

腦性麻痺兒的生理特質與治療新趨勢

臺北醫學大學附設醫院復健科
康峻宏 醫師

腦性麻痺

- 大腦中的神經系統，在發育成熟之前受到損傷或受到損傷 或發生病變，而導致其運動機能發生障礙。
- 控制運動方面的細胞受到傷害，使的肌肉控制方面發生障礙，而有無力或是僵硬的情形發生。
- 可能會其他腦部區域，使腦性麻痺兒童可能同時有視覺、聽覺、語言或學習上的障礙，是屬於多重障礙類別。
- 非進行性的疾病 。

腦性麻痺的成因

- 產前因素：孕婦在懷孕時受到的病毒或細菌感染，如：德國麻疹、毒漿體病、帶狀皰疹等，以及孕婦本身有妊娠糖尿病或高血壓、胎兒基因或其他不明原因等所造成。
- 產中因素：早產或生產過程缺氧造成缺氧性腦病變。
產後因素：新生兒嚴重黃疸(包括母子間血型不合的「胎兒性母紅血球症」，演變成的核黃疸)、腦部感染(如：腦炎、腦膜炎)、血管性障礙、腦出血、腦梗塞或頭部外傷等，造成腦部神經受損。
- 產後因素：新生兒嚴重黃疸(包括母子間血型不合的「胎兒性母紅血球症」，演變成的核黃疸)、腦部感染(如：腦炎、腦膜炎)、血管性障礙、腦出血、腦梗塞或頭部外傷等，造成腦部神經受損。

Core feature of CP

腦性麻痺的核心表徵

Defective muscle tone regulation and movement coordination



Abnormal movement and posture



Activity limitation

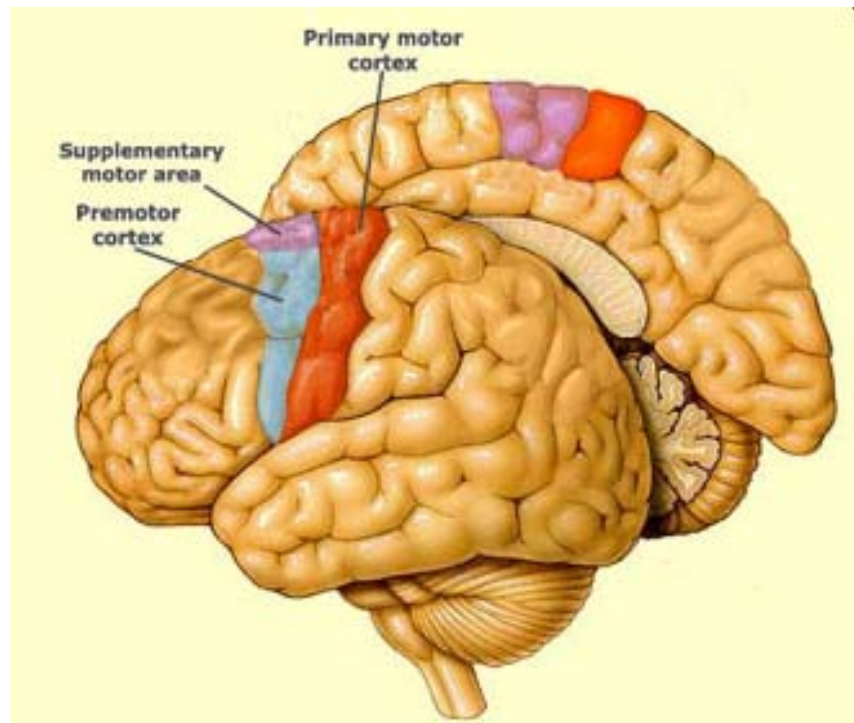
異常的肌肉張力與動作協調能力



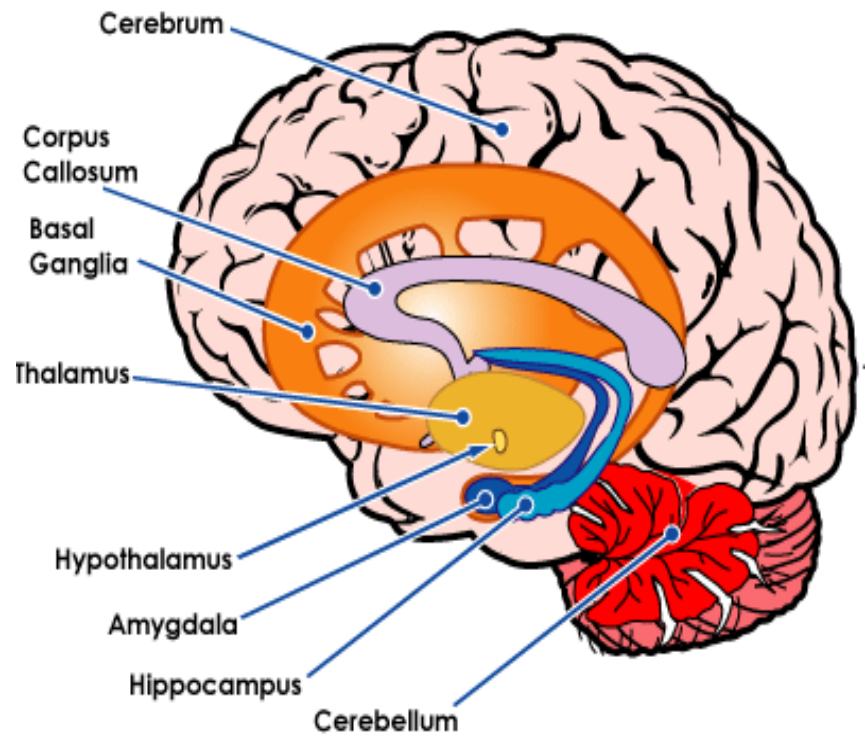
異常的動作與姿勢



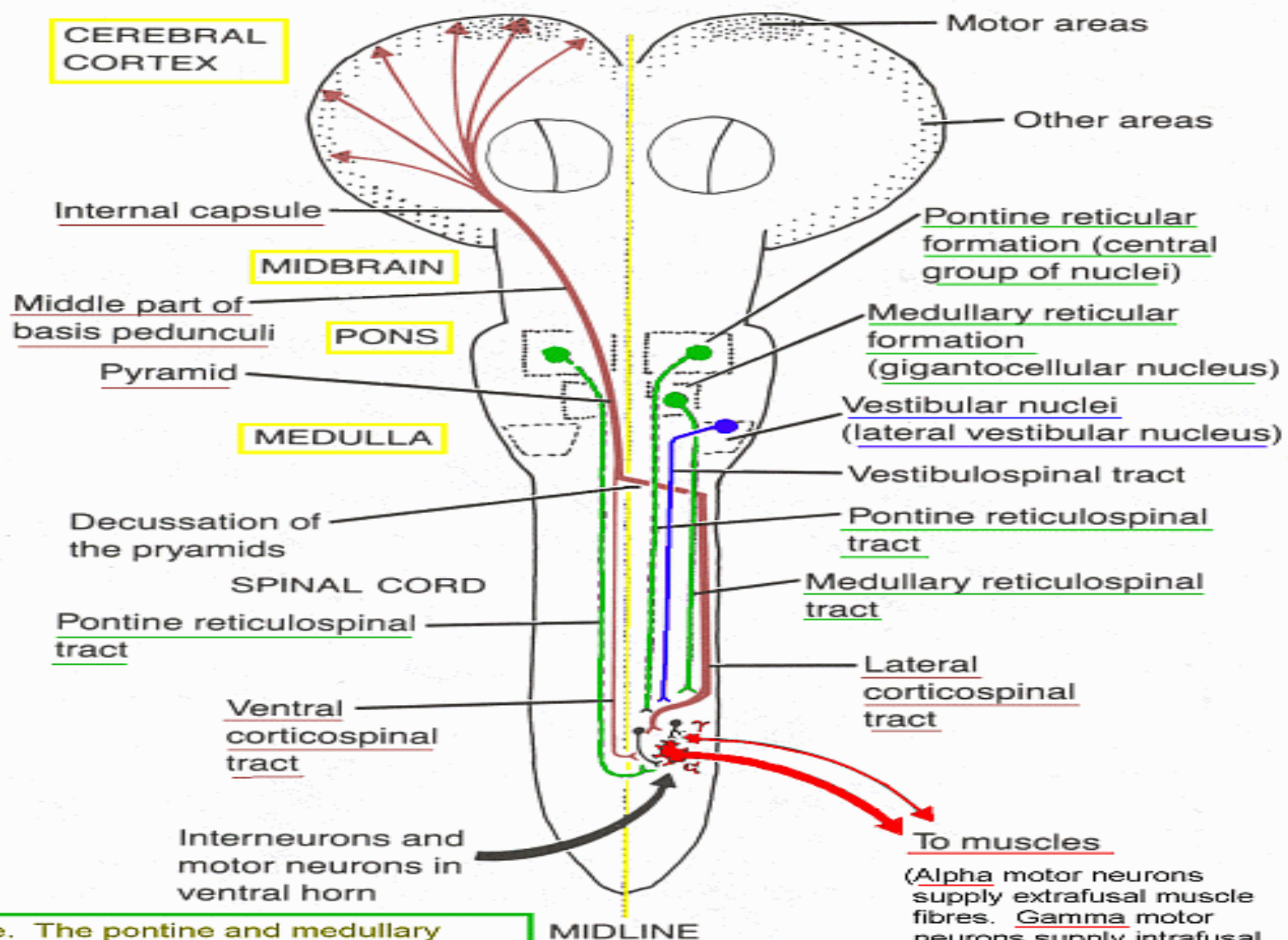
活動與動作發展受限



Basal Ganglia and Limbic System



Descending pathways involved in motor control



Note. The pontine and medullary reticular formation receive descending afferents, not shown here, from motor areas of the cerebra; cortex.

