

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Сибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Л.С. Краева, Е.С. Королёва, В.М. Алифирова

**ДЕТСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ.
ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ.
СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ
ДИАГНОСТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ**

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

Томск
Издательство СибГМУ
2024

УДК 616.831-007.234-07/-08(075.8)
ББК 57.336.12я73
К 774

Краева, Л.С.

Детская неврология. Детский церебральный паралич.
К 774 Современные методы диагностики и реабилитации: учебное пособие / Л.С. Краева, Е.С. Королёва, В.М. Алифировва. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2024. – 142 с.

Целью данного пособия является систематизация знаний о детском церебральном параличе. Издание содержит сведения об эпидемиологии, этиологии данного заболевания, методике построения клинического диагноза в соответствии с международными шкалами, клинических формах ДЦП, современных методах реабилитации и диагностики пациентов. Отдельная глава посвящена мышечной спастичности, ее определению, методах антиспастической терапии у детей с церебральным параличом.

Пособие написано по дисциплине «Неврология». Соответствует Федеральному государственному образовательному стандарту высшего профессионального образования для студентов, обучающихся по специальности педиатрия и «Типовой программе» для слушателей послевузовского и дополнительного профессионального образования врачей.

УДК 616.831-007.234-07/-08(075.8)
ББК 57.336.12я73

Рецензенты:

Валикова Т.А. – кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии и нейрохирургии ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России.

Рейхерт Л.И. – доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии с курсом нейрохирургии ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России.

Утверждено и рекомендовано к печати Центральным методическим советом ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России (протокол № 3 от 13.04.2024 г.)

© Макет издательства СибГМУ, 2024
© Краева Л.С., Королёва Е.С., Алифировва В.М., 2024

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	5
Введение	6
Глава 1. ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА (ДЦП)	7
Глава 2. АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ.....	14
Глава 3. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ДЦП.....	24
Глава 4. КЛАССИФИКАЦИЯ ДЦП.....	30
Глава 5. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДЦП	34
5.1. Спастический церебральный паралич.....	38
5.2. Дискинетический церебральный паралич	42
5.3. Атаксический церебральный паралич.....	44
5.4. Смешанные формы ДЦП	45
Глава 6. ДИАГНОСТИКА ДЦП	46
Глава 7. МЕЖДУНАРОДНЫЕ ШКАЛЫ, ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ ДЛЯ ОЦЕНКИ ФУНКЦИЙ У ДЕТЕЙ С ДЦП	49
7.1. Шкала глобальных моторных функций <i>GMFCS</i>	49
7.2. Системы классификации функции руки <i>MACS</i> и <i>Mini-MACS</i>	57
7.3. Система классификации коммуникативных функций <i>CFCS</i>	59
7.4. Функциональная шкала двигательной активности <i>FMS</i>	60
7.5. Система классификации способности принятия пищи и жидкости <i>EDACS</i>	60
Глава 8. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ДЦП.....	62
Глава 9. ПРОБЛЕМА МЫШЕЧНОЙ СПАСТИЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С ДЦП.....	65
9.1. Определение мышечной спастичности	65
9.2. Ортопедические осложнения ДЦП	69

Глава 10. РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ДЦП	75
10.1. Антиспастическая терапия.....	79
10.2. Физическая реабилитация	91
10.3. Нутритивная поддержка.....	106
Глава 11. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЦП.....	114
Глава 12. ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ	
НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЦП	124
Клинические примеры	126
Тестовые задания.....	136
Эталоны ответов на тестовые задания.....	139
Рекомендуемая литература	140

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АШТР	—	асимметричный шейный тонический рефлекс
БОС	—	биологическая обратная связь
ВЖК	—	внутрижелудочковое кровоизлияние
ВОЗ	—	Всемирная организация здравоохранения
ГАМК	—	гамма-аминомасляная кислота
ДЦП	—	детский церебральный паралич
КТ	—	компьютерная томография
ЛТР	—	лабиринтный тонический рефлекс
МКБ	—	Международная классификация болезней
МРТ	—	магнитно-резонансная томография
НСГ	—	нейросонография
ПЭП	—	перинатальная энцефалопатия
СШТР	—	симметричный шейный тонический рефлекс
ТСР	—	технические средства реабилитации
УЗИ	—	ультразвуковое исследование
ЦНС	—	центральная нервная система
ЭНМГ	—	электронейромиография
ЭЭГ	—	электроэнцефалография
<i>CFCS</i>	—	классификация коммуникативных функций и навыков
<i>EDACS</i>	—	система классификации способности принятия пищи и жидкости
<i>FMS</i>	—	функциональная шкала двигательной активности
<i>GMFCS</i>	—	шкала глобальных моторных функций
<i>MACS</i>	—	система классификации функции руки
<i>MMAS</i>	—	модифицированная шкала Эшворт
<i>MTS</i>	—	модифицированная шкала Тардье
<i>SCPE</i>	—	группа по наблюдению за церебральным параличом в Европе

ВВЕДЕНИЕ

Термин детский церебральный паралич (ДЦП), согласно предложению по определению и классификации церебрального паралича, принятого на международном семинаре по определению и классификации церебральных параличей в штате Мериленд, США, в 2004 г., обозначает группу нарушений развития движений и положения тела, вызывающих ограничения активности, ассоциированных с непрогрессирующим поражением развивающегося мозга плода или ребенка. Моторные нарушения при церебральных параличах часто сопровождаются дефектами чувствительности, когнитивных и коммуникативных функций, перцепции и/или поведенческими и/или судорожными нарушениями. Определяющим клиническим синдромом при ДЦП является синдром двигательных расстройств.

Диагноз ДЦП ставится ребенку, как правило, в возрасте 1 года жизни. Заболевание представляет собой последствия перинатальных поражений нервной системы, которые объединяют большую группу патологических состояний, связанных между собой временем воздействия неблагоприятного фактора на плод и новорожденного (с 22 недели внутриутробного развития и до 7 дня после рождения).

По данным зарубежных авторов *Garfinkle J. et al.*, 2011; *Himmelman K. et al.*, 2011, заболеваемость ДЦП в среднем составляет 2,5 на 1000 детей. По данным отечественных эпидемиологов Немкова С.А., Намазова–Баранова Л.С. и др., 2012, в России распространенность зарегистрированных случаев ДЦП составляет от 2,2 до 3,3 случаев на 1000. В группе недоношенных детей частота ДЦП составляет 1%. У новорожденных с массой тела менее 1500 г распространенность заболевания увеличивается до 5–15%, при массе тела менее 1000 г – до 25–50% (*Miller F.*, 2005). Многоплодная беременность повышает риск развития ДЦП: частота ДЦП при одноплодной беременности составляет 0,2%, при двойне – 1,5%, при тройне – 8,0%, при четырехплодной беременности – 43%. Тем не менее, в течение последних 20 лет параллельно с ростом числа детей, родившихся от многоплодных беременностей с низкой и экстремально низкой массой тела, наблюдается тенденция к снижению частоты развития ДЦП в данной популяции.

