

· 综述 ·

脑瘫患儿吞咽困难的症状学、评估方法与治疗

姜艳平

吞咽困难(dysphagia)是指吞咽的口腔准备期、口腔期、咽期和食管期存在缺陷,是脑瘫人群的主要健康问题之一,常因口面部感觉运动障碍、吞咽-呼吸协调困难、食管运动障碍等引起,并存胃食管返流症状时会加重^[1-2]。吞咽困难引起的二次障碍包括体重/身高比值下降、生长障碍、反复吸入性下呼吸道感染以及慢性肺病^[1,3-4],此外,进餐时间延长给患儿和看护者的日常活动造成负面影响^[5]。因此,正确的评估和治疗脑瘫患儿吞咽困难十分重要,不仅可以改善口腔器官的运动功能,更重要的是减少继发性共病(secondary comorbidity)。本文就脑瘫患儿吞咽困难的临床特点、评估及治疗进展进行文献综述,为脑瘫康复提供参考。

正常吞咽及其生理学基础

正常吞咽的生理过程包括四个步骤:口腔准备期、口腔期、咽期和食管期^[6-7]。口腔准备期是指食物摄取入口、适当湿化、碎化、形成食团的阶段,需要唇、颊、咽、腭、舌诸肌的协调动作;口腔期是指将食团转送至腭咽,刺激软腭、舌腭弓、口咽、舌根等处神经末梢感受器(咽反射的扳机点),引发咽反射的过程。口腔准备期和口腔期属于随意运动,受感觉反馈如机械性疼痛、本体感觉、化学刺激、味觉、嗅觉及温度觉的调节^[8]。咽期则是一个非随意运动过程,由咽反射启动一系列的咽肌协调运动来完成,包括:软腭上提防止鼻咽返流,喉关闭防止食物误咽入气道(涉及声带、室带、杓状软骨和会厌,以声门闭合最重要),咽峡关闭防止食团返流到口内,咽壁收缩蠕动以清除食团。喉向上抬高,环咽肌松弛,食管上口开放,食团借助食管蠕动运动和重力作用由食管上口经过食管被运送至胃部的时期称为食管期。

上述整个吞咽过程需要神经系统多个水平的参与,包括:三叉神经、面神经、舌咽神经、迷走神经和舌下神经的初级传入和传出^[9],脑干孤束核和疑核特定区域接受高级中枢的支配和感觉反馈对咀嚼、呼吸和吞咽活动进行协调,高级中枢包括中央回、脑岛、额下回、颞横回、扣带回前部、豆状核、苍白球、颞上回、黑质和小脑等广泛区域^[10-11]。成熟的吞咽过程随着脑发育日趋完善,妊娠第 18~24 周脑干开始髓鞘化,妊娠第 7~8 个月,动眼神经、滑车神经、外展神经和面神经、舌咽神经、舌下神经的颅内部分髓鞘化,伴随着这些改变,妊娠第 18 周后的胎儿开始出现下颌的开合、舌的前部运动以及吸吮动作^[12]。妊娠第 34~36 周以上神经结构的髓鞘化达到高峰,出现安全的营养性吸吮。第 40 周时疑核和孤束核周围的网状结构开始髓鞘化,一直持续到婴儿早期,伴随着这一髓鞘化过程,婴儿逐渐出现吸吮、吞咽和呼吸的良好协调。妊娠第 38~40 周及生后 1 个月参与吞咽活动的内囊后肢髓鞘化,生后 2~14 个月中央沟周围的额

叶后部髓鞘化^[13]。与此同时,吞咽活动也逐渐发育,生后 1 个月时吸吮和吞咽协调,8 个月时吸吮成熟,并可以用勺喂食,9~10 个月时出现咀嚼运动。应用肌电图技术观察幼儿的咀嚼功能,结果显示,随着年龄的增长和食物的多样化,咀嚼效率变得越来越高,至 3 岁达到稳定高峰,即成年人的水平^[14]。

