

· 综述 ·

脑瘫登记管理的实施与应用现状

徐磊 姜志梅 吕智海 康贝贝 马冬梅

脑性瘫痪(简称脑瘫),是自受孕开始至婴儿期非进行性脑损伤和发育缺陷所导致的综合征,主要表现为运动障碍及姿势异常^[1]。脑瘫常并发感觉、知觉、认知、交流、行为异常、癫痫、继发性肌与骨骼问题。Wang 等^[2]研究报道,仅 2003 年我国新增的脑瘫患儿终身疾病负担为 160~320 亿人民币,对家庭和社会造成沉重的经济负担。脑瘫的预防、治疗以及康复意识的提高,政府和社会各阶层对脑瘫的关注程度显得尤为重要,脑瘫登记管理的建立可以提供大量切实有效的资料和依据。本文重点对脑瘫登记管理的实施方法及其应用现状综述如下。

脑瘫登记管理的概述

最新观点认为,大部分脑瘫发生在出生前,但对具体因素却知之甚少,80% 的脑瘫原因不明^[3],为此欧洲和澳洲等建立了脑瘫登记管理。随后西澳大利亚州的其它地区及英国也作了相关报道,比较有名气的是澳大利亚的维多利亚州和南澳大利亚州,主要研究脑瘫的病因。随着脑瘫登记的重要性普遍得到认同,许多国家和地区也开始实行脑瘫登记。

脑瘫登记管理是收录一系列与脑瘫相关信息的保密的研究型数据库^[4],收集关于脑瘫的相关信息,包括出生资料、脑瘫类型、严重程度、其它相关障碍以及患儿家长的相关信息等,脑瘫登记可以增加人们对脑瘫的认识,并且能够提供脑瘫地区分布图。所谓保密的研究型数据库是指只有在获得脑瘫患儿本人或其监护人知情同意后才可对脑瘫相关信息进行登记和用于科学研究。脑瘫登记的数据信息可用于脑瘫病因学、流行病学等科学研究。脑瘫登记管理的主要目的^[4]:①监测脑瘫的患病率和发病率;②进一步研究脑瘫的病因;③评估脑瘫的预防策略;④协助制订完善社会对脑瘫患儿的相关服务政策。

脑瘫登记管理的实施

一、多中心多层次合作

每个脑瘫登记管理中心都能够从自己所在区域和自己累积的资源中检索数据,但这些单一、散乱的数据远不足以提供有效的科研依据^[5]。为了得到可信的脑瘫患病率、研究脑瘫病因、建立健全的社会服务体制需要更加充分的数据支持。脑瘫登记的覆盖程度是评价脑瘫登记管理实施情况的重要指标。虽然目前脑瘫登记并未完全替代脑瘫的流行病学调查,但有些比较成功的脑瘫登记已达到很高的覆盖程度,如澳大利亚脑瘫登记管

理(Australian Cerebral Palsy Register, ACPR)报告中显示,在 1993 年至 2003 年出生的脑瘫儿童的登记数已经很接近当时普遍报道的脑瘫患病率^[6]。

多中心多层次合作能够提高脑瘫登记的覆盖率,提供更多有关脑瘫的数据资源。所谓多中心合作是指地区与地区或国家与国家之间的各个脑瘫登记管理中心开展合作,共同建立一个可以资源共享的脑瘫信息数据库^[4],如目前国际上比较著名的脑瘫登记管理合作机构欧洲脑瘫监测组织(Surveillance of Cerebral Palsy in Europe, SCPE)欧洲脑瘫登记协作网^[7],全欧洲有 16 个脑瘫登记组织参加,成为欧洲脑瘫儿童中央数据库,并作为合作研究提供一个框架,有效地提高了脑瘫登记的覆盖率,丰富了欧洲脑瘫儿童的信息资源。多层次合作是指国家或地区不同阶层管理机构及社会机构之间的合作^[4]。不同阶层管理机构之间的合作,如国家残联机构→各省、市区残联机构→各乡镇(街道)残联机构→各社区卫生服务中心之间的层层合作。社会机构之间的合作,如残联机构、福利机构、儿童妇幼保健机构、医院、教育机构等之间的合作^[8]。