Социальная значимость заболевания определяется тем, что ДЦП является наиболее частой причиной неврологической инвалидности в детском возрасте

Глава 1

ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА (ДЦП)

История изучения церебрального паралича включает в себя множество великих умов, щедрых сердец и преданных людей, стремящихся улучшить жизнь людей с ограниченными возможностями.

Несмотря на то, что случаи ДЦП восходят к древним цивилизациям, включая египтян, греков и римлян, термина «церебральный паралич» не существовало, и до XIX века не было никаких известных причин возникновения или методов лечения данной группы нервно-мышечных заболеваний, в настоящее время известных, как ДЦП. Считается, что египетский фараон *Siptah*, правивший с 1196 по 1190 гг. до нашей эры, страдал ДЦП. Через сотни лет после его смерти медицинское обследование мумифицированного тела обнаружило сильно деформированную ступню. Историки-медики утверждают, что тело фараона является самым старым вещественным доказательством человека с ДЦП. Плохо документированные упоминания о заболевании ДЦП были найдены в художественных и литературных источниках и палеопатологии.

Стремление соотнести поражения головного мозга с их клиническими проявлениями началось с ранних французских публикаций патологоанатомов *Lallemand*, 1820; *Cazauviel*, 1827, обсуждающих связь гемиплегии тела с гемиатрофией головного мозга, выявленной на аутопсии. Однако, основополагающую работу, описывающую церебральный паралич и, в частности, связанные с ним проблемы опорно-двигательного аппарата, представил английский хирург-ортопед *William John Little* в одной из серии лекций под названием «Деформации человеческого тела» в 1843 г. (рис. 1). В своих лекциях он описывал контрактуры и деформации суставов, возникающие в результате длительной мышечной спастичности и паралича. При этом он четко указал, что причиной спастичности и паралича в большинстве случаев являлось повреждение головного мозга в младенчестве, и, в частности, преждевременные роды и перинатальная асфиксия. *W.J. Little* также отметил, что расстройства поведения и эпилепсия

были лишь случайными осложнениями, а не главными причинами данного состояния.

В то же время немецкий хирург-ортопед *Jakob von Heine* в 1860 г. сообщал о схожих клинических синдромах в результате таких инфекций, как скарлатина и прививки (рис. 2). В научном мире существовало предположение, что на самом деле *Jakob von Heine*, а не *John Little*, первым отличил ДЦП от «вялого» паралича, вызванного полиомиелитом (*Osler, 1889; Bishop, 1958*). Как бы то ни было, согласно историческим документам, доктор *William John Little* признан первым человеком, изучившим и давшим определение церебральному параличу у детей в 1853 г., а ДЦП еще много лет после этого был известен как «болезнь Литтла».



Рис. 1. William John Little
(1810–1894)



Рис. 2. Jakob von Heine
(1800–1879)

В своей самой известной работе, опубликованной в 1862 г., *William John Little* впервые описал ДЦП, как отдельное заболевание, детально показав связь между клинической картиной большого числа его пациентов и историей их рождения. *John Little* сгруппировал клиническое описание 47 случаев следующим образом: (1) гемиплегическая ригидность; (2) параплегия, поражающая нижние конечности больше, чем верхние; и (3) общая ригидность. Он предположил, что имеется связь между нарушениями течения беременности, патологией родов, недоношенностью, асфиксией новорожденных с развитием

в дальнейшем ортопедических нарушений, и в первую очередь, с формированием эквинусной деформации стопы. Также *William John Little* предложил операцию тенотомии для коррекции эквинусной деформации стопы, которая и в настоящее время широко применяется во всем мире.

В 1887 г. выдающийся канадский ученый и врач, профессор кафедры внутренних болезней государственного исследовательского университета Макгилла, расположенного в городе Монреаль, *Sir William Osler* впервые ввел термин «детский церебральный паралич». В 1889 г. в своей книге «*The Cerebral Palsies of Children*» *William Osler* всесторонне описал исследование серии случаев из 151 пациента (рис. 3, 4). Он разделил все случаи на три категории, используя термины: (1) детская гемиплегия; (2) двусторонняя спастическая гемиплегия; и (3) спастическая параплегия.



Рис. 3. Sir William Osler
(1849–1919)

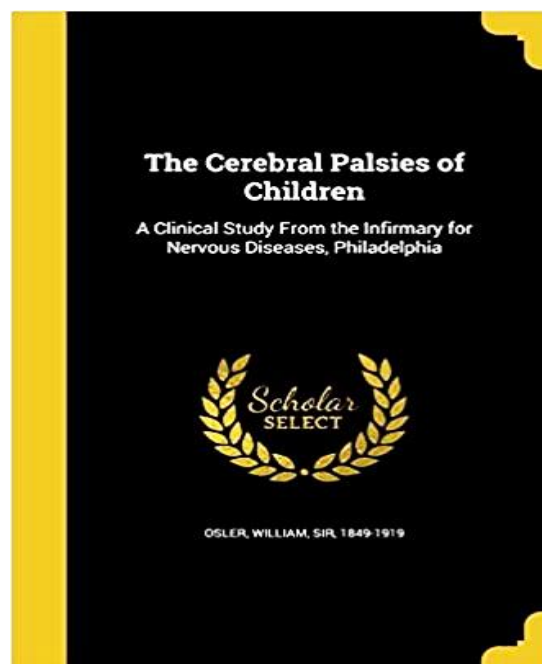


Рис. 4. Книга «Церебральный паралич у детей»

В 1890 г., вслед за основополагающей книгой *William Osler*, неврологи *Sachs* and *Peterson* опубликовали свою серию из 140 случаев. Они противопоставили всестороннее понимание, достигнутое в то время в отношении клинических симптомов и патологии полиомиелита, недостаткам понимания ДЦП. *Sachs* и *Peterson* следовали обычаям того времени, используя ту же систему классификации, что и *William Osler*: гемиплегия, диплегия или паралич нижних конечностей.

стей. Там, где это было возможно, ученые изучили этиологию с помощью посмертных исследований, но пришли к выводу, что любое из трех клинических проявлений может быть вызвано различными причинами. Несмотря на отсутствие корреляции, *Sachs* и *Peterson* выступали за то, чтобы классификация включала «...*special reference to the pathology of the disease*» (перевод с англ. «...особую ссылку на патологию заболевания»).

Австрийский психоаналитик, невролог *Sigmund Freud* придерживался противоположного мнения и выступал за классификацию ДЦП с использованием только клинических данных (рис. 5).