脑瘫患儿吞咽困难的临床表现

脑瘫患儿吞咽困难的发生率为 57%~92%,发生率与病情严重程度和脑瘫类型有关^[3,5]。与非吞咽困难的脑瘫患儿相比,吞咽困难者中出现更多的营养不良、生长不足、健康状况低下以及更高的死亡率^[15]。Gisel^[16] 进行文献总结发现,严重运动障碍、智力低下和鼻饲喂养是危及脑瘫患儿生存的三大因素。Elsbeth 等^[17]研究了严重四肢瘫型脑瘫和智力残疾患儿吞咽困难的临床表现及严重性,166 例患儿的粗大运动功能分级水平为 IV~V 级,智商 <55,结果该人群吞咽困难的患病率为 99%,粗大运动功能分级越高,吞咽困难的程度也越严重。脑瘫患儿吞咽困难涉及吞咽的各个时期,常见临床表现如下。

一、口腔准备期和口腔期

口腔准备期和口腔期受随意运动障碍程度的影响,主要的临床表现包括,由于肢体运动障碍导致进食时准确性差,常表现为躯干、头颈的位置不佳和姿势不稳定,食物不能准确送入口腔内^[18];进食时张口过大或下颌运动不灵活;口腔原始反射残存和刺激减少常致口腔高敏感性、口腔内实体辨别觉下降、舌外推食物^[19];受联合反应的影响,唇闭合的控制差,以及闭合时双唇间的压力不足等问题,使食物不能保留在口中;口轮匝肌功能缺陷可以导致口内唾液和/或食物溢出等^[20]。下颌开合、侧方运动幅度和力度受限,导致食物的咬断和咀嚼困难,不能进食固体食物。舌的各向运动差,食团不能正确运送到牙齿间进行咀嚼,也不能顺利地传输到腭咽部;由于口面部肌张力不稳定或增高,主动肌和拮抗肌肌力不平衡,使得食物向后方传输的同时不能有效地关闭下颌和双唇,直接影响食物在口腔内的移行过程和咽期的吞咽动作。此外,受挫的进食经验或强迫性进食常常导致患儿缺乏食欲和厌食。

二、咽期

脑瘫患儿支配口咽部肌肉的能力差,常导致吞咽不充分,部分食物残留在咽部;同时因为吞咽和呼吸调节障碍,喉向上抬高范围不充分,声门不能完全闭合,产生误吸、呛咳。严重的吞咽困难可干扰正常吞咽生理,导致患儿不能吞咽、无效吞咽、吞咽不充分,和/或鼻咽返流、呕吐、呛咳、慢性误吸等^[21],因此此类患儿往往需要鼻饲来提供机体能量。

三、食管期

严重吞咽困难的患儿因为长时间鼻饲,会影响正常的食管胃肠运动,食物进入食管后,食管蠕动慢,以及食管下括约肌收缩功能下降,导致胃食管返流^[21]。

脑瘫患儿吞咽困难的常用评估方法

脑瘫患儿吞咽困难的评估方法包括父母问卷调查、营养状况评定、结构性进食观察和辅助检查评定等。Reilly 等^[22]的结构性进食观察以及吞咽困难调查量表 (dysphagia disorders survey, DDS)^[17]临床应用较为普及。

一、DDS

DDS 用来评估发育障碍患儿的吞咽困难,量表分为两部分共 15 个问题。第一部分为吞咽困难的相关因素,包括:身高/体重、食物的性状/受限情况、进食独立性、改良餐具的使用、进食姿势、姿势稳定性、进食/吞咽模式;第二部分为进食分析,包括拿取食物时的方向准确性、接受食物的能力、控制能力、口内转运能力、咀嚼、咽下、咽后体征、食管期体征。并根据第二部分内容进行了吞咽困难的严重性评分 (dysphagia severity scale, DSS)。该方法适合于就餐环境,没有创伤性,易于接受,但不如影像诊断方法评估详细,如不能评价误吸的存在,因此,需要其他辅助检查工具作为补充。