多层次合作有利于脑瘫登记管理工作的开展及推广,能有效地提高脑瘫儿童信息资源的连续性和全面性,并有助于提高脑瘫流行病学调查的准确性。

二、家长知情同意并保障其合法权益

脑瘫登记后,要对脑瘫儿童进行系统康复管理,随访调查,开展一些社会诊疗服务等,所以脑瘫登记需要采用实名制。鉴于此,在登记脑瘫儿童及其家庭相关信息前,应与患儿家长进行沟通,使其了解脑瘫登记的目的、意义及他们所享有的合法权益,并签署知情同意书。脑瘫登记是自愿的,只有当脑瘫儿童及其家庭签署知情同意书之后才可以登记其信息,否则不能将其信息进行登记。患儿及其家庭可以选择同意书内容中的一项或几项,也可以向其所在的脑瘫登记中心提交同意书修改申请来改他们的选择。如果将来患儿及其家庭不想参加登记管理,他们有权要求随时退出研究,并将他们的名字从登记信息里删除,且不会因他们的退出而遭受歧视或影响他们所应享有的福利^[4]。患儿及其家庭的权益、安全 and 健康必须高于对科学研究和社会利益的考虑。在信息管理和科学研究的过程中,必须对患儿及其家庭的个人权益给予充分保障,尊重他们的隐私,确保脑瘫登记的信息是严格保密的,只有登记人员和相关科研人员才能看见^[7]。

三、统一脑瘫登记标准

SCPE 发现,在网络中心不同地区统计的脑瘫患病率明显不同,可从活产儿出生率的 1.5‰至 3.0‰^[7],产生如此大的差异是因为在进行脑瘫登记时不同地区采用的脑瘫定义、分级系统、纳入标准和排除标准不同。因此,统一脑瘫的诊断标准、分型及脑瘫的分级系统是脑瘫登记管理实施的关键。目前国际上普遍采用 2006 年国际脑瘫新定义^[9],该定义是国际脑瘫康复界广泛征求各方意见,讨论并参照国际功能、残疾和健康分类(interna-

DOI:10.3760/cma.j.issn.0254-1424.2014.07.020

基金项目:卫生部卫生行业科研专项项目(201002006);黑龙江省教育厅重点课题(11551z015);佳木斯大学科研基金面上项目(L2012-032)

作者单位:154003 黑龙江佳木斯,佳木斯大学附属第三医院(徐磊、姜志梅、吕智海、康贝贝、马冬梅);哈尔滨医科大学公共卫生学院流行病学教研室(姜志梅)

通信作者:姜志梅,Email: Email: mynard93@163.com

tional classification of function, disability and health, ICF) 理念后最终修改形成的。此定义与以往的定义相比更多地关注脑瘫人群在日常生活环境中活动受限、能力低下问题,其关键词遵循了 ICF 的核心理念,还加入了肌肉骨骼问题,将矫形外科引入脑瘫治疗中。为了提高脑瘫诊断的准确性,国际上脑瘫登记对象的年龄均在 2 岁以上^[11]。

国际脑瘫分型采用 SCPE 推荐的脑瘫树状分型法^[11],该方法将运动障碍类型与瘫痪部位结合在一起,把痉挛型脑瘫仅分为双瘫和偏瘫两种类型,清楚简洁,便于临床操作,一经推出便被普遍接受^[12]。功能分级系统主要采用脑瘫粗大运动功能分级系统(gross motor function classification system, GMFCS)和手功能分级系统(manual ability classification system, MACS)^[11]。以往脑瘫的分类分级方法主要通过损伤部位和损伤类型来区分,但是这些方法都不能很好地反映脑瘫儿童在日常生活中的功能损害状况^[13]。GMFCS 是在 ICF 理念的指导下形成的,注重功能,尤其注重坐(躯干控制)和行走功能。它能够客观地反映粗大运动功能障碍对日常生活能力的影响,重点对孩子的日常表现进行分级,具有非常良好的信度和效度,目前在国际上被广泛使用。对于 2 岁以下的孩子,Ⅰ级和Ⅱ级很难区分,所以通常对 2 岁以上的脑瘫登记对象进行 GMFCS 分级。MACS 是由瑞典学者 Eliasson 等^[14]2006 年所设计的针对脑瘫儿童手功能的分级系统,它是针对脑瘫儿童在日常生活中操作物品的能力进行分级的系统,旨在反映脑瘫儿童在家庭、学校和社区中最典型的日常生活能力表现,通过分级评定在日常活动中的双手参与能力。目前 MACS 评价的年龄范围是 4~18 岁,所以通常对 4 岁以上的脑瘫登记对象进行 MACS 分级^[14]。