* Classification of CP types

- By tone abnormalities

- Spastic
- Dyskinetic
 - Athetoid
 - Choreiform
 - Ballistic
 - ataxic
- Hypotonic
- Mixed

- Diplegia
- Quadriplegia
- Triplegia
- hemiplegia

❖**痙攣型** –大腦（運動皮質）

約佔50%-70%的病人屬於此類型。

❖徐動型 –基底核、椎體外病變

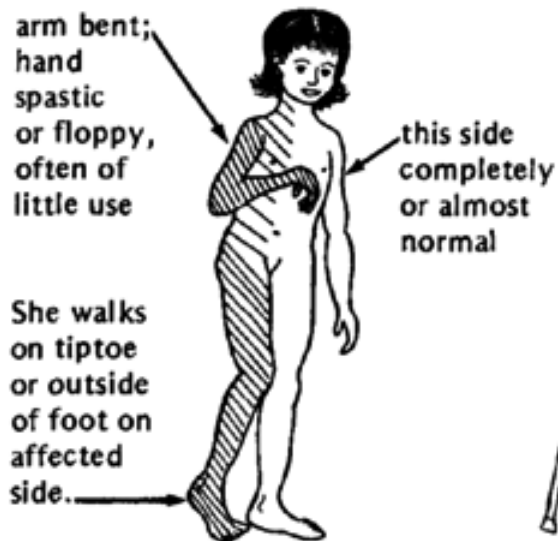
❖僵直型–椎體外病變 severe
decebrate lesion

❖運動失調型 –小腦

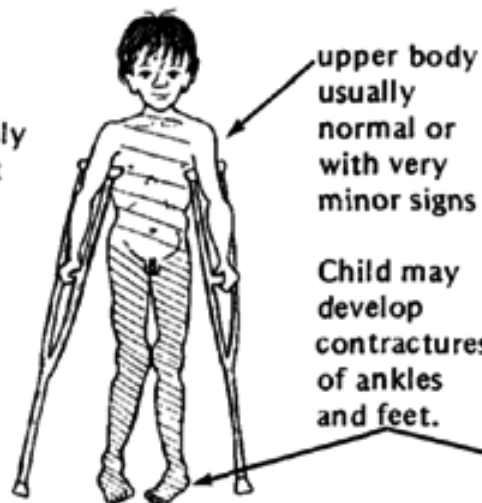
❖顫動型–基底核、小腦

❖低張型– 過久→較嚴重的神經
機能障礙

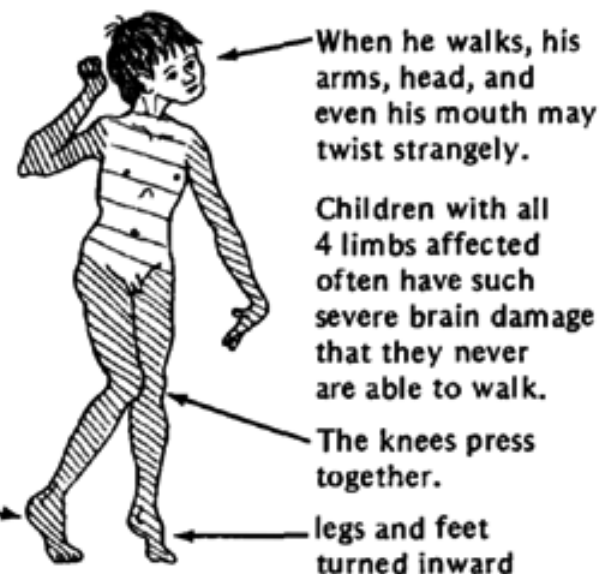
**ARM AND LEG
ON ONE SIDE
(HEMIPLEGIC)**



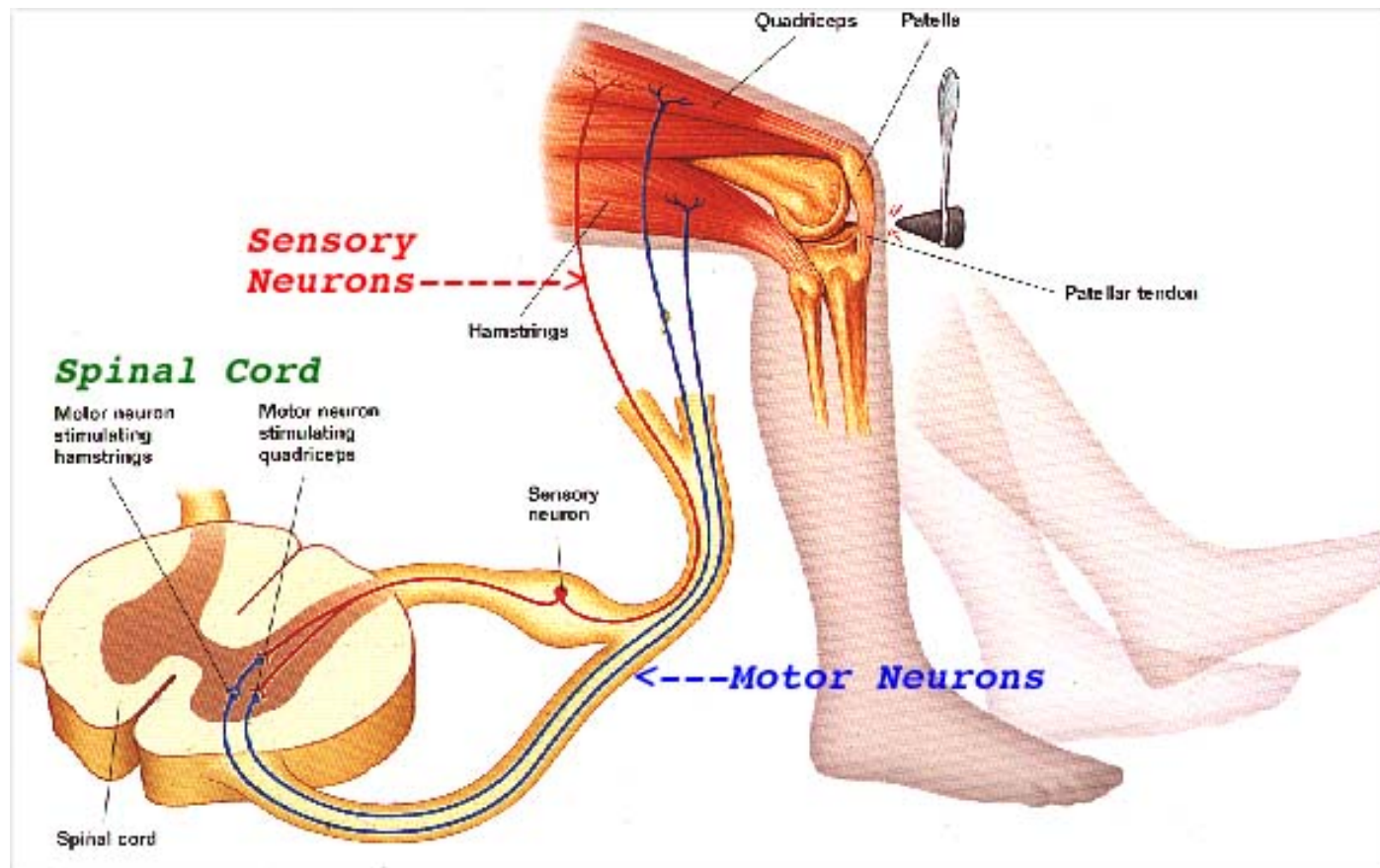
**BOTH LEGS ONLY
(PARAPLEGIC)
or with slight
involvement elsewhere
(DIPLEGIC)**



**BOTH ARMS AND
BOTH LEGS
(QUADRIPLEGIC)**



To keep her balance the child with ataxia walks bent forward with feet wide apart. She takes irregular steps, like a sailor on a rough sea or someone who is drunk.



肌張力的評估

- Modified Ashworth Scale

- 0 無肌張力增加
- 1 肌肉張力輕微增加，表現在關節活動之末端
- 1+ 肌肉張力輕微增加，表現在關節活動一半範圍內
- 2 肌肉張力明顯增加，表現在整個關節活動範圍內
- 3 肌肉張力明顯增加，關節活動出現困難
- 4 肌張力極高，無關節活動可言

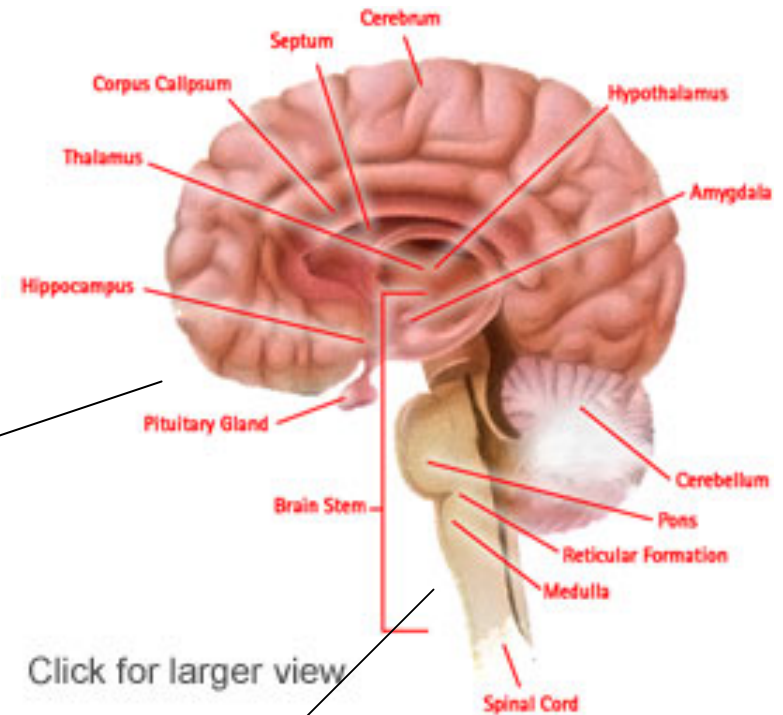


評估痙攣

- *Tardieu Scale* 速度牽張測試
 - 牽張速度愈快
 - 張力愈強



Brain and Reflex



翻正反應

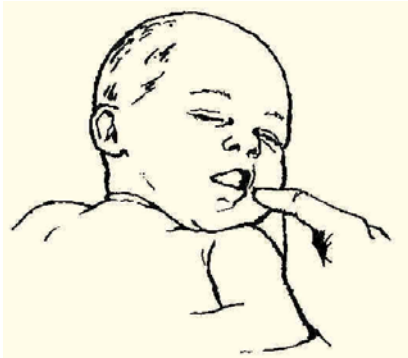
neck righting	labyrinth righting	optic righting	body righting
------------------	-----------------------	-------------------	------------------

姿勢反射

ATNR	STR	TLR	association reflex	positive supporting reflex	negative supporting reflex
------	-----	-----	-----------------------	----------------------------------	----------------------------------

* Primitive Reflexes 原始反射

- Reflexes appear and disappear predictably as the child's cortical function matures; persistence or recurrence of abnormal reflexes is a strong indicator of neurological dysfunction



