AE, Cioni G, Bottai P, et al. Acuity card testing in children with cerebral palsy related to magnetic resonance images, mental levels and motor abilities. *Brain Dev*, 1994, 16:195-203.

(修回日期:2006-01-02)

(本文编辑:易 浩)

· 短篇论著 ·

快、慢牵引治疗腰椎间盘突出症患者的疗效分析

陈庆法

我科自 1997 年以来采用泰州制造 DFQ-400 型多方位牵引装置,快速牵引治疗腰椎间盘突出症患者 940 例,取得显著疗效,明显优于进行常规牵引治疗的 940 例患者。

一、资料与方法

(一)临床资料

选择 1997 年 1 月至 2004 年 12 月,在我院骨科和康复科门诊就诊,且临床症状、体征符合腰椎间盘突出症的 1 880 例患者,均经 X 线腰椎正、侧位片排除了腰椎肿瘤、结核、椎弓崩裂以及重度椎体滑脱等牵引禁忌证,并经 CT 或 MRI 检查证实有

椎间盘突出者,其中男 1 160 例,女 720 例;年龄 15~72 岁;病程 2 d~20 年;单节段突出为 1 010 例,双节段或多节段突出 870 例;手术后复发 36 例,骶管注射术后 24 例,穿刺术后 6 例;椎体滑脱 38 例,侧隐窝狭窄 96 例,黄韧带肥厚 66 例,椎体有不同程度的增生 892 例;病情分型:中央型 664 例,侧后型 652 例,外侧型 460 例,极外侧型 104 例;有明显外伤史 972 例,单纯腰痛 536 例,伴下肢麻木 760 例,无明显疼痛 164 例,椎旁有压痛 844 例,向患侧下肢放射痛 772 例。按照治疗序号将患者随机分为快速多方位牵引治疗组(快牵组)和常规牵引组(慢牵组),每组各 940 例,两组患者在性别、年龄、病程、病情方面差异均无统计学意义,具有可比性。