脑瘫登记管理的内容

国际上现有的脑瘫登记内容主要包括一般临床资料、出生史、母孕史、脑瘫儿童资料、父母信息、登记者信息等^[4]。一般资料通常包括脑瘫儿童姓名、性别、出生日期、出生地、居住住址、居住环境、电话、邮政编码、电子邮箱等;出生史包括出生场所、出生体重、怀孕周数、胎数、医院情况、新生儿转诊、出生时抢救状况等;母孕史包括怀孕史、流产史、怀孕时状况、接受药物或人工受精等;脑瘫儿童资料包括出生缺陷、病因、确诊时间、类型、严重程度、分级、高危因素、伴随症状、接受影像检查等;父母信息包括父母姓名、国籍、年龄、职业、电话、教育程度等;登记者信息包括登记者姓名、职业、电话、工作地点、邮箱、邮编等。

脑瘫登记管理的应用现状

目前,国际上脑瘫登记工作开展比较迅速的、覆盖地区最广的是澳大利亚脑瘫登记组织(Australian Cerebral Palsy Register, ACPR),是世界上最大的脑瘫登记库之一^[6]。1977 年澳大利亚的一个脑瘫登记管理中心在西澳大利亚州成立,随后维多利亚州和南澳大利亚州也相继成立了脑瘫登记管理中心。近年来,澳大利亚首都直辖区、新南威尔士州、北领地、昆士兰和塔斯马尼亚岛都相继成立了脑瘫登记管理中心,现在澳大利亚脑瘫登记几乎覆盖全国。澳大利亚各州的脑瘫登记管理中心按照国家统一的登记标准收集、登记所管理地区的脑瘫信息,最终各州的脑瘫登记管理中心将收集到的数据都汇总到 ACPR,由人类研

究伦理委员会(Human Research Ethics Committee, HREC)监督每个州的登记情况。目前,正收集新南威尔士州、昆士兰州和塔斯马尼亚州的脑瘫数据。

2011 年澳大利亚完善了脑瘫登记的数据集、数据库和系统,并对登记的数据作了分析和解释;对基因多态性和围产期感染与脑瘫发生的相关性进行了研究,并发表多篇国际同行评审论文^[15]。2012 年 6 月收集整理了南澳大利亚 1993 年至 2011 年出生的脑瘫儿童信息,并对其登记情况和数据统计结果作了首次报道^[16]。ACPR 除组织完成本地地区的登记外,还与国际同行共同完成脑瘫登记国际化调查^[17],并在悉尼主办首届国际脑瘫登记管理大会。此次会议为来自世界各地的临床医生提供最新可用的脑瘫监测数据、共享信息和讨论脑瘫登记及监控等问题。

1998 年欧洲 8 个国家的 14 个脑瘫登记管理中心在欧盟的资助下成立了 SCPE,现增加为 16 个脑瘫登记管理中心,截止 2011 年底已有 1 万多例脑瘫儿童登记^[18]。它是一个脑瘫信息登记和调查的网络组织,主要承担协调欧洲各脑瘫登记管理中心之间的合作工作,发展脑瘫儿童中央数据库,并为脑瘫登记管理的合作研究提供一个框架。SCPE 正在开展如下工作^[7]:①提高神经成像记录数据的方法;②监测欧洲地区脑瘫儿童卫生保健的变化和腱鞘内巴氯芬注射的记录和管理;③提高公众获取信息的能力;④提高脑瘫登记的数据真实性,扩大覆盖范围;⑤计划 3 年内统一各地区脑瘫登记标准,现已取得良好的进展。2012 年 7 月欧洲建立了新的欧洲监测网,主要对早产、分娩方式、多胎、新生儿死亡率、先天性畸形等围产期重要指标进行监测,并分析这些指标与脑瘫发生的相关性^[19]。