• **Rooting reflex**,
present at birth and
disappear by 3 mo

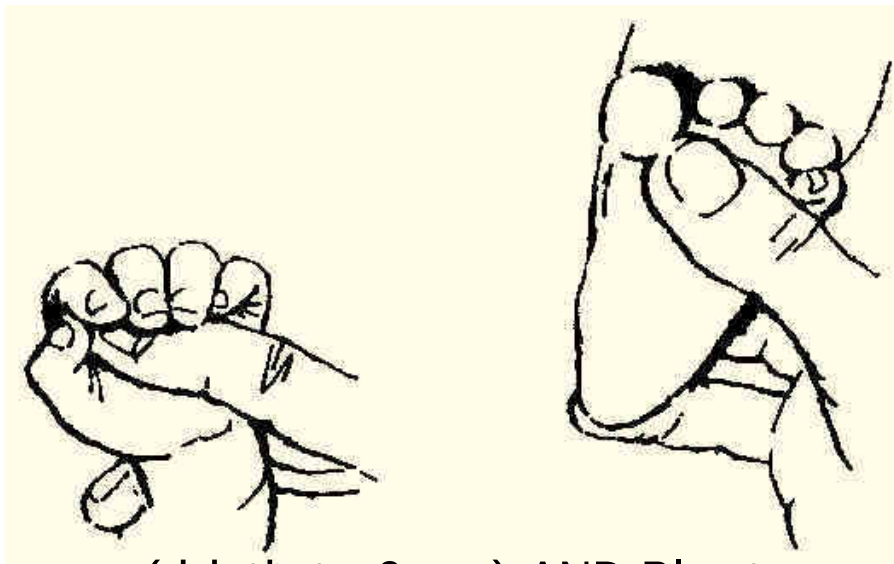
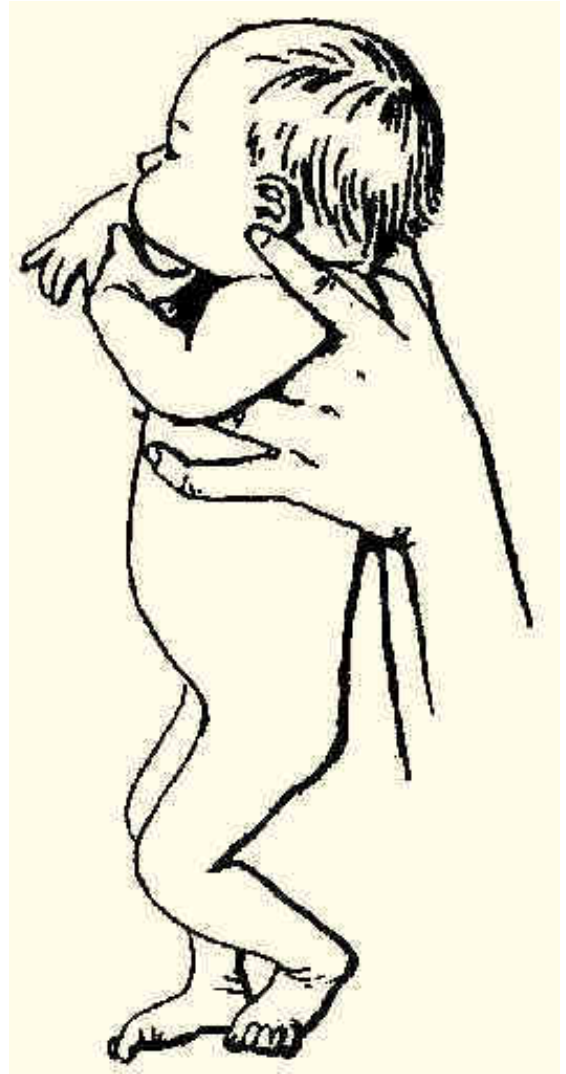
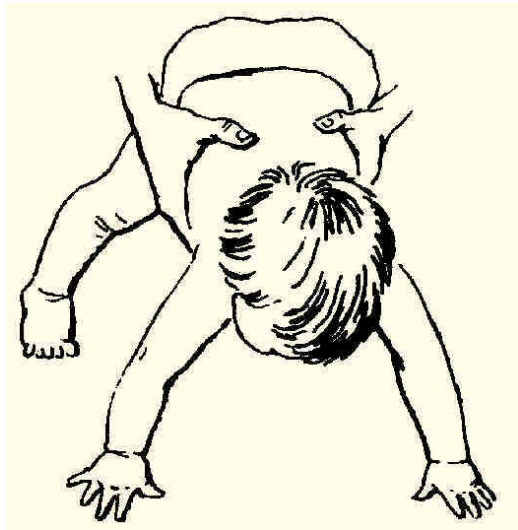
—present at birth and
disappear by 4 mo



Moro reflex

The Parachute Reflex

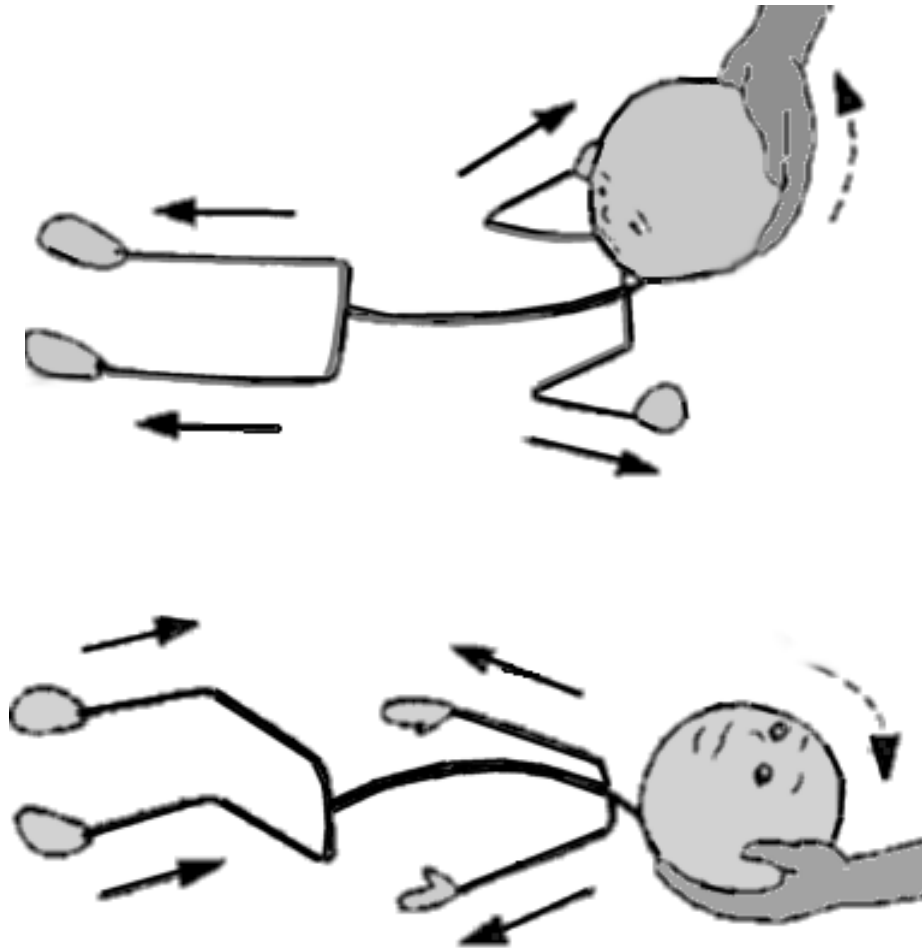
8-9 months persists



Palmar grasp(birth to 6 mo) AND Planter grasp (birth to 9-10 months)

Supporting reaction

Tonic neck reflex

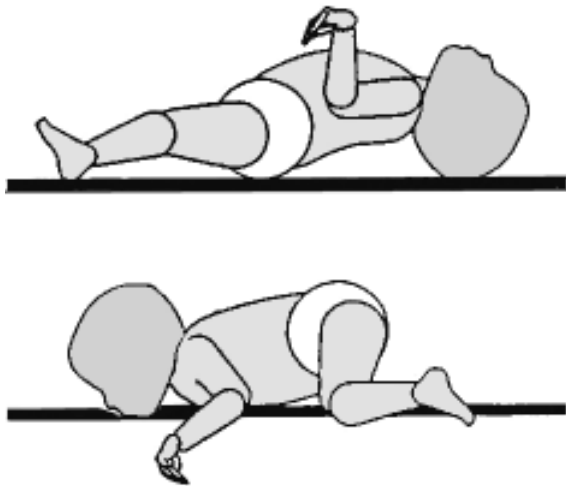


Asymmetric tonic neck reflex



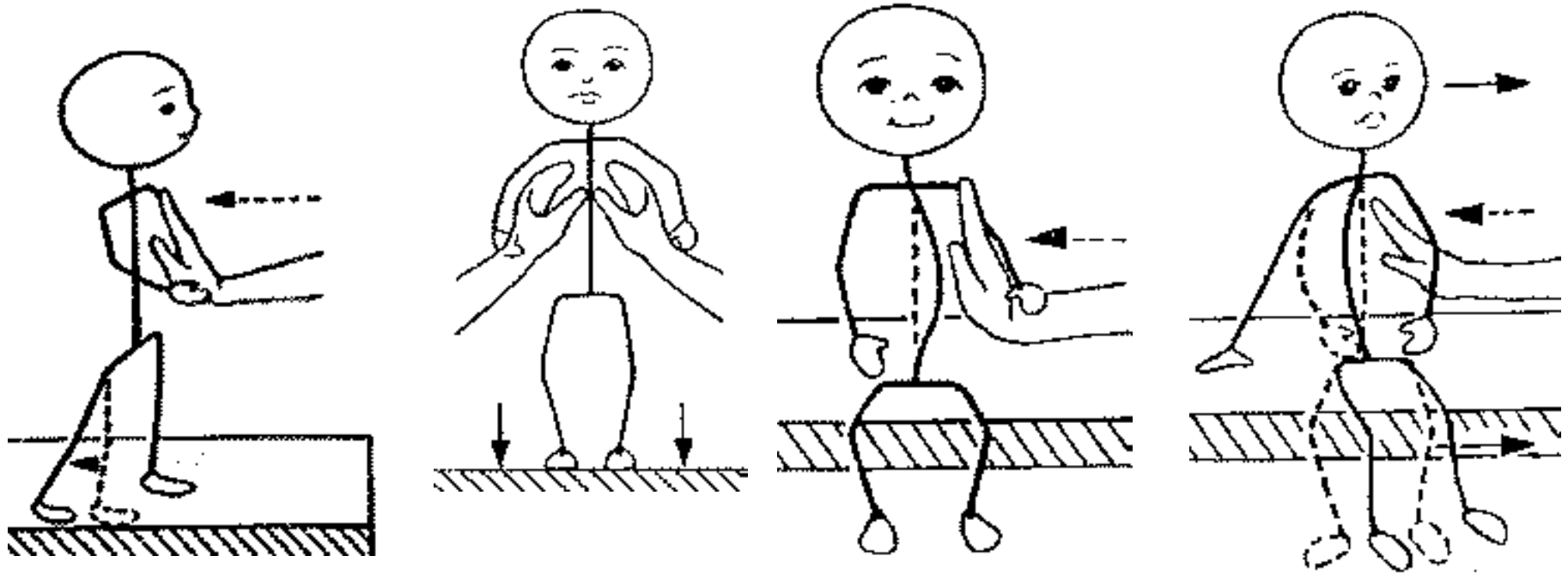
- Asymmetrical tonic neck, present at birth and disappear by 6-7 mo
- Symmetrical tonic neck, present at 2 mo and disappear by 6-7 mo