二、辅助工具检查

辅助工具检查对吞咽困难尤其是咽期和食管期的评价客观、准确,但需要患儿有一定的智力水平和主动配合能力,常用的方法包括:改良视频荧光吞钡技术 (videofluoroscopic modified barium swallow, VMBS)、超声波检查、肌肉电生理检查技术等。Rogers 和 Larnert 等^[23-24]利用 VMBS 对脑瘫伴吞咽困难的患儿进行观察,发现所有患儿吞咽过程的口腔期、咽期都有异常,主要表现为食团的收集、准备、向后方等的运行异常,整个口腔期的时限明显延长,吞咽过程中有食物的误吸、口后方渗漏和咽期的启动延迟,躯干、头颈的位置不佳和姿势不稳定也影响口咽活动。有学者也采用无创性的超声波诊断技术对吞咽困难进行评价^[25],结果在进食过程中脑瘫患儿舌和软腭的活动模式、食团的转移等得分明显低于正常对照组,异常运动模式贯穿于整个进食过程,提示脑瘫患儿口咽部运动障碍较为严重。Ozdemirkiran 等^[26]利用肌电图设计了“吞咽困难界限量 (dysphagia limit)”的筛查方法,喉和颏下表面分别放置双极氯化银电极,通过颏下和舌下肌肉被检测到吞咽的开始和持续时间,以及逐渐增加进水量来测量单个吞咽的最大容量,发现脑瘫患儿吞咽界限量比较低,这种无创方法可作为吞咽困难的筛查工具,值得推广。

三、体格发育测量

体格发育测量可以间接判断吞咽困难的存在与否。Gisel 等^[27]根据生长指标测量以及进食技巧测评两个方面设计了脑瘫患儿进食障碍的评估系统,前者包括体重、身高、中臂围、三角肌和肩胛下皮褶厚度测量,后者采用的是改良功能性进食评估量表 (modified functional feeding assessment scale, FFAM)^[28] 进行进食效率和口运动技巧检查,内容包括使用勺子进食、咬和咀嚼,使用杯子喝水、吸管喝水和吞咽。根据这一分类系统对 100 例 2~16 岁的脑瘫患儿进行研究,将脑瘫患儿进食障碍分为轻、中、重度,并有针对性地分别给予不同治疗。作者提出,应根据人体测量学以及摄食技巧评估来精确诊断脑瘫患儿进食障碍的严重程度,然后选择最佳治疗方案。疗效评定不仅要观察进食效率和进食技巧的提高,而且也要通过体格发育指标的监测来对营养状况进行评价。

除此之外,还有巴西 Santos 等^[29]研究的口面运动功能评估

量表 (orofacial motor function assessment scale, OFMFAS) 以及 Ortega 等^[30]研究的口运动评估量表 (oral motor assessment scale, OMAS),均可用来评估口运动的功能。英国 Selle 等^[31]研究的埃克塞特吞咽困难评估 (the non-invasive exeter dysphagia assessment technique, EDAT),美国 Salassa 等^[32]研究的功能性吞咽量表 (functional outcome swallowing scale, FOSS) 则被用来评估吞咽困难的严重程度以及治疗疗效。这些评估方法均值得我们借鉴。

脑瘫患儿吞咽困难的治疗进展

一、治疗理论研究进展

目前脑瘫患儿吞咽困难的康复治疗主要遵循口腔感觉运动疗法的原则^[16]。Hadders-Algra^[33]提出的神经核团选择理论为口腔感觉运动治疗提供了理论依据,即外部环境输入信息的多少直接影响着神经核团的分化,输入信息越多,突触连接越紧密,也越趋向分化为第二级神经核团,并在脑内形成具有特定功能的分区。一方面,应早期提供丰富的环境刺激,通过增加各种感觉的传入来增加感觉体验,促进吞咽技能的发育成熟;另一方面,应根据吞咽困难严重程度并遵循吞咽技能发育规律提供不同吞咽阶段的个体化训练,提高吞咽运动技能。

二、口腔感觉运动治疗研究进展

Gisel^[16]总结了近几年口腔感觉运动治疗不同程度吞咽困难的疗效。轻度吞咽困难的治疗可以从对周围环境的操作中获益,如:采用合适的餐具以减少食物在获取和传输过程中的洒落,选择软食为主以降低进食难度,适当的咀嚼能力训练等。治疗后进食时间缩短,进食效率增强,体重达到正常水平。中度吞咽困难需要强化性的口运动技巧治疗,包括有利于食物保留的闭唇训练、食物咬断训练、把食物放置于磨牙间的舌侧摆训练、以及咀嚼训练,治疗后闭唇的感受性、咬和咀嚼都取得了显著的提高,体重达到正常儿的范围。存在误吸的患儿同样适合做口运动训练,并且疗效相同。研究中还发现,经口运动技巧治疗的中度吞咽困难的患儿进水困难没有得到提高,作者认为,进水困难的治疗方法还需要进一步的研究。对于口腔感觉迟钝的患者可采用冰棉棒刺激或冰水漱口,给予脑皮质和脑干一个警戒性的感知刺激,提高对吞咽的注意力。重度吞咽困难的患儿食物摄入量仅占规定量的 20%,食物摄入不足常常导致能量缺乏性营养不良,运动能力越差,因此建议严重吞咽困难的脑瘫患儿应该及早进行鼻饲,防止营养不良的发生。使用鼻饲管喂养的时间可以超过 6 周,但是,随着时间的延长,咳嗽、窒息和呕吐的发生机率有所提高。为了机体能量和营养成分的平衡,建议重度吞咽困难的患儿应该采用低脂肪、高纤维和高营养的食物。