英国脑瘫登记调查合作网(United Kingdom Collaborative Network of Cerebral Palsy Registers and Surveys, UKCP)是英国各地区脑瘫登记管理中心合作和信息交流的网络平台,目前已有 5 个地区的脑瘫登记中心加入到该网络,这 5 个中心每年共计登记约 370~380 例脑瘫儿童信息^[20]。2013 年 Oskoui 等^[21]基于 UKCP 信息平台对英国脑瘫患病率作了最新报道,并对脑瘫发生与出生体重、胎龄的相关性进行研究分析。北爱尔兰脑瘫登记中心(Northern Ireland Cerebral Palsy Register, NICPR)截至 2012 年 6 月共登记了 1891 例脑瘫儿童(出生在 1981 年至 2012 年)信息, NICPR 的研究内容包括调查脑瘫的病因、脑瘫儿童及其家庭的健康情况和社会保健服务^[22]。2012 年 NICPR 报道了脑瘫儿童身体状况、社会环境及其周围他人的态度环境对脑瘫儿童生活质量的影响^[23]。苏格兰脑瘫登记(Cerebral Palsy Register for Scotland, CPRS)^[24]收集了 1990 年 1 月 1 日以后出生的脑瘫儿童信息,并成立了研究脑瘫儿童和青少年解决问题能力的研究小组。

美国西北大学的物理治疗和人体运动学科、芝加哥康复研究所和芝加哥大学共同努力创立了脑瘫研究登记(Cerebral Palsy Research Registry, CPRR),它的主要目标是监测脑瘫儿童发育历程、诊治措施、环境改变及社会服务。CPRR 最新报道,美国约有 76.4 万例脑瘫患儿,目前每年大约有 8000 例婴幼儿被诊断为脑瘫^[25]。

目前,中国脑瘫诊治、康复水平参差不齐,脑瘫登记还没有形成规模,只能在有条件的地区率先开展。肖丽萍等^[26]报道至 2009 年年底上海市闵行区共有 41 例脑瘫患儿加入脑瘫登记。佳

木斯大学第三附属医院在卫生部卫生行业专项的资助下开展佳木斯市辖区脑瘫登记工作,根据文献报道开发了脑瘫登记软件,完善了脑瘫登记流程。

脑瘫登记管理的发展前景

随着脑瘫登记的不断完善,世界各国统一登记标准,建立全球化脑瘫登记管理数据库将是一种必然的发展趋势。通过汇集各国脑瘫相关数据信息,全球化脑瘫登记管理数据库将是未来的一个重要资源。每个参与其中的脑瘫登记中心能够从数据库中检索数据信息,很大程度上消除了昂贵的临床后续研究^[11]。随着脑瘫登记的发展,会慢慢取代部分脑瘫流行病学调查,攻克那些难度大,耗资多的研究项目。脑瘫登记的全球化可以将世界各国脑瘫信息汇集在一起,解决以往尚未触及的问题。

随着 ICF 理念的普及和深化,脑瘫登记内容将会融入 ICF 核心理念,对脑瘫儿童的自理能力、社会参与能力、日常生活条件及周围社会环境进行登记,指导、评估脑瘫的预防和治疗,也有助于建立健全的社会服务政策^[4]。可以把脑瘫登记管理的理念、经验推广到其它残疾儿童和成人。脑瘫登记除在脑瘫登记中心等相关实体机构进行,还可以利用电子信息化构建脑瘫登记网,进行网上登记,以扩大覆盖率,为登记人员提供便利,节省人力资源。

小 结

脑瘫登记的首要任务是监测和降低脑瘫患病率,提高脑瘫儿童及其家庭的生活质量;找出干预措施,有效地提高患儿生活质量;找出致病相关因素,做好预防;评估未来预防的策略。登记制度同时可以向政府提供更多真实数据,以提高脑瘫儿童的社会福利。虽然脑瘫登记已在世界各国广泛开展,但仍需不断完善,如脑瘫的诊断标准、分类分型和分级方法的统一问题仍有待解决。我国应尽快建立健全的脑瘫登记管理,以加强脑瘫的预防和康复治疗,并制订健全的社会服务政策,提高脑瘫儿童的生活质量。