Tonic labyrinth reflex



Vestibular system: mediates static and dynamic postural reactions

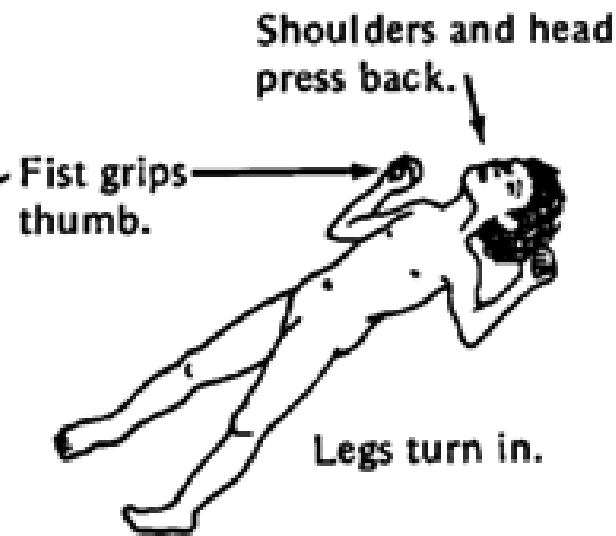
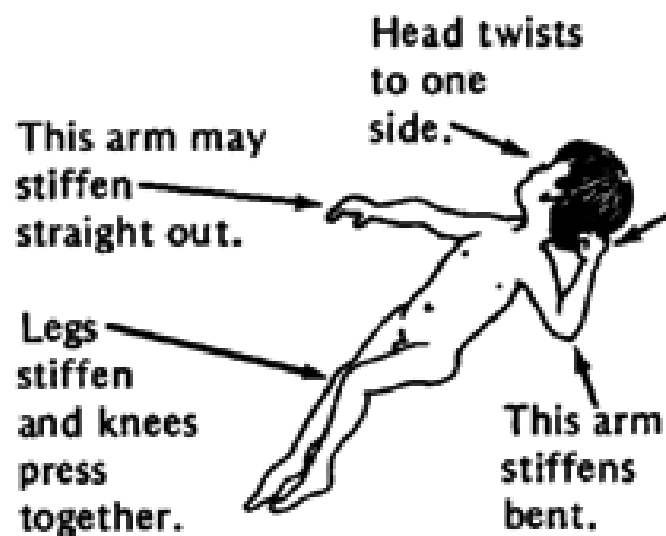
Righting reaction 翻正反應



- Protection reactions (postural)
 - Forward, present at 5-6 mo and persists
 - Lateral, present at 6-7 mo and persists
 - Posterior, present at 9-10 mo and persists

CP's righting reflexes

- Impaired by abnormal muscle tone, spinal immobility, and poor coordination
- Improvement of postural tone:
approximation and movement against gravity while maintaining good postural alignment



Less commonly the head and shoulders may stiffen forward . . .

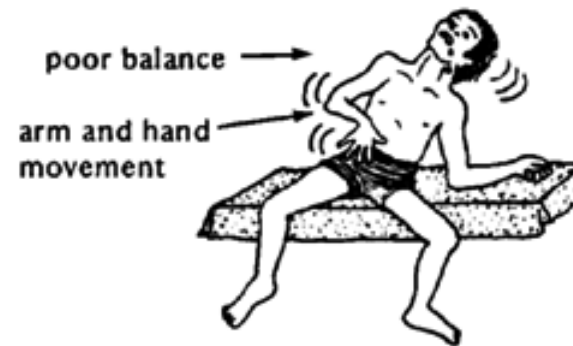


Stiffness, with the knees bent or with legs separated, occurs more commonly in the child with spasticity and athetosis combined (see below).



. . . or the arms may stiffen straight across the body, with the head pressed back.

Typical athetoid arm and hand movements may be as a regular shake or as sudden 'spasms'. Uncontrolled movements are often worse when the child is excited or tries to do something.



This child has severe athetosis.

When you try to stand the child the legs often stiffen or cross like scissors.



The child who learns to walk may do so in a stiff, awkward position, with the knees pulled together and bent. Feet often turn in.

肢體變形

A twisted position can lead to curvature of the *spine* and tilting of the hips.



If the head is always turned or bent to one side, in time the neck may become permanently twisted.

An arm that is held tightly to the side will in time become difficult to raise away from the side.



Congenital Hip Dislocation

A wrist or elbow that is always bent can lead to contractures (muscle shortening) that make it impossible to straighten the arm or hand.



Hips that are continually bent forward, or to one side,

or knees that are always held together, or never completely straightened,

or feet that are always 'tiptoe', can lead to contractures that prevent the normal range of movement. This can make washing, dressing, toileting, and moving about much more difficult.



這位小妹妹患有痙攣形雙邊腦性麻痺（spastic diplegic cerebral palsy），在治療前不能獨立行走，需要他人雙手拉著“走路”。

走路時雙腳的髖、膝及踝關節全部屈曲；沒有走路應有的各關節不同但配合的屈伸流暢動作。

重心後傾，沒有足夠的協助就會很容易向後跌倒。

大腿後肌有嚴重的痙攣（spasticity）及攣縮（contracture），直接令膝關節屈曲，及令踝關節在行走時有保償性屈曲；小腿後肌力度過弱不足承托體重亦是令踝關節屈的原因。



大腿後肌的痙攣及攣縮，利用：肉毒桿菌毒素（Botulinum Toxin）連續性造模（Serial Casting）減低痙攣，處理攣縮，將膝關節拉直。小腿後肌乏力，則配戴地反向力短腳托（Ground Reaction AFO），支援小腿後肌的力度。之後仍需K-助行架（Kaye-Walker），幫助平衡，協助行走。雖然這時行走雙腳已比前較直，但雙腳仍然微曲，重心仍然後傾。數月後大腿後肌又開始因痙攣收緊，阻礙復康。

The Gross Motor Function Class (GMFCS)

- 粗大功能分類
- 第一級 行走功能未受限制 但在高階的粗動作能力則受限或有困難
- 第二級可獨立行走不需輔具 但在戶外行走則受限或有困難
- 第三級 需使用輔具才能行走 但在戶外行走則受限或有困難
- 第四級 自我的移動功能受限 再戶外及社區需要他人協助移位或需使用高科技輔具
- 第五級 自我行動能力及度受限 大部分即使使用高科技輔具仍有限制

Gross Motor Function Measure (GMFM) (revised 1998)



- A. Lying and Rolling 躺與翻身 (17)
- B. Sitting 坐(20)
- C. Crawling and Kneeling 爬與跪 (14)
- D. Standing 站(13)
- E. Walking, Running and Jumping 走跑跳(24)

計分:

$$A = () / 51 \times 100 = __\%$$

$$B = () / 60 \times 100 = __\%$$

$$C = () / 42 \times 100 = __\%$$

$$D = () / 39 \times 100 = __\%$$

$$E = () / 72 \times 100 = __\%$$

$$\text{總分} = (\%A + \%B + \%C + \%D + \%E) / 5$$

$$= __\%$$

(264)

評分標準:

完全沒有: 0

有起始動作: 1 (完成 < 10% 的動作)

部份完成: 2 (完成 10% - <100% 的動作)

完成: 3

粗大功能功能量表

Gross Motor Function Measure (GMFM)

- 零分 無法獲沒有意願完成某向指定動作
- 一分 能部分完成某向指定動作 但完成率低於百分之十
- 二分 能部分完成某項指定動作 完成率高於百分之十 而低於百分之九十
- 三分 能獨立完成動作

從腦性麻痺類別及受損部位看行走之預後

		能獨立行走或使用輔具行走	
痙攣型	腦性麻痺類型	三歲	五-八歲
	半邊麻痺	100%	100%
	雙邊麻痺	63%	85%
	四肢麻痺	18%	68%
動作不良型	純徐動型	41%	77%
	痙攣徐動型	21%	47%
	協調不良型	17%	100%

神經可塑性

- 神經可以根據外在刺激一直改變本身結構及電生理學特性
 - 反覆性刺激
 - 正確刺激
 - 簡單輸入

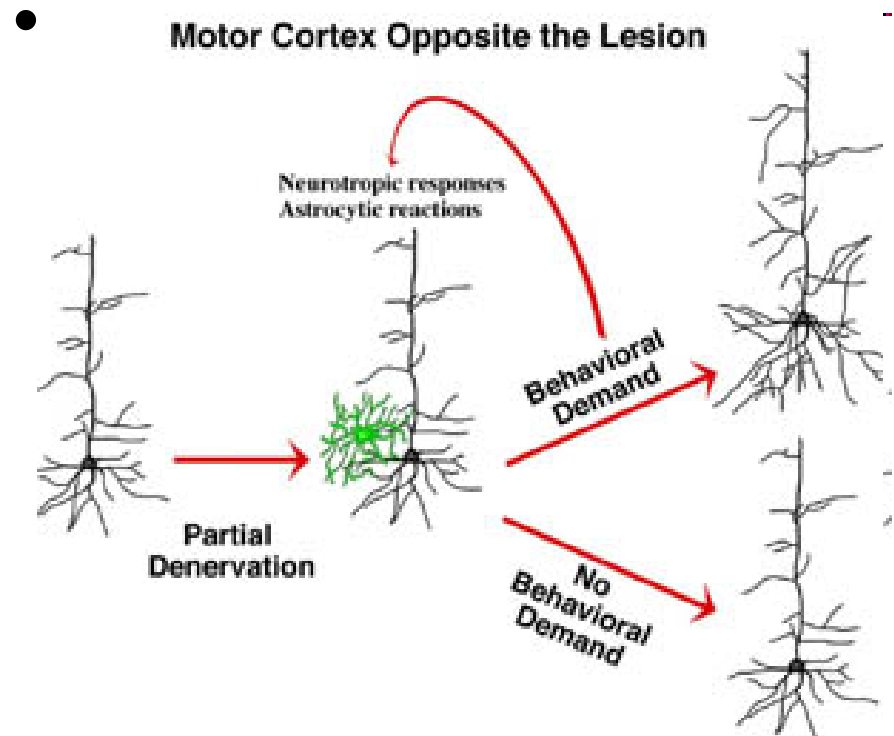


Figure 3. Hypothesized interaction between denervation and experience in the motor cortex.