三、新技术研究进展

随着电子技术的发展,过去视为相对禁忌的颈部电刺激技术目前作为吞咽困难治疗的重要手段被广泛应用,包括神经肌肉低频电刺激和肌电生物反馈技术^[34]。其中,电刺激治疗 (VitalStim Therapy) 在美国已获得 FDA 认证被批准用于成人吞咽困难的治疗,临床效果较好,已在许多国家推广使用。但是脑瘫患儿吞咽困难的疗效研究较少,期待更多的临床证据支持。口内感觉运动激活器和调节器作为中、重度吞咽困难患儿的辅助治疗,在口腔感觉、下颌稳定和流涎降低方面都取得了很多的成果^[35],每日应用可以取得事半功倍的疗效,不仅唇控制和口

腔运动技能改善,而且躯干控制显著提高,随访半年后发现姿势控制有利于进食技巧^[16]。

综上所述,正常吞咽技能的发育成熟有赖于神经系统结构和功能的完整,发育中的脑损伤导致脑瘫患儿运动障碍的同时,必然会不同程度地影响吞咽技能发展。脑瘫患儿吞咽困难的发生与脑瘫严重程度密切相关,症状表现涉及吞咽过程的各个时期,应对脑瘫患儿进行各期吞咽技能的评定。脑瘫吞咽困难的治疗方法取决于吞咽困难的严重程度,口腔感觉运动治疗轻-中度吞咽困难伴或不伴误吸者疗效肯定,重度吞咽困难应早期鼻饲;神经肌肉低频电刺激和肌电反馈技术对脑瘫患儿吞咽困难的治疗价值有待进一步探讨。