В 1893 г. он объединил различные нарушения, вызванные аномальным развитием головного мозга, под одним термином и создал первую классификацию детского церебрального паралича. *Sigmund Freud* считал, что патологические находки при посмертном исследовании являлись результатом сочетания начального поражения и процесса восстановления, а, следовательно, могли быть лишь частично связаны с клиническим проявлением. Его система классификации объединила ранее отдельные категории под единым термином «диплегия» для всех двусторонних расстройств, в отличие от гемиплегии. Термин «диплегия» использовался для описания генерализованной ригидности церебрального происхождения, ригидности при параличе нижних конечностей, двойной спастической гемиплегии, генерализованной врожденной хореи и генерализованного атетоза. Ранее, в 1871 г. *Hammond* уже описал атетоз, как непроизвольные судорожные движения у взрослых, страдающих гемиплегией и позже он будет более четко дифференцирован от других двигательных расстройств (*Gowers*, 1876). В 1893 г. *Sigmund Freud* опубликовал книгу, посвященную знаниям о церебральных диплегиях детского возраста. Наблюдения Фрейда относительно этиологии выявили три группы причинных факторов: (1) материнские и врожденные идиопатические; (2) перинатальные; и (3) послеродовые причины. Он считал задачу отделения врожденных случаев от приобретенных в некоторой степени невыполнимой и в целом бесполезной.

В начале 1920-х гг. американский хирург-ортопед *Winthrop Morgan Phelps* внес огромный вклад в современное понимание ДЦП (рис. 6). Будучи пионером новых подходов к физическому лечению детей с ДЦП, пропагандируя физиотерапию, ортезы и блокады нервов, он определил четыре цели лечения заболевания: передвижение, самопомощь, речь и общий внешний вид. *Winthrop Phelps* предпочел

использовать свою собственную систему классификации в качестве основы для лечения. Данная классификация производилась на функциональной основе, включая как умственные, так и физические способности, а также обязательную социальную оценку перед началом лечения. *Winthrop Phelps* сгруппировал все двигательные расстройства под термином дискинезия и использовал спастичность, атетоз, синкинезию, атаксию и тремор в качестве подкатегорий. Он отметил, что эти пять разновидностей редко встречаются изолированно сами по себе.

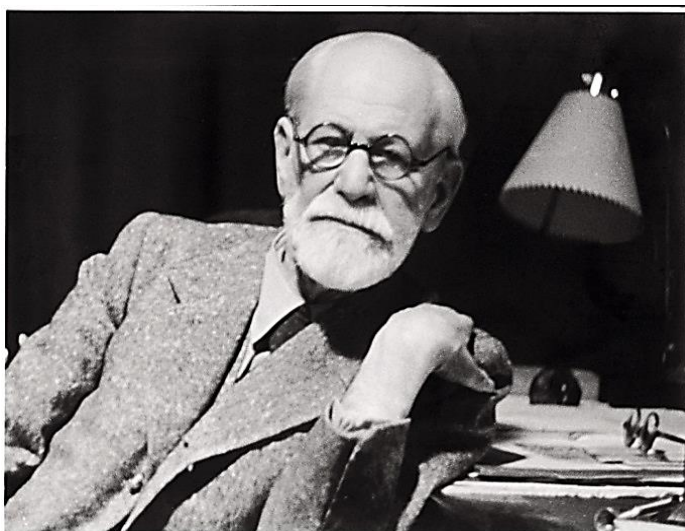


Рис. 5. Sigmund Freud
(1856–1939)



Рис. 6. Winthrop Morgan Phelps
(1894–1971)

В 1937 г. доктор *Winthrop Phelps* основал в городе *Maryland* первый «Институт детской реабилитации». Учреждение было предназначено для лечения и ухода за детьми с ДЦП. В 1932 г. доктор *W. Phelps* опубликовал первую, начиная с 1843 г., профессиональную журнальную статью о ДЦП. В ней он настаивал на том, что не у всех пострадавших детей имелись когнитивные расстройства, а был нарушен исключительно двигательный контроль. *Winthrop Phelps* также отметил, что люди с ДЦП могут быть продуктивными членами общества. В 1947 г. *Winthrop Phelps* в сотрудничестве с пятью врачами, работавшими с пациентами, страдающими церебральным параличом, основал Американскую академию детского церебрального паралича и был избран первым ее президентом. Более 70 лет спустя организация

была переименована в Американскую академию детского церебрального паралича и медицины развития (Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine – AACPDМ) и существует до настоящего времени. Миссией Академии и по сей день остается «содействие и поощрение профессионального образования, научных исследований и интереса к пониманию состояний при детском церебральном параличе, улучшению ухода и реабилитации пострадавших лиц».

Американский невролог *Myer Perlstein* рассказал о методах классификации детей в соответствии с анатомической локализацией поражения головного мозга, клиническими симптомами, степенью мышечного тонуса, тяжестью поражения и этиологией. В 1956 г. *Myer Perlstein* определил ДЦП просто как любой «симптомокомплекс», возникающий в результате непрогрессирующих поражений головного мозга и опубликовал модульную классификацию ДЦП, представляющую собой полный перечень всех клинических симптомов с категориями двигательных нарушений, топографией, этиологией, дополнительными, нейроанатомическими, функциональными возможностями и терапевтическими требованиями.

По итогам нескольких научных совещаний, проведенных в Европе и Америке в период с 1987 по 1990 гг., было пересмотрено определение ДЦП с целью подчеркнуть неоднородность состояния: «общий термин, охватывающий группу непрогрессирующих, но часто меняющихся синдромов двигательных нарушений, вторичных по отношению к поражениям или аномалиям мозга, возникающим на ранних стадиях развития». В 2000 г. группа по наблюдению за церебральным параличом в Европе (SCPE – Surveillance of Cerebral Palsy in Europe) опубликовала стандартизированные процедуры диагностики и описания детей с ДЦП для регистров и баз данных. Система, принятая SCPE, предоставляет схему принятия решений для облегчения классификации по неврологическим и топографическим категориям, включая спастические (односторонние или двусторонние), атактические, дискинетические (дистонические или хореоатетические) или неклассифицируемые. Для каждой неврологической категории предусмотрены четко определенные симптомы и требования.

В связи с быстрым совершенствованием технологии нейровизуализации возник интерес к системам этиологической классификации, сопоставляющим клинические синдромы и нейроанатомию, что ставит под сомнение 100-летнее утверждение Фрейда о том, что эта задача была бесполезной. Был достигнут прогресс с использованием

ультразвука и магнитно-резонансной томографии (МРТ) для выявления структурных нарушений головного мозга до того, как они проявятся в виде двигательных расстройств (A.L. Accardo et al., 2004).