腦性麻痺兒童治療原則

- 神經學缺損
 - 正向症狀(positive symptoms)
 - 負向症狀(negative symptoms)
- 共病症或併發症 (comorbidity or complication)
 - 神經科 (neurological)
 - 骨科 (orthopedic)
 - 精神科 (psychiatric)

神經學缺損

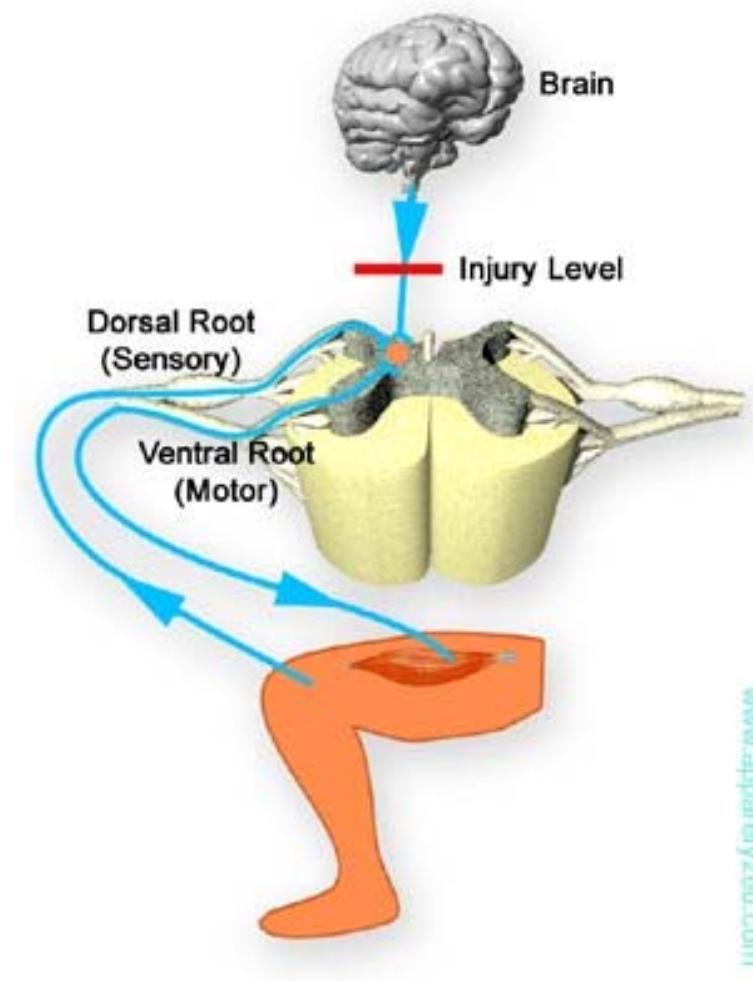
- 正向症狀
 - 痙攣 (spasticity)
 - 失張 (dystonia)
 - 異常反射 (abnormal reflex)
 - 不自主動作 (involuntary movement)
- 負向症狀
 - 肌無力 (weakness)
 - 協調不良 (dis-coordination)
 - 耐力不佳 (poor endurance)
 - 反應速度變慢 (prolonged reaction time)

神經學缺損

- 一般而言，治療以抑制正向症狀，促進負性症狀為主。
- 但通常抑制正向症狀，常需醫療或是手術的協助，效果較大。
- 促進負性症狀目前則以復健訓練為主。

痙攣 (spasticity)

- 痙攣是一種不正常的肌肉張力上昇，使得肌肉緊繃，難以主動或被動活動的狀態。
- 許多的上運動神經元病變如腦性麻痺、腦傷的病患都可能會有痙攣的情形。
- 是最常見的正向症狀

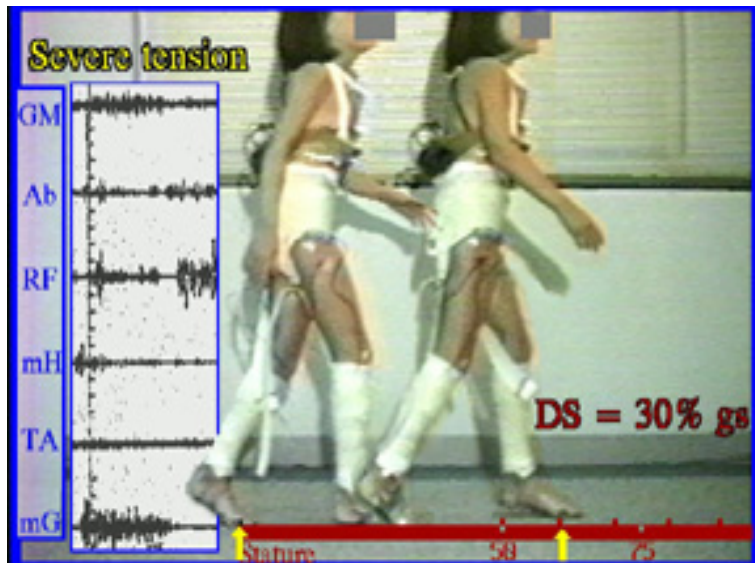


痙攣的優點及缺點

- 痙攣(spasticity)雖然是一種不正常的肌肉現象，但某些情形下，卻有以下的優點
 - 可以協助病患承重或是維持姿勢
 - 減少肌肉萎縮
 - 促進血液回流及減少骨質疏鬆
- 過高的痙攣也可能導致以下缺點
 - 使得關節變形
 - 主動動作之進行困難
 - 照顧及擺位困難
 - 能量耗過大
 - 疼痛

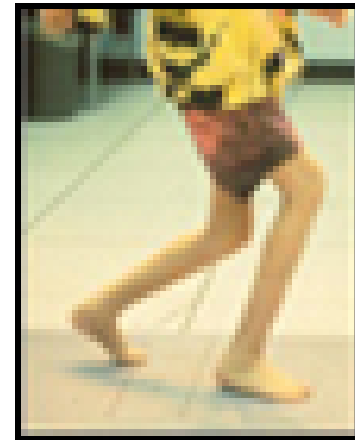
評估痙攣

- 步態測試
 - 行走的時空參數
(time-distance parameters)
 - 運動學 (kinematics)
 - 動力學 (kinetics)
 - 及動態肌電圖
(dynamic EMG data)



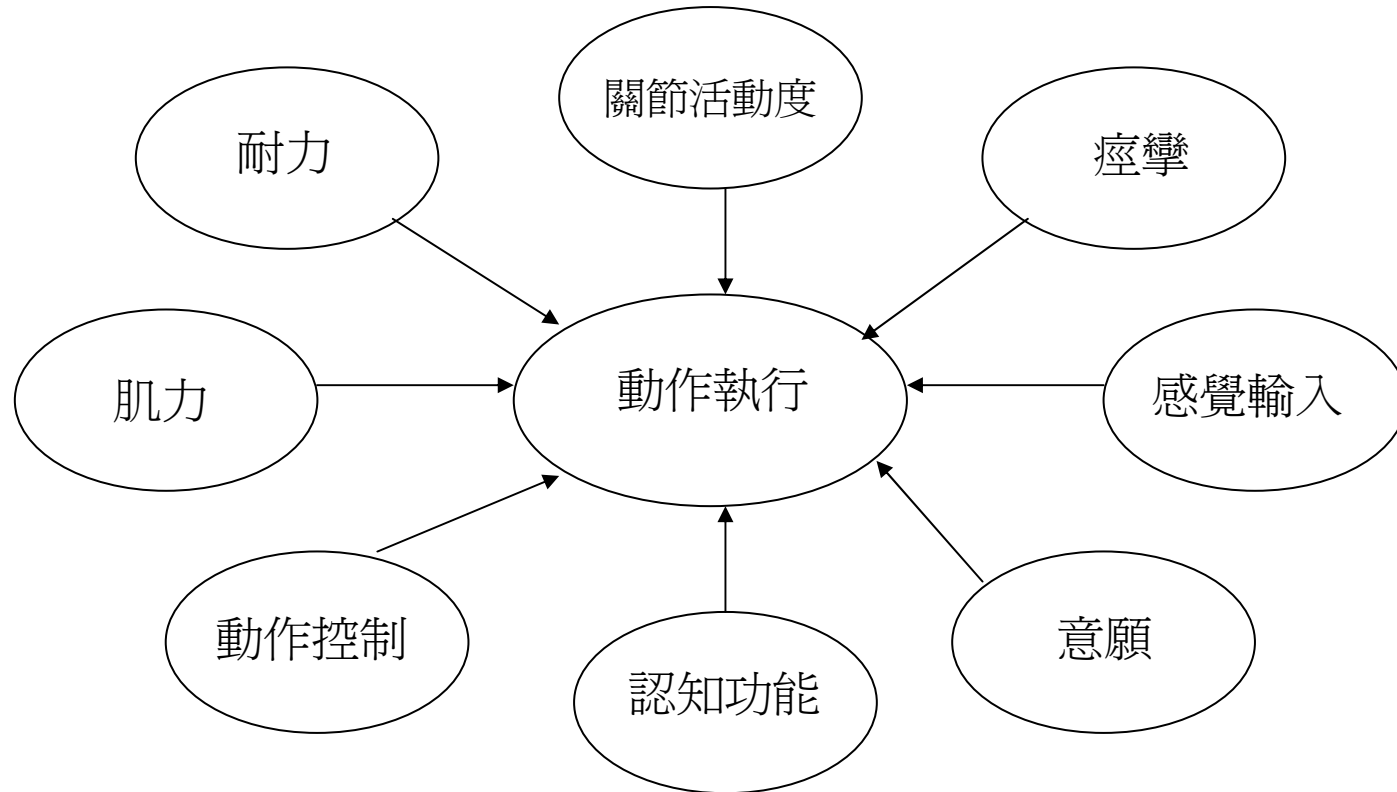
異常步態

- 曲膝步 (crouch gait)
- 跳躍步 (jump knee gait)
- 僵直步 (stiff knee gait)
- 內翻杵形步 (pes equinovarus)
- 內外八字步 (toe in out)



痙攣與動作

- 痙攣和動作執行的關係很複雜



- 痙攣的控制，只是動作訓練的一環

如何處理痙攣

- 由上可知：痙攣不一定要治療，須詳細評估各方面後再決定如何治療目前的治療方式主要為：
 - 1.擺位及關節伸展
 - 2.副木及輔具
 - 3.熱敷
 - 4.口服抗痙等藥物
 - 5.神經肌肉藥物注射(如肉毒桿菌素/酚阻斷術)
 - 6.骨科手術
 - 7.脊髓內巴多芬幫浦