参 考 文 献

- [1] 陈秀洁,李树春. 小儿脑性瘫痪的定义、分型和诊断条件[J]. 中华物理医学与康复医学杂志,2007,29(5): 309.
- [2] Wang B, Chen Y, Zhang J, et al. A preliminary study into the economic burden of cerebral palsy in China[J]. Health Policy, 2008, 87(1): 223-234.
- [3] Longo M, Hankins GD. Defining cerebral palsy: pathogenesis, pathophysiology and new intervention[J]. Minerva Ginecol, 2009, 61(10): 421-429.
- [4] Johnson A. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe[J]. Dev Med Child Neurol, 2002, 44(9): 633-640.
- [5] Surman G, da Silva AA, Kurinczuk JJ. Cerebral palsy registers and high-quality data: an evaluation of completeness of the 4 Child register using capture-recapture techniques[J]. Child Care Health Dev, 2012, 38(1): 98-107.
- [6] Badawi N, Felix JF, Kurinczuk JJ, et al. Cerebral palsy following term newborn encephalopathy: a population-based study[J]. Dev Med Child Neurol, 2005, 47(5): 293-298.
- [7] Platt MJ, Cans C, Johnson A, et al. Trends in cerebral palsy among infants of very low birthweight (< 1500 g) or born prematurely (< 32 weeks) in 16 European centres: a database study[J]. Lancet, 2007, 369(9555): 43-50.
- [8] 杨帆. 贫困残疾儿童康复工程信息系统设计与实现[M]. 武汉: 华中师范大学, 2011: 49-52.
- [9] Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006[J]. Dev Med Child Neurol Suppl, 2007, 49(109): 8-11.
- [10] Zarrinkalam R, Russo RN, Gibson CS, et al. CP or not CP? A review of diagnoses in a cerebral palsy register[J]. Pediatric Neurol, 2010, 42(3): 177-180.
- [11] Cans C. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) [J]. Dev Med Child Neurol, 2000, 42(12): 816-824.
- [12] Andersen GL, Irgens LM, Haagaas I, et al. Cerebral palsy in Norway: prevalence, subtypes and severity[J]. Eur J Paediatr Neurol, 2008, 12(1): 4-13.
- [13] 史惟, 杨红, 施炳培, 等. 国内外脑性瘫痪定义、临床分型及功能分级新进展[J]. 中国康复理论与实践, 2009, 15(9): 801-803.
- [14] Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability[J]. Dev Med Child Neurol, 2006, 48(7): 549-554.
- [15] Blair E, McIntyre S, Smithers-Sheedy H, et al. Findings from the inaugural Australian Cerebral Palsy Register (ACPR) report[J]. Dev Med Child Neurol, 2010, 52(9): S3.
- [16] Wendy S, Catherine G, Heather S, et al. A profile of cerebral palsy in Australia[J]. Dev Med Child Neurol, 2010, 52(2): S37.
- [17] Reid SM, Carlin JB, Reddihough DS. Rates of cerebral palsy in Victoria, Australia, 1970 to 2004: has there been a change[J]. Dev Med Child Neurol, 2011, 53(10): 907-912.
- [18] Novak I, Hines M, Goldsmith S, et al. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy[J]. Pediatrics, 2012, 130(5): e1285-e1312.
- [19] Andersen GL, Romundstad P, de La Cruz J, et al. Cerebral palsy among children born moderately preterm or at moderately low birthweight between 1980 and 1998: a European register-based study[J]. Dev Med Child Neurol, 2011, 53(10): 913-919.
- [20] Dolk H, Pattenden S, Bonellie S, et al. Socio-economic inequalities in cerebral palsy prevalence in the United Kingdom: a register-based study[J]. Paediatr Perinat Epidemiol, 2010, 24(2): 149-155.
- [21] Oskoui M, Coutinho F, Dykeman J, et al. An update on the prevalence of cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis[J]. Dev Med Child Neurol, 2013, 55(6): 509-519.
- [22] Parkes J, Dolk H, Hill N, et al. Cerebral palsy in Northern Ireland: 1981-93[J]. Paediatr Perinat Epidemiol, 2001, 15(3): 278-286.
- [23] Colver A, Thyen U, Arnaud C, et al. Association between participation in life situations of children with cerebral palsy and their physical, social and attitudinal environment: a cross-sectional multi-centre European study. Arch Phys Med Rehab, 2012, 93(12): 2154-2164.
- [24] Surman G, Bonellie S, Chalmers J, et al. UKCP: a collaborative network of cerebral palsy registers in the United Kingdom[J]. J Public Health, 2006, 28(2): 148-156.
- [25] Hurley DS, Sukal-Moulton T, Msall M E, et al. The cerebral palsy research registry development and progress toward national collaboration in the United States[J]. J Child Neurol, 2011, 26(12): 1534-1541.
- [26] 肖丽萍, 史惟, 康淑蓉, 等. 上海市闵行区脑瘫登记管理的初步结果[J]. 中国康复理论与实践, 2010, 16(7): 613-616.

(修回日期: 2014-06-15)

(本文编辑: 汪 玲)