В настоящее время поиск единого международно признанного определения ДЦП продолжается. В 2004 г. Международная многопрофильная группа предложила новое определение: «Церебральный паралич описывает группу постоянных нарушений развития движений и осанки, вызывающих ограничение активности, которые объясняются непрогрессирующими нарушениями, произошедшими в развивающемся мозге плода или младенца. Двигательные расстройства ДЦП часто сопровождаются нарушениями чувствительности, восприятия, познания, общения, поведения, эпилепсией и вторичными проблемами с опорно-двигательным аппаратом». Вызвав бурную дискуссию и стремление к консенсусу, новое определение получило неоднозначные отзывы в сопутствующих редакционных статьях.

Таким образом, спустя более чем 150 лет научных диспутов, все еще нет общепринятого определения ДЦП, нет согласованного метода классификации нарушений, который показал бы свою состоятельность с точки зрения обоснованности и надежности. Однако, важно отдать дань уважения тем выдающимся ученым, которые стремились и продвигали изучение ДЦП вперед. ДЦП у младенцев в настоящее время выявляется на очень ранних стадиях жизни, и это означает, что вмешательства могут проводиться быстрее, чем раньше. Благодаря технологическим инновациям, происходящим быстрыми темпами, технологии заполняют пробелы между физическими способностями человека и его наибольшим потенциалом. В настоящее время люди с ДЦП являются лидерами в своих областях, получают высшие научные степени, создают семьи и воспитывают детей, вносят значительный вклад в развитие общества.

Глава 2

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

*«Наше главное дело не смотреть на то,
что лежит в туманной дымке на расстоянии,
а делать то, что лежит непосредственно под рукой»*
Sir William Osler

Из всех жизненно важных систем человеческого организма нервная система регулирует и координирует различные виды деятельности организма, являясь тем самым очень сложной в морфологическом и функциональном понимании. Нервная система состоит из головного, спинного мозга и периферических нервов, которые работают согласованно, позволяя ребенку думать, учиться, говорить и испытывать эмоции. Они также помогают контролировать основные функции организма, такие как движение, ощущения, дыхание и сердцебиение. Головной и спинной мозг составляют центральную нервную систему (ЦНС). С момента зачатия ребенка и до тех пор, пока человеку не исполнится 26 лет, мозг растет и развивается. Гены влияют на развитие мозга наряду с жизненным опытом. Происходящие изменения в мозге формируют личность, мысли и взаимодействие человека с миром.

В течение первых лет жизни ребенка происходит интенсивное морфологическое развитие и созревание головного мозга и его важнейших структурных элементов. С этим процессом тесно связано развитие функций нервной системы, которые постепенно усложняют взаимоотношения ребенка с окружающим миром. Первые годы жизни являются периодом быстрого развития высшей нервной деятельности, причем оно происходит тем быстрее, чем меньше возраст ребенка.

Общая анатомия и физиология ЦНС у детей также отличаются от анатомии и физиологии взрослых. Церебральный метаболизм быстро развивается в ранние годы, что обусловлено развитием коры головного мозга, синаптогенезом и быстрой миелинизацией, за кото-

рыми следуют столь же резкие изменения исходного уровня мозгового кровотока (особенно за период от рождения до 8 лет). Анатомия черепа и позвоночника у детей претерпевает множество изменений, начиная с наличия и исчезновения родничков, наличия и закрытия черепных швов, толщины и гибкости черепа, анатомии позвонков и зрелости шейных связок и мышц.

Становление моторики ребенка связано с длительным анатомическим созреванием нервной системы и развитием опорно-двигательного аппарата. Двигательное развитие на первом году жизни является клиническим отражением сложнейших процессов, к которым относится:

- действие генетических факторов, регулирующих развитие, созревание и функционирование нервной системы;
- нейрохимический состав ЦНС, в том числе образование и созревание медиаторных систем (первые медиаторы обнаруживаются в спинном мозге с 10 недели гестации);
- процесс миелинизации;
- макроструктурное и микроструктурное формирование двигательного анализатора в раннем онтогенезе.

Новорожденный и ребенок первых месяцев жизни удерживают преимущественно флексорную позу конечностей, но обязательно наличие полного объема активных симметричных движений. Глубокие рефлексy у детей первого года жизни оживлены, что обусловлено высокими миотатическими рефлексами, недостаточностью нисходящих церебральных тормозных влияний на сегментарный аппарат спинного мозга, незаконченной миелинизацией пирамидной системы, незавершенностью процессов дифференциации нейронов и межнейронных связей.

У новорожденных хорошо выражены коленные сухожильные рефлексy, брюшные рефлексy непостоянны и становятся более отчетливыми во втором полугодии жизни, когда ребенок начинает садиться. К 4 месяцу жизни появляются первые целенаправленные произвольные движения, свидетельствующие о миелинизации аксонов пирамидных нейронов.

Спонтанная двигательная активность у младенцев носит экстрапирамидный характер и представлена преимущественно быстрыми движениями типа хореиформных гиперкинезов, а также периодически возникающих медленных червеобразных атетоидных гиперкинезов и характерных движений пальцев (в стопах по типу спонтанного

феномена Бабинского). При плаче у новорожденных возникают кратковременные дистонические атаки с вытягиванием конечностей и запрокидыванием головы назад. Среднечастотный локальный тремор конечностей и подбородка носит экстрапирамидный характер и является нормальным двигательным феноменом у детей первых месяцев жизни. Также двигательная активность новорожденных обусловлена наличием сегментарных спинальных автоматизмов, позотонических и флексорных рефлексов, которые больше провоцируются осмотром и менее характерны для спонтанной двигательной активности, отражают уровень развития двигательных анализаторов и с возрастом исчезают.

Оральные сегментарные автоматизмы обеспечиваются работой ствола головного мозга, а их отсутствие свидетельствует о тяжелом поражении ЦНС новорожденного (рис. 7):

- **Рефлекс ладонно-ротовой (рефлекс Бабкина)** – при надавливании большим пальцем на область ладони, ближе к тенару, новорожденный открывает рот и сгибает голову (рис. 7.1). Рефлекс физиологический, сохраняется до 3 месяцев.
- **Поисковый рефлекс Куссмауля** – при поглаживании кожи в области угла рта, не касаясь губ новорожденного, происходит опускание губы, отклонение языка и поворот головы в сторону раздражителя (рис. 7.2). Осторожное надавливание на середину нижней губы приводит к открыванию рта, опусканию нижней челюсти и сгибанию головы. Рефлекс физиологический, сохраняется до 1-летнего возраста.
- **Хоботковый рефлекс** – при легком постукивании пальцем по губам, возникает сокращение *m. orbicularis oris* и вытяжение губ «хоботком» (рис. 7.3). Рефлекс физиологический, сохраняется до 2 месяцев жизни ребенка.
- **Сосательный рефлекс** – активные ритмичные сосательные движения, возникающие у новорожденного в ответ на раздражение полости рта (положить в рот ребенку соску или палец), (рис. 7.4). Рефлекс физиологический, сохраняется до 1-летнего возраста.

Задержка редукции описанных рефлексов препятствует формированию произвольных артикуляционных движений.

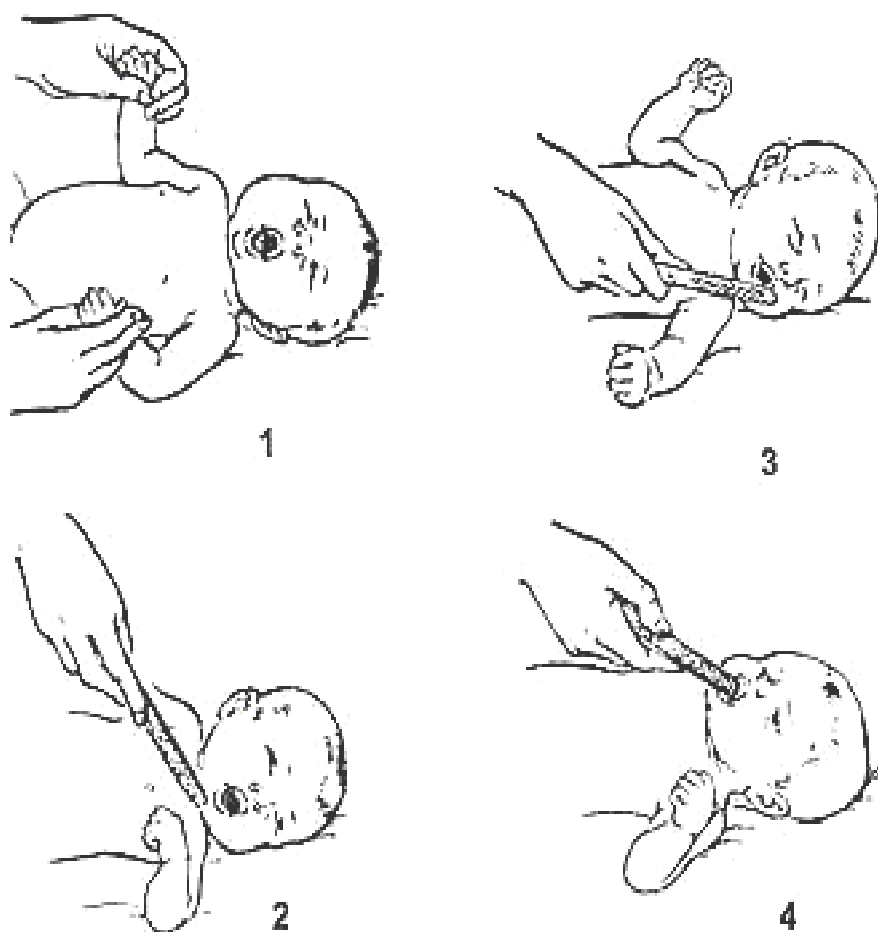


Рис. 7. Оральные сегментарные автоматизмы:
 1 – ладонно-ротовой рефлекс; 2 – поисковый рефлекс Куссмауля;
 3 – хоботковый рефлекс; 4 – сосательный рефлекс
 (А.С. Петрухин «Неврология детского возраста», 2004)

Спинальные сегментарные автоматизмы обеспечиваются работой сегментарного аппарата спинного мозга (рис. 8):

- **Защитный рефлекс новорожденного** – при выкладывании новорожденного на живот происходит рефлекторный поворот головы в сторону (рис. 8.1).
- **Рефлекс ползания Бауэра** – ребенка укладывают на живот так, чтобы голова и туловище располагались по средней линии. В такой позе ребенок поднимает голову и осуществляет ползающие движения – спонтанное «ползание». Если к подошвам новорожденного подставить ладонь, то движения активизируются, новорожденный отталкивается от нее ногами, в двигательный акт «ползания» вовлекаются верхние конечности (рис. 8.2). Рефлекс физиологический, сохраняется до 4 месяцев жизни ребенка.

- **Рефлекс опоры и автоматическая походка** ассоциированы с тем, что несмотря на отсутствие у новорожденного готовности к стоянию, он способен к опорной реакции. Если держать ребенка вертикально, взяв за мышечные впадины со стороны спины, поддерживая указательными пальцами голову, то поднятый ребенок сгибает ноги в тазобедренных и коленных суставах (рис. 8.3). Поставив ребенка на опору, он опирается на нее всей стопой, «стоит» на полусогнутых ногах, выпрямив туловище. Если новорожденного, находящегося в позе опоры, слегка наклонить вперед, то он «шагает» по поверхности, не сопровождая эти действия движением рук. Рефлекс физиологический, сохраняется до 2 месяцев.
- **Хватательный рефлекс** – при касании предметом поверхности ладони новорожденного, ребенок хватает и крепко держит предмет (рис. 8.4). При этом иногда удается поднять ребенка над опорой – **рефлекс Робинзона** (рис. 8.5). Рефлекс является филогенетически более древним, физиологическим, угасает к 4–5 месяцам жизни.
- **Охватывающий рефлекс Моро** – ребенка, находящегося на руках врача, резко опускают на 20 см, затем поднимают до исходного уровня; быстрым движением разгибают нижние конечности; легонько стучат по поверхности, на которой лежит ребенок, на расстоянии 15–20 см по обе стороны от головы. Новорожденный сначала отводит верхние конечности в стороны и разгибает пальцы, затем возвращает руки в исходное положение (рис. 8.6). Рефлекс физиологический, сохраняется до 4 месяцев жизни.
- **Рефлекс Галанта** – при проведении большим и указательным пальцами по паравертебральным линиям от шеи к ягодицам ребенка, который лежит на боку, новорожденный выгибается дугой. Рефлекс физиологический, сохраняется до 4 месяцев жизни.
- **Подошвенный рефлекс** – при нажатии в области основания II–III пальцев стопы с подошвенной стороны происходит сгибание пальцев. Рефлекс физиологический, сохраняется до 2–4 месяцев жизни.
- **Рефлекс Переса** – в положении ребенка лежа на животе проводят пальцем по остистым отросткам от копчика до шеи. Это вызывает пригибание туловища, сгибание верхних и нижних ко-

нечностей, поднятие головы, таза, а иногда мочеиспускание и дефекацию. Этот рефлекс физиологический, сохраняется до 4-месячного возраста, болезненный, поэтому его исследуют последним.

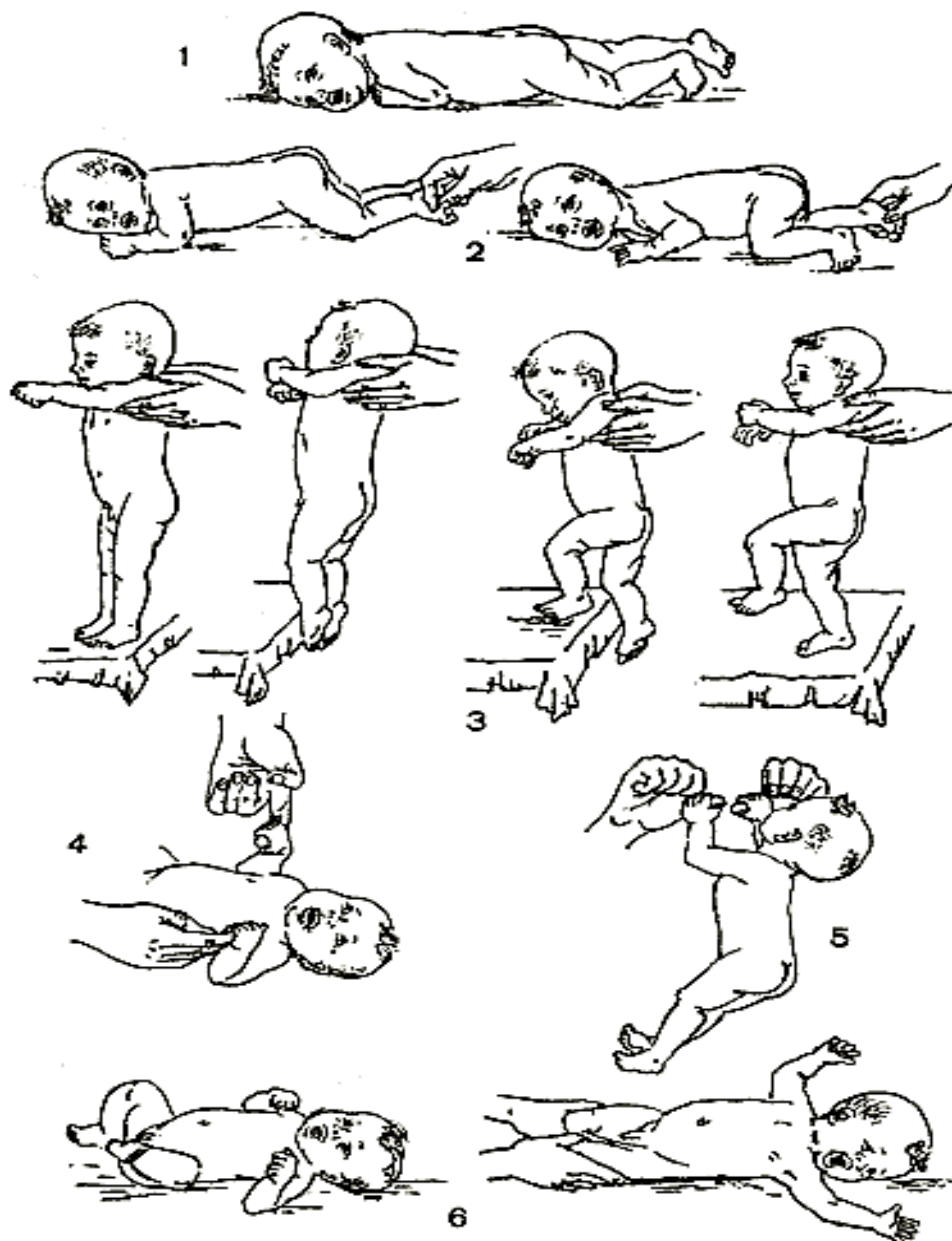


Рис. 8. Спинальные сегментарные автоматизмы:

- 1 – защитный рефлекс новорожденного; 2 – рефлекс ползания Бауэра;
3 – рефлекс опоры и автоматическая походка; 4 – хватательный рефлекс;
5 – рефлекс Робинзона; 6 – охватывающий рефлекс Моро
(А.С. Петрухин «Неврология детского возраста», 2004)

Надсегментарные позотонические рефлексy, обеспечивающие регуляцию мышечного тонуса в зависимости от положения тела и головы, регулируются центрами продолговатого и среднего мозга

(рис. 9). Важнейшие этапы моторного развития ребенка (способность поднимать голову, сидеть, стоять и ходить) тесно связаны с совершенствованием регуляции мышечного тонуса, адекватного перераспределения его в зависимости от положения тела в пространстве. Несвоевременная редукция позотонических рефлексов приводит к формированию патологической тонической активности, которая препятствует овладению важнейшими двигательными навыками.

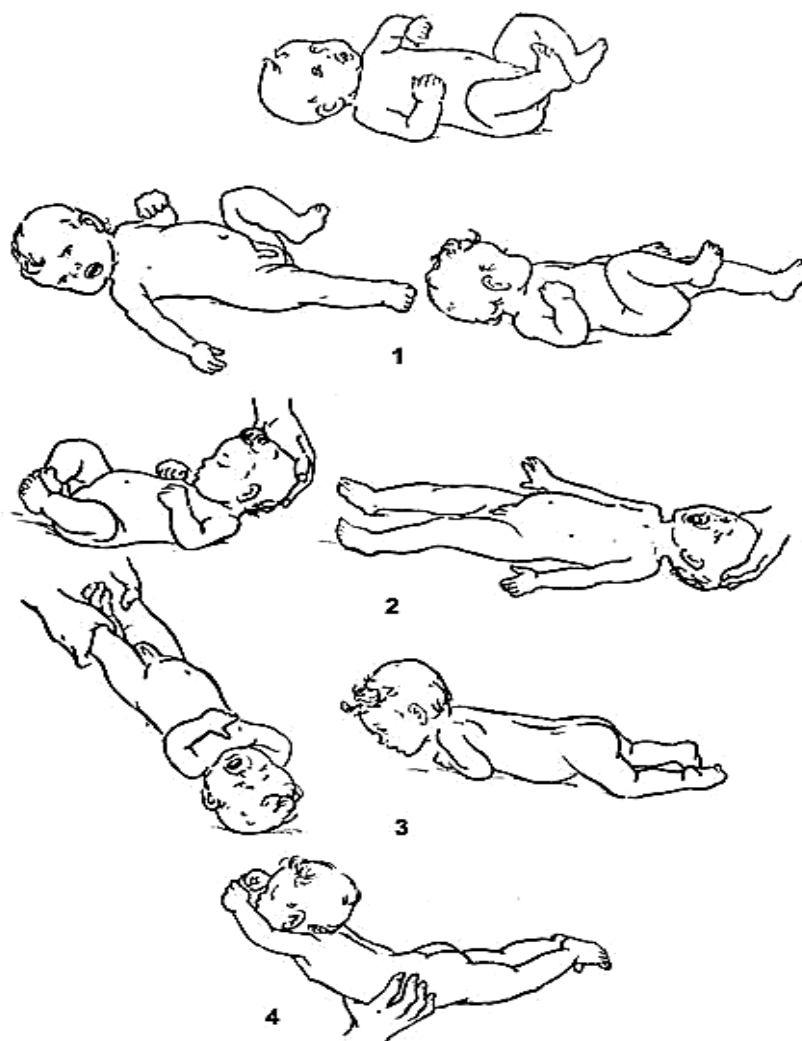


Рис. 9. Надсегментарные позотонические рефлексy: 1 – лабиринтный тонический рефлекс; 2 – симметричный шейный тонический рефлекс; 3 – асимметричный шейный тонический рефлекс (А.С. Петрухин «Неврология детского возраста», 2004)

Миелoэнцефальные автоматизмы включают:

- **Асимметричный шейный тонический рефлекс Магнуса-Клейна (АШТР)** – голову ребенка, который лежит на спине, поворачивают так, чтобы подбородок касался плеча. При этом отмечается снижение мышечного тонуса конечностей, к которым

обращено лицо и разгибание их на короткое время. Тонус мышц противоположных конечностей в то же время повышается (рис. 9.1). Рефлекс физиологический, сохраняется до 2–3 месяцев жизни ребенка.

- **Симметричный шейный тонический рефлекс (СШТР)** – при пассивном сгибании головы у новорожденного, который лежит на спине, происходит повышение тонуса мышц-сгибателей верхних конечностей и мышц-разгибателей нижних конечностей (рис. 9.2). При разгибании головы ребенка – наоборот. У здоровых новорожденных данный рефлекс выражен слабо, исчезает к 2 месяцам жизни.
- **Лабиринтный тонический рефлекс (ЛТР)** – проявляется легким напряжением мышц-сгибателей верхних и нижних конечностей, если ребенок лежит на животе; легким напряжением мышц-разгибателей верхних и нижних конечностей при переворачивании на спину (рис. 9.3). Рефлекс физиологический, сохраняется до 1 месяца жизни у доношенных детей.

Параллельно с редукцией позотонических рефлексов на втором месяце жизни ребенка постепенно формируются **мезэнцефальные установочные рефлексy** или цепные симметричные рефлексy, обеспечивающие выпрямление туловища, центры которых расположены в области среднего мозга:

- **Лабиринтный выпрямляющий установочный рефлекс на голову** является первым антигравитационным рефлексом, который приходит на смену врожденному тоническому лабиринтному рефлексу. Благодаря формированию данного рефлекса ребенок начинает держать голову; приподнимать ее из положения на животе, опираясь на предплечья, и удерживать плечевой пояс, а затем верхнюю часть туловища приподнятыми; может переходить к стоянию на четвереньках, на коленях, а затем в вертикальное положение и удерживать тело в положении сидя, стоя.
- **Простые шейные и туловищные учредительные рефлексy** – поворот головы в сторону вызывает поворот туловища в однуименную сторону, но не одновременно, а поочередно – сначала грудной отдел, затем тазовый.

Описанные рефлексy появляются у новорожденного и исчезают в возрасте 6–7 месяцев. Выпрямляющие реакции направлены на приспособление головы и туловища к вертикальному положению. Они

развиваются после 1 месяца жизни, достигают согласованности в возрасте 10–15 месяцев, затем видоизменяются и совершенствуются.

Выделяют группу рефлексов, которые не относятся к истинным выпрямляющим рефлексам, но на определенных стадиях способствуют развитию двигательных реакций. К ним относятся:

- **Защитная реакция рук** – разведение их в стороны, вытягивание вперед, отведение назад в ответ на внезапное перемещение туловища ребенка. Эта реакция создает предпосылки для удержания тела в вертикальном положении.
- **Рефлекс Ландау**, являющийся частью выпрямляющих рефлексов.
 - ✓ **Верхний установочный рефлекс Ландау** – ребенок в возрасте 4–6 месяцев, уложенный на живот на столе так, чтобы голова и плечевой пояс были вне стола, разгибает туловище, поднимает голову и грудь, руки вытягивает вперед (рис. 10).
 - ✓ **Нижний установочный рефлекс Ландау** – ребенок в возрасте 6–8 месяцев, уложенный на спину на столе (на ладони врача) так, чтобы ноги его были вне стола, разгибает и приподнимает вытянутые нижние конечности с углублением поясничного лордоза «поза ласточки» (рис. 11). Таким образом, овладев тонусом позы, ребенок начинает овладевать все более сложными движениями.



Рис. 10. Верхний рефлекс Ландау
(<http://www.tiensmed.ru/news/uimg/37/razvdetei-m9k.jpg>)

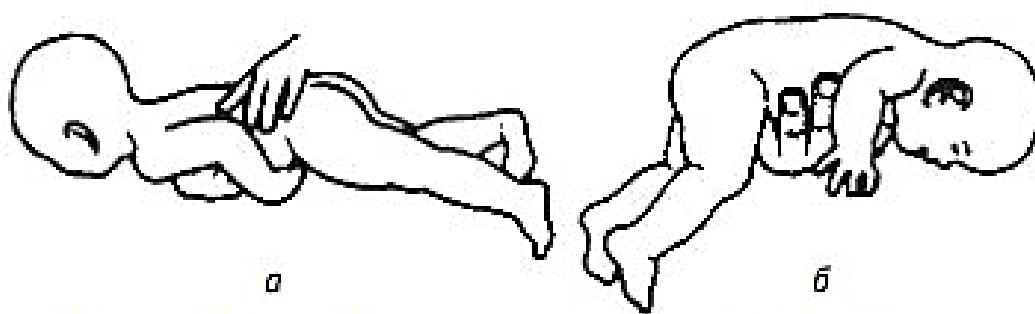


Рис. 11. Нижний рефлекс Ландау (а); отсутствие рефлекса Ландау (б)
<http://www.cecsep.usu.edu/resources/general/atdatabase/positioning/images/IMAGE106.jpg>

Реакции автоматизма равновесия (сложные рефлексy равновесия) – группа рефлекторных реакций, обеспечивающих сохранение равновесия при сидении, стоянии, ходьбе ребенка. Механизм этих реакций сложный, осуществляется при участии мозжечка, базальных ганглиев, коры больших полушарий головного мозга. Реакции равновесия появляются и нарастают в тот период, когда реакции выпрямления уже полностью установились. К данной группе относятся сложные реакции, включающие в себя проприоцептивные, лабиринтные и зрительные рефлексy. Формируются новые интегративные отношения в форме слухо-моторных, зрительно-тактильно-кинестетических, зрительно-тактильно-моторных связей и координаций, дополняющих друг друга. Реакции равновесия заканчивают свое формирование в период с 18 месяцев до 2 лет. Их совершенствование продолжается до 5–6 лет. Ребенок в это время начинает самостоятельно принимать вертикальную позицию, ходит, придерживаемый за одну руку, а затем ходит самостоятельно, может свободно перейти из положения лежа в положение стоя. В этот период формируется последнее физиологическое искривление позвоночника – поясничный лордоз.