口服藥物

- 目前以**Baclofen**（貝隆芬）為主

優點：1.可處理全身性痙攣

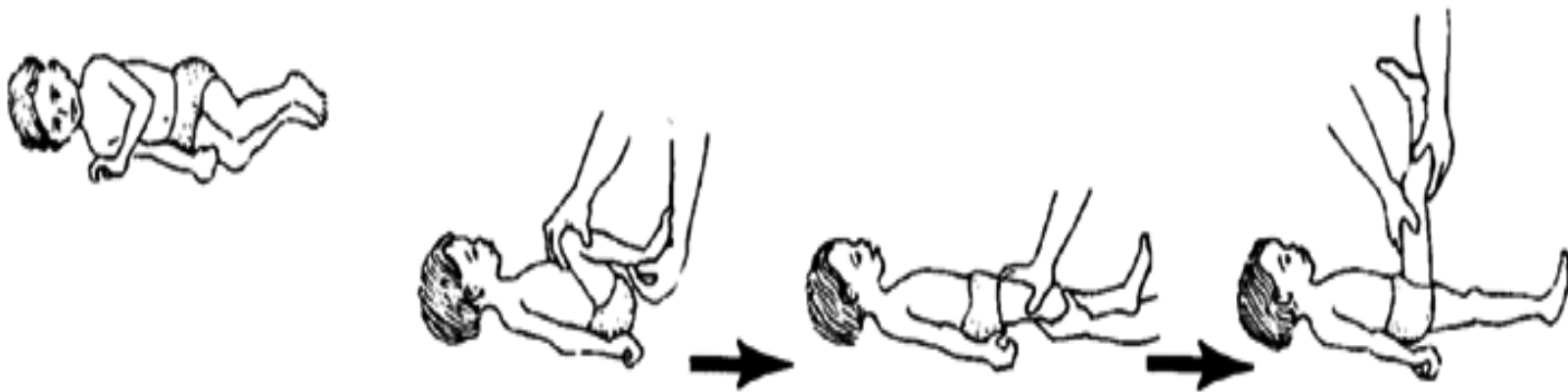
2.使用方便

缺點：1.藥物劑量難以調控

2.可能有嗜睡，無力等副作用

運動治療

- 擺位及關節伸展



副本及輔具

優點：

- 1.可處理局部性痙攣
- 2.減少關節變形

缺點：

- 1.製作麻煩，須定期檢視
- 2.使用上仍有一些困難
- 3.可能影響主動動作的進行



擺位



- 頭部及軀幹穩定
- 張力抑制姿勢 (reflex inhibition posture)
- 功能取向
 - 擺位椅
 - 輪椅
 - 頭靠
 - 站立架

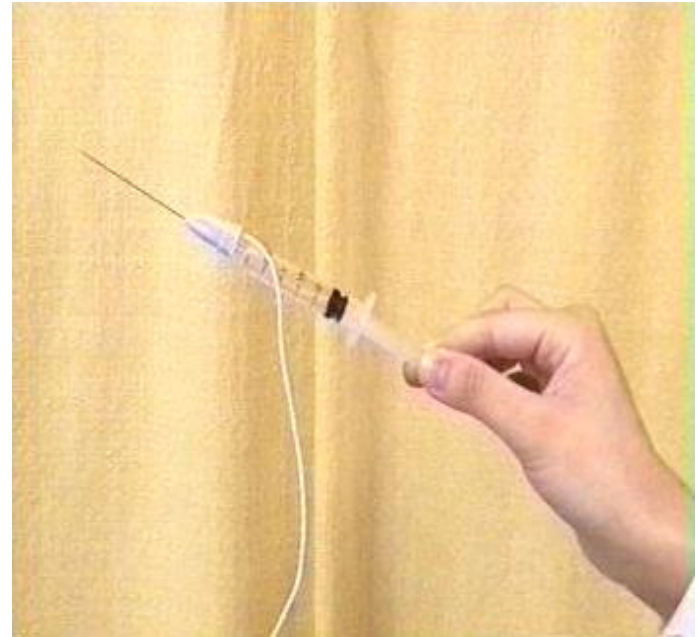
神經阻斷

優點：

- 1.可以處理局部肌肉痙攣
- 2.沒有嗜睡等中樞副作用

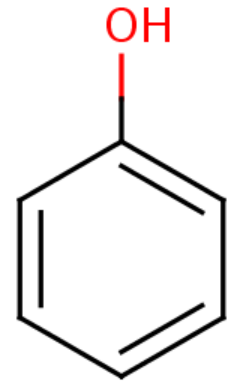
缺點：

- 1.有使用效期，須反覆注射
- 2.難以掌握治療用劑量，可能過度無力或是不足



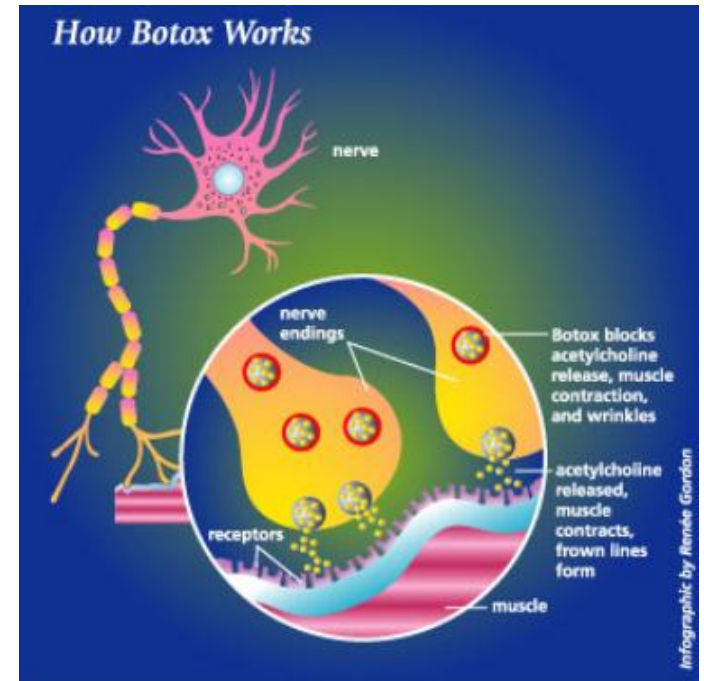
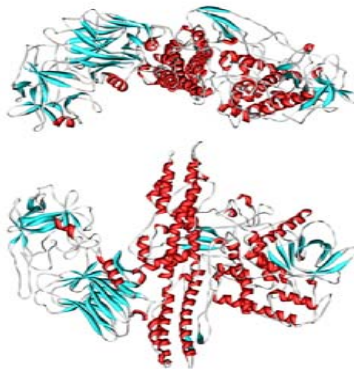
酚阻斷術

- 較疼痛必須麻醉以免病人掙扎影響阻斷術的效果。
- ◎可能產生的併發症？
 - (1) 血栓靜脈炎
 - (2) 周邊神經損傷
 - (3) 出血
 - (4) 疼痛及感覺異常
 - (5) 肌肉無力
 - (6) 暈針
- 以上之併發症發生的機率並不高。
- 病理變化：酚劑所接觸到的組織會產生壞死，但兩個月後神經開始再生，此時肌肉張力會逐漸回復，約三個月左右再生完全。
- 藥效可持續**3至6個月**。
- 重覆接受神經阻斷術的適應性：當痙攣下降時，功能因此而進步；痙攣恢復時，功能又喪失，則可以考慮接受重覆的阻斷術。



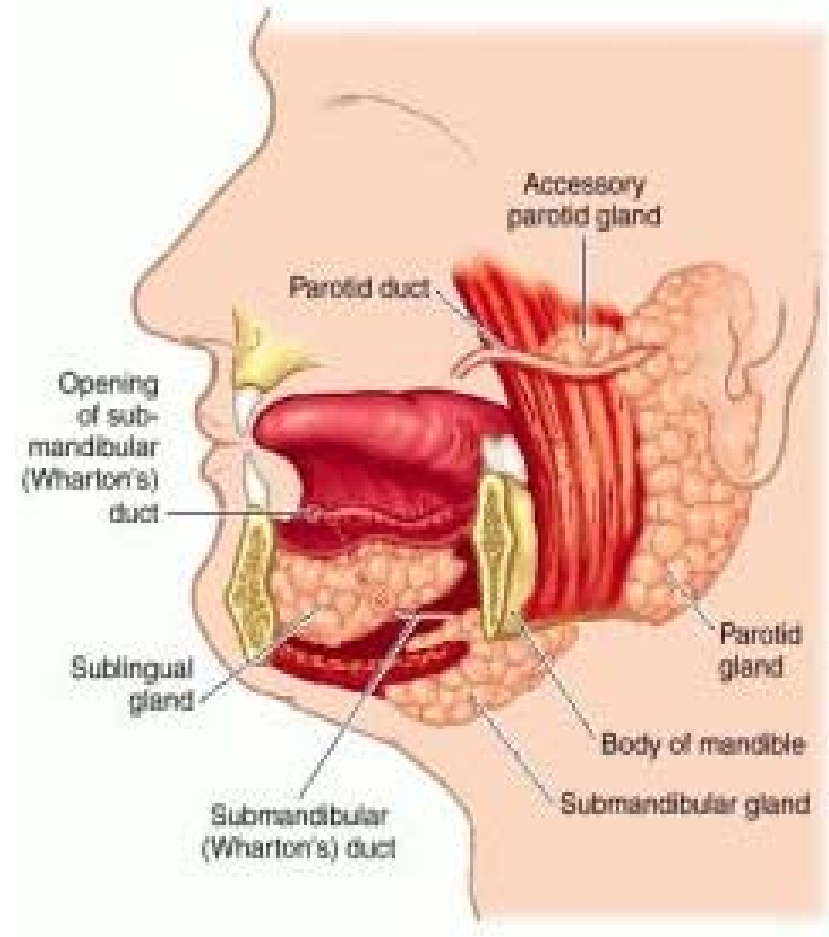
Botulinum toxin injection for spasticity

- Focal action
- 局部作用
- Reversible
- 可逆性
- Easy to apply
- 容易使用
- Few side effects
- 安全性高



Botulinum toxin injection for drooling

- 可以減少口水分泌
- 須考慮
 - 口腔衛生
 - 吞嚥功能



骨科手術

優點：1.可以矯正關節變形(局部)
2.時效較久 (1~2年)

缺點：1.開刀的風險
2.仍可能再發

神經外科手術治療

Figure 1
Before Surgery

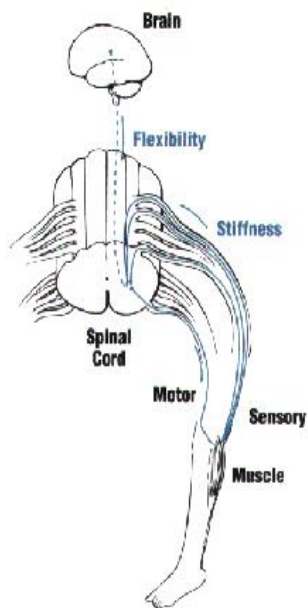
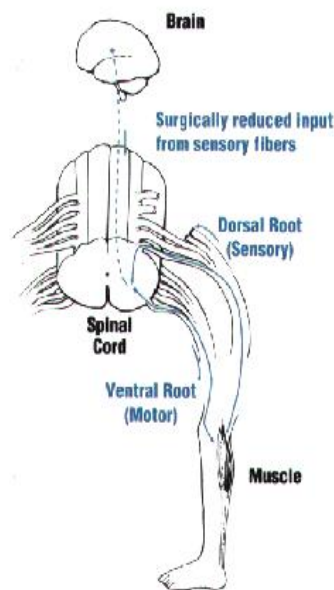
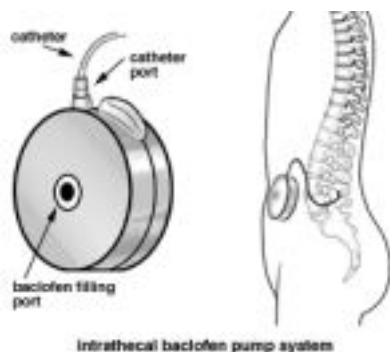


Figure 2
After Surgery



- 減少神經輸入
 - SDRZ (選擇性背神經根截斷術)
- 術後需使用背架
- 半永久術式
- 下肢或四肢痙攣型
- GMFMS IV/V

脊髓內貝隆芬幫浦



利用電腦化的給藥器，將微量的抗
攣的藥物(Baclofen) 注入脊
髓腔內，達成緩解痙攣的作用

優點：

1. 可處理全身型痙攣
2. 為可逆，可調整的治療方式
3. 中樞的無力或是嗜睡副作用較少見

缺點：

1. 須開刀放置幫浦
2. 昂貴的治療
3. 長期照顧須有注意事項



何時可考慮ITB治療

1.合理的目標：

- (1)因痙攣造成功能的不佳
- (2)因痙攣造成照顧上的困難

2.病患的健康狀態

- (1)一般健康狀態可以完成手術
- (2) > 17 公斤
- (3) > 4 歲

3.通過脊髓注射貝隆芬測試

4.經濟上許可

5.復健團隊持續的追蹤訓練

6.家屬了解治療的內容及目標

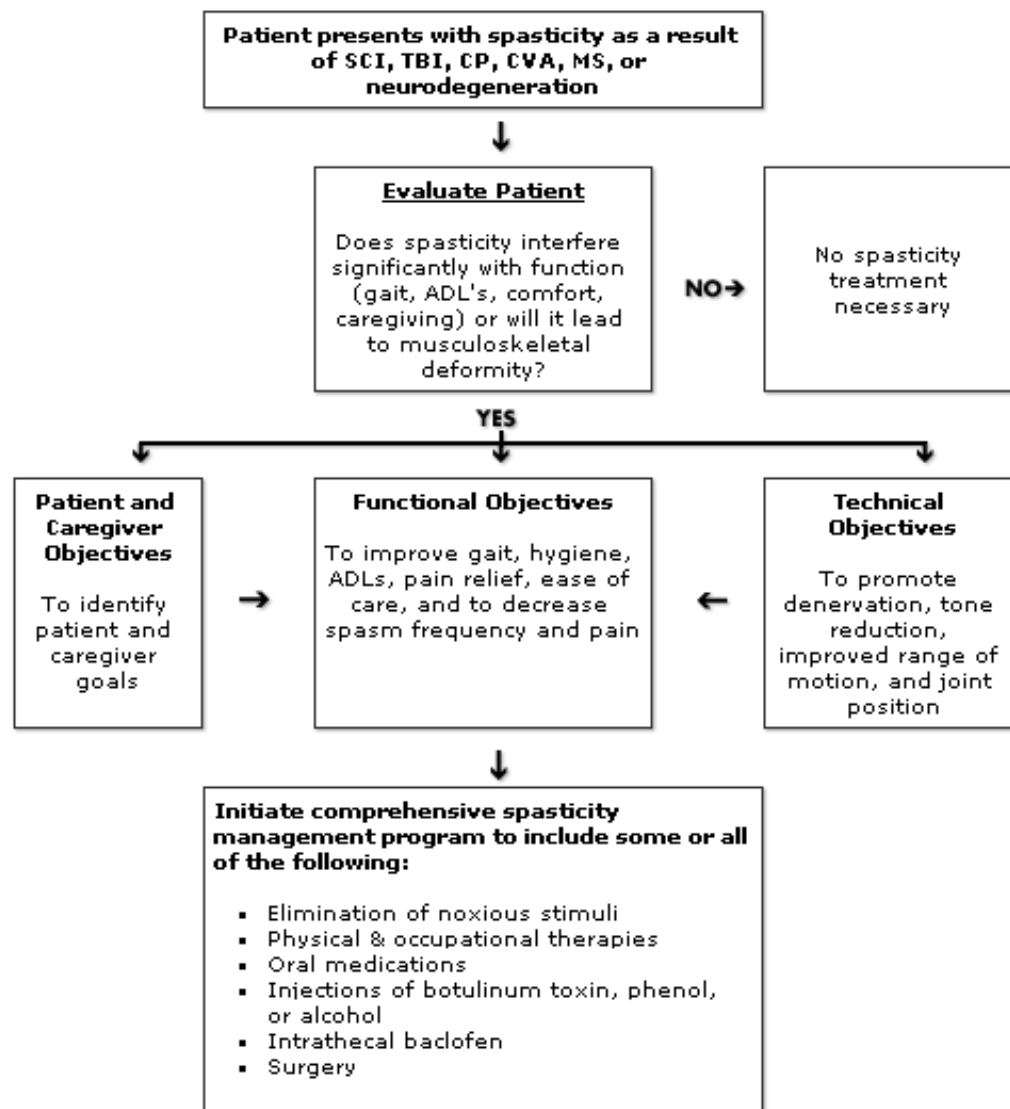
脊髓注射貝隆芬測試

目的：觀察病患與五對貝隆芬有良好的反應。

三天測試：用**50、75、100**微克的貝隆芬注射入脊髓腔、並觀察張力之變化。

注意：只觀察是否有反應，而非最後的劑量。

脊髓注射貝隆芬測試



結論

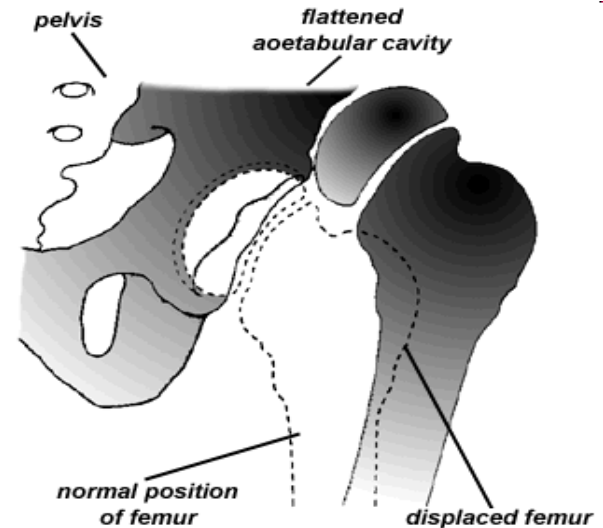
- 腦性麻痺兒童所伴隨的痙攣治療應有明確目標
 - 以功能進步為主
- 治療痙攣可以合併多種不同策略
 - 應考慮個體不同
 - 考慮局部性/全身性
- 痙攣並非唯一的不良因子
 - 多方面進行運動評估及治療

共病症 (comorbidity)

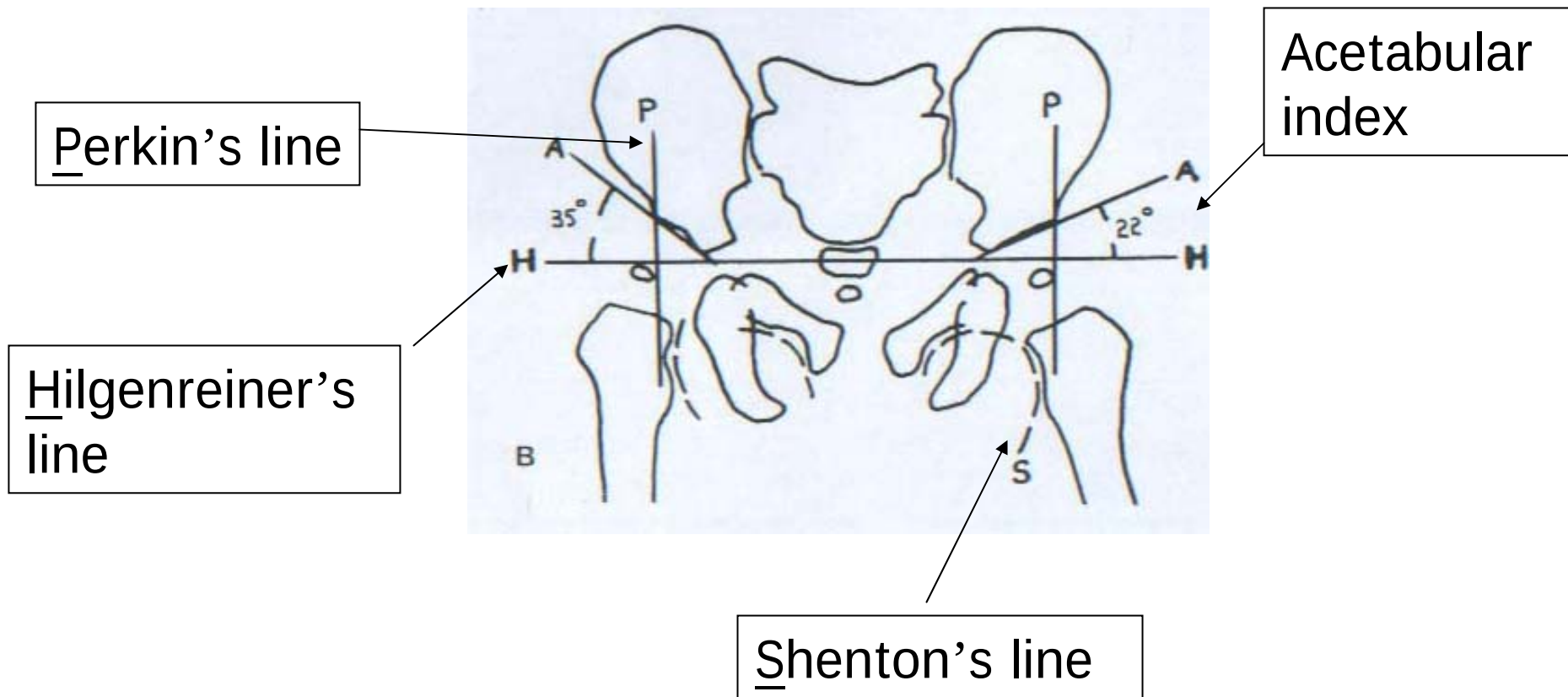
- Comorbidity
 - 智能不足 (Mental retardation)
 - 發展遲緩 (Developmental delay)
 - 視聽覺障礙 (Visual/hearing impairment)
 - 情緒障礙及精神問題 (Pediatric psychosis & autistic spectrum)
 - 癲癇 (Epilepsy)
 - 關節變形 (Orthopedic deformities)