参 考 文 献

- [1] Field D, Garland M, Williams K. Correlates of specific childhood feeding problems. *J Paediatr Child Health*, 2003, 39:299-304.
- [2] Kirby M, Noel RJ. Nutrition and gastrointestinal tract assessment and management of children with dysphagia. *Semin Speech Lang*, 2007, 28:180-189.
- [3] Fung EB, Samson-Fang L, Stallings VA, et al. Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. *J Am Diet Assoc*, 2002, 102:361-373.
- [4] Troughton KE, Hill AE. Relation between objectively measured feeding competence and nutrition in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 2001, 43:187-190.
- [5] Sullivan PB, Lambert B, Rose M, et al. Prevalence and severity of feeding and nutritional problems in children with neurological impairment. *Dev Med Child Neurol*, 2000, 42: 674-680.
- [6] Cunningham ET. Anatomical and physiological overview // Jones BW. *Normal and abnormal swallowing: image in diagnosis and therapy*. New York: Springer, 2003:11-134.
- [7] Arvedson JC, Brodsky L. Anatomy, embryology, physiology, and normal development // Arvedson JC. *Pediatric swallowing and feeding: assessment and management*. Albany: Singular, 2002:13-81.
- [8] Rudolph CD, Link DT. Feeding disorders in infants and children. *Pediatr Clin North Am*, 2002, 49:97-112.
- [9] Miller AJ. The neuroscientific principles of swallowing and dysphagia. *Brain*, 1994, 4:788-789.
- [10] Hartnick CJ, Rudolph C, Willging JP, et al. Functional magnetic resonance imaging of the pediatric swallow: imaging the cortex and the brainstem. *Laryngoscope*, 2001, 111:1183-1191.
- [11] Suzuki M, Asada Y, Ito J, et al. Activation of cerebellum and basal ganglia on volitional swallowing detected by functional magnetic resonance imaging. *Dysphagia*, 2003, 18:71-77.
- [12] Miller JL, Sonies BC, Macedonia C. Emergence of oropharyngeal, laryngeal and swallowing activity in the developing fetal upper aerodigestive tract: an ultrasound evaluation. *Early Human Dev*, 2003, 71:61-87.
- [13] Rogers B, Arvedson J. Assessment of infant oral sensorimotor and swallowing function. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*, 2005, 11:74-82.
- [14] Wilson EM. Kinematic description of chewing development // Wilson EM. PhD Dissertation. Madison, WI: University of Wisconsin-Madison, 2005:9-13.
- [15] Blair E, Watson L, Badawi N, et al. Life expectancy among people with CP in Western Australia. *Dev Med Child Neurol*, 2001, 43:508-515.
- [16] Gisel E. Interventions and outcomes for children with dysphagia. *Dev Disabil Res Rev*, 2008, 14: 165-173.
- [17] Elsbeth AC Calis, Rebekka V, Justine JS, et al. Dysphagia in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Dev Med Child Neurol*, 2008, 50: 625-630.
- [18] Redstone F, West JF. The importance of postural control for feeding. *Pediatr Nurs*, 2004, 2:97-100.
- [19] Manikam R, Perman J. Pediatric feeding disorders. *J Clin Gastroenterol*, 2000, 30:34-46.
- [20] 侯梅. 脑性瘫痪儿童的口咽部运动障碍. *中华儿科杂志*, 2004, 42: 32-34.
- [21] Arvedson JC. Assessment of pediatric dysphagia and feeding disorders: clinical and instrumental approaches. *Dev Disabil Res Rev*, 2008, 14: 118-127.
- [22] Reilly S, Skuse D, Poblete X. Prevalence of feeding problems and oral motor dysfunction in children with cerebral palsy: a community survey. *J Pediatr*, 1996, 129: 877-882.
- [23] Rogers B, Arvedson J, Buch G, et al. Characteristics of dysphagia in children with cerebral palsy. *Dysphagia*, 1994, 9:69-73.
- [24] Larnert G, Ekberg O. Positioning improves the oral and pharyngeal swallowing function in children with cerebral palsy. *Acta Paediatr*, 1995, 84:689-692.
- [25] Yang WT, Loveday EJ, Metreweli C, et al. Ultrasound assessment of swallowing in malnourished disabled children. *Br J Radiol*, 1997, 70: 992-994.
- [26] Ozdemirkiran T, Secil Y, Tarlaci S, et al. An EMG screening method (dysphagia limit) for evaluation of neurogenic dysphagia in childhood above 5 years old. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2007, 3:403-407.
- [27] Gisel EG, Alphonse E. Classification of eating impairments based on eating efficiency in children with cerebral palsy. *Dysphagia*, 1995, 10: 268-274.
- [28] Yilmaz S, Basar P, Gisel EG. Assessment of feeding performance in patients with cerebral palsy. *Int J Rehabil Res*, 2004, 4:325-329.
- [29] Santos MT, Manzano FS, Ferreira MC, et al. Development of a novel orofacial motor function assessment scale for children with cerebral palsy. *J Dent Child (Chic)*, 2005, 3:113-118.
- [30] Ortega Ade O, Ciamponi AL, Mendes FM, et al. Assessment scale of the oral motor performance of children and adolescents with neurological damages. *J Oral Rehabil*, 2009, 9:653-659.
- [31] Selley WG, Parrot LC, Lethbridge PC, et al. Non-invasive technique for assessment and management planning of oral-pharyngeal dysphagia in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 2001, 42:429-430.
- [32] Salassa JR. A functional outcome swallowing scale for staging oropharyngeal dysphagia. *Dig Dis*, 1999, 4:230-234.
- [33] Hadders-Algra M. The neuronal group selection theory: promising principles for understanding and treating developmental motor disorders. *Dev Med Child Neurol*, 2000, 42:707-715.
- [34] Seidl RO, Nahrstaedt H, Schauer T. Electric stimulation in dysphagia therapy-a review. *Laryngorhinootologie*, 2009, 12:768-774.
- [35] Haberfellner H, Schwartz S, Gisel EG. Feeding skills and growth after one year of intra-oral appliance therapy in moderately dysphagic children with cerebral palsy. *Dysphagia*, 2001, 16:83-96.

(修回日期:2010-10-12)

(本文编辑:阮仕衡)