Реакции выпрямления и равновесия представляют нормальный постуральный рефлекторный механизм, который формирует необходимую базу для выполнения любых двигательных навыков. В развитии двигательных функций у ребенка отмечается нисходящий тип становления движений, то есть вначале движения головы (в виде ее вертикальной постановки), затем ребенок формирует опорную функцию верхних конечностей. При перевороте со спины на живот дети вначале поворачивают голову, далее плечевой пояс и затем уже туловище и ноги. Позже всего ребенок осваивает движения нижними конечностями – функции опоры и ходьбы.

Глава 3

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ДЦП

*«Ваш ребенок – только ребенок.
И его поведение может быть непредсказуемым»*
Amber and Andy Jankowski

До настоящего времени не существует единой концептуальной теории о конкретных причинах формирования ДЦП, так как данное заболевание фактически всегда является полиэтиологичным. Ведущей причиной возникновения церебрального паралича считается повреждение или аномалии развития головного мозга плода и новорожденного. Главным отличием ДЦП от других центральных параличей служит время воздействия патологического фактора. Соответственно временному периоду выделяют антенатальные, перинатальные и постнатальные факторы риска развития ДЦП (рис. 12).



Рис. 12. Факторы риска возникновения ДЦП

Многочисленными исследованиями доказано, что повреждающее действие на центральную нервную систему плода способны оказывать более 400 факторов, вызывая поражения различной степени тяжести. У 30% пациентов факторы риска не идентифицируются.

Во внутриутробном периоде возникает до 80% случаев ДЦП, причинами которых являются:

1. Недоношенность и низкий вес при рождении. Несомненно, высок риск ДЦП в случае преждевременных родов. Однако, около 75% младенцев с ДЦП рождаются после 36 недель. Существует U-образная связь между ДЦП и гестационным возрастом, когда заболеваемость ДЦП увеличивается как у недоношенных, так и у доношенных детей. Этот механизм может быть связан с физиологическими изменениями, которые вызывают роды. Предполагается, что роды частично связаны со зрелостью мозга плода, поскольку плод с церебральными аномалиями, как правило, рождается либо недоношенным, либо переношенным (после 42 недели беременности). Мозг недоношенного новорожденного подвержен двум основным патологиям:

- **Перивентрикулярная лейкомаляция** – состояние недоразвития белого вещества больших полушарий головного мозга, окружающего боковые желудочки. Это основная причина ДЦП у недоношенных детей.
- **Внутрижелудочковое кровоизлияние** – кровотечение из субэпендимального матрикса, связанное преимущественно с недоношенностью и обусловленное хрупкостью развивающихся кровеносных сосудов в головном мозге младенца. Внутрижелудочковое кровоизлияние может стать причиной перивентрикулярной лейкомаляции или ишемии других отделов головного мозга.

Как внутрижелудочковое кровоизлияние, так и перивентрикулярная лейкомаляция вызывают развитие ДЦП, потому что кортикоспинальные пути, состоящие из нисходящих двигательных аксонов, проходят через перивентрикулярную область.

2. Внутриутробные инфекции:

- **Фетоплацентарные и маточные инфекционно-воспалительные процессы** могут вызвать преждевременные роды, которые влекут за собой повреждение ЦНС и развитие ДЦП. Недоразвившийся мозг плода более восприимчив к воспале-

нию и воспалительным цитокинам, ответственным за развитие перивентрикулярной лейкомаляции.

- **Хориоамнионит** – это инфекция хориона и амниона, двух оболочек, окружающих развивающийся плод. Данная материнская инфекция доказано ассоциирована с ДЦП.
- **Синдром TORCH** – это совокупность симптомов, вызванных врожденной инфекцией токсоплазмозом, краснухой, цитомегаловирусом, простым герпесом и другими микроорганизмами. Около 5% всех случаев ДЦП связаны с TORCHES-инфекциями.

3. Многоплодная беременность увеличивает риск дородовых осложнений, таких как преждевременные роды, ограничение роста плода, низкий вес при рождении и смерть второго близнеца. Кроме того, было показано, что смерть второго близнеца внутриутробно вызывает патологические изменения в ЦНС выжившего близнеца. Распространенность ДЦП у выжившего близнеца в таких случаях в 15 раз выше средней.

4. Осложнения беременности у матери:

- **Тромбофилия** может привести к повреждению сосудов плаценты и свертыванию сосудов плода.
- **Кровотечение и преэклампсия** – отслойка плаценты, предлежание плаценты и другие причины кровотечения третьего триместра беременности могут привести к преждевременным родам, создавая те же риски для возникновения ДЦП, как у доношенного, так и у недоношенного ребенка.

5. Токсическое воздействие: бензиловый, этиловый, метиловый спирт.

Факторы перинатального периода приводят к внутриутробной гипоксии плода с нарушением маточно-плацентарного кровообращения, которая приводит к угнетению синтеза нуклеиновых кислот и белков и структурным нарушениям эмбрионального развития.

В перинатальном периоде причинами ДЦП являются:

- 1. Асфиксия при рождении** (10% случаев).
- 2. Сложные роды**, однако, четкой связи между ДЦП и качеством перинатальной помощи не существует. В период родов наиболее частыми причинами ДЦП (10–12% случаев) являются:
 - преждевременная отслойка плаценты;

- обвитие или узлы пуповины;
- патология плода, которая снижает толерантность к процессу родов;
- диспропорция параметров таза и размеров головки плода.

Описанные нарушения часто возникают на фоне предшествующего неблагоприятного развития плода и хронической гипоксии.

В послеродовом периоде ДЦП возникает в 10–15% случаев, причины которых:

1. **Инфекции ЦНС:** менингит, энцефалит, а также церебральная малярия в развивающихся странах.
2. **Ядерная желтуха** – патологическое состояние, развивающееся в результате билирубиновой интоксикации – причина дискинетической формы ДЦП.
3. **Травмы головного мозга.**
4. **Инсульты.**
5. **Гипоксия / асфиксия** в результате адекватной сердечной деятельности и дыхания.

По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) причинами ДЦП являются следующие факторы:

- гипоксические – 