髖關節脫臼

- 有超過一半腦麻小朋友有此問題
- 成年後，出現髖關節炎
- 次發脊椎側彎
- 會隨著練習行走後改變



Roentgenogram diagnostic criteria of hip dislocation *



Management of Hip problem

- Preventative procedure (軟組織術式)
 - Adductor muscle release
 - Psoas muscle release
- Reconstructive procedure (重建手術)
 - varus femoral osteotomies;
 - salter osteotomy;
 - chiari osteotomy;
 - pemberton pericapsular osteotomy:
 - spastic dislocation:
 - VDRO
 - windswept hips:

治療原則

- 儘量控制內收及髖彎曲痙攣
- 軟組織術式通常恢復速度較快
- 重建手術應用於嚴重變形患者
- 考慮患者活動能力計劃
- 可能需要不只一次手術

足變形

- 以馬蹄足及馬蹄外翻足最為常見

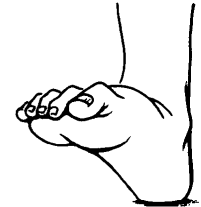
- 影響步行穩定性
- 疼痛



弓形足



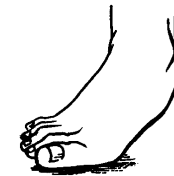
馬蹄足



仰趾足



外翻足



馬蹄外翻足



仰趾內翻足



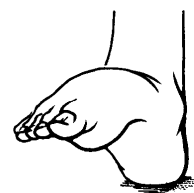
內翻足



弓趾外翻足



馬蹄內翻足



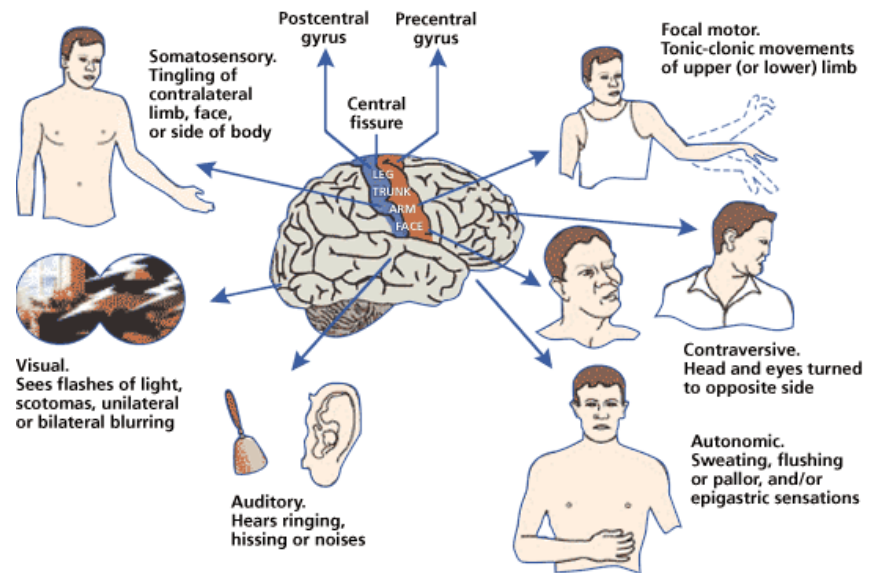
仰趾外翻足

治療原則

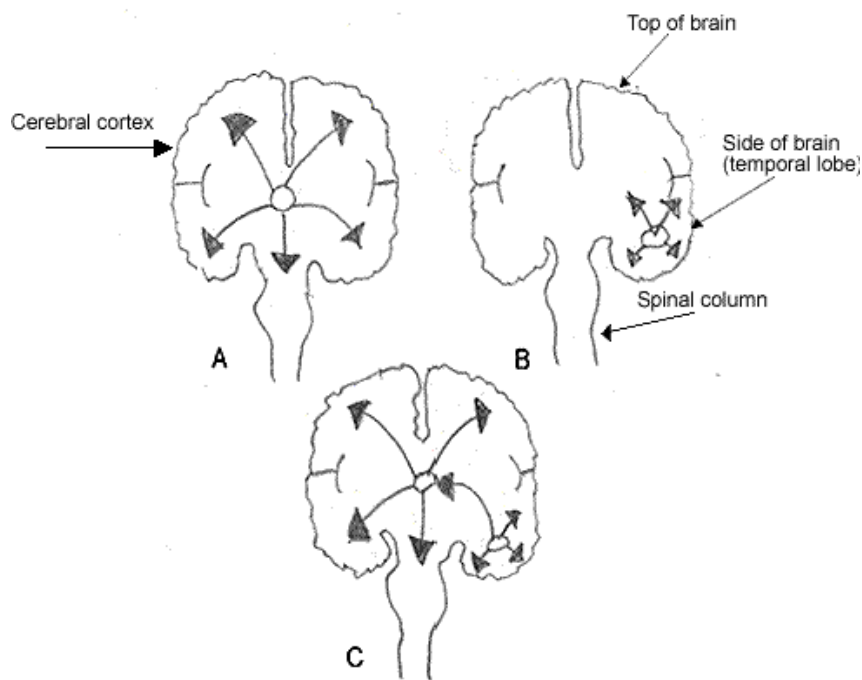
- 阿基里斯跟腱鬆筋手術
- 肌肉轉移手術：
 - Posterior tibialis 經前或經後轉移至 peroneal tendons 或 fifth metatarsal base，適用於走路時一用力腳尖就內八內翻的步態
- 矯正切骨術

Epilepsy癲癇

- 運動障礙越嚴重的孩子發生率越高
- 也可能在成長的期間突然出現或是惡化
- 不當的控制會使得中樞神經無法適當成長



Epilepsy 癲癇



- 症狀多樣化
 - 泛發性強直痙攣發作（全身性大發作）
 - 失神性發作
 - 肌抽躍性發作
 - 失張力性發作
 - 單純局部癲癇
 - 嬰兒點頭痙攣
 - 複雜性部分發作

頑固型癲癇症

- 難以用藥物控制
- 手術治療
- 達到較長久及良好的控制
- 須完整的數前評估

Surgical treatment for Epilepsy

- Resection techniques

(將病灶切除)

- Lesionectomy
- Lobectomy
- Hemispherectomy
- corticectomy

- Disconnection

(將病灶分離)

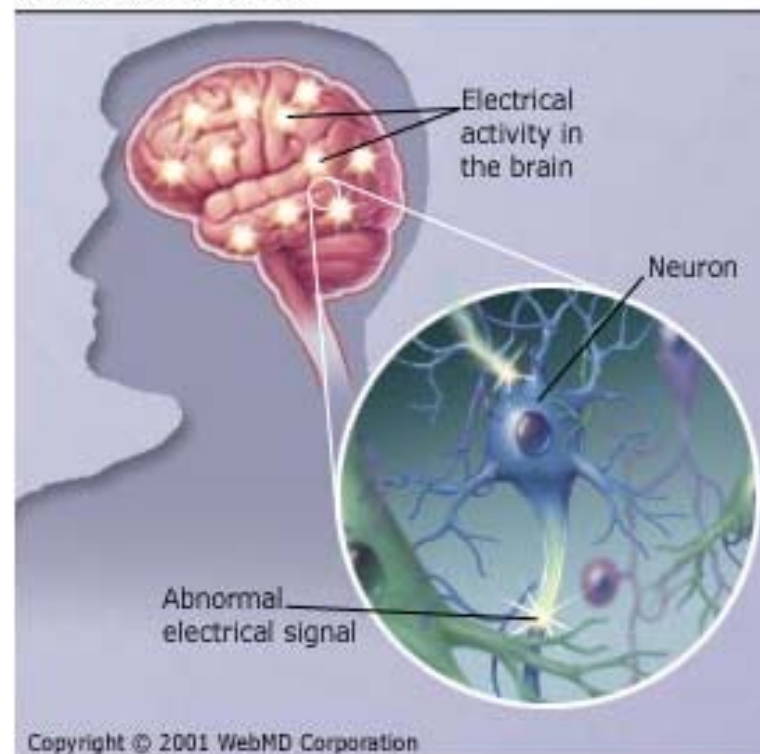
- Callosotomy
- subpial transection

- Augmentation

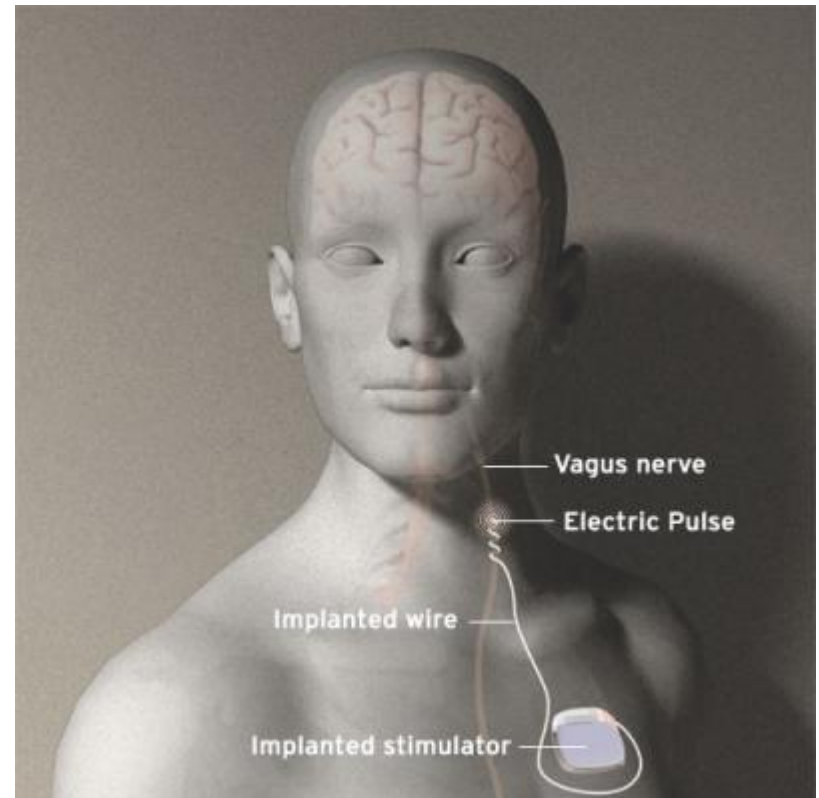
(強化抑制)

- cerebellar
- vagal stimulation techniques

Absence Seizure



迷走神經刺激器



What is your goal?
How to get there?



Help the CP kids

- Be realistic (需以現實設立目標)
- Cost/benefit (合理的花費)
- Long term planning (長遠計劃)
- Consistency and collaborative (一致性)
- Preventative goal (預防性治療)
- Adequate Medical control (治療共病症)

感謝您的聆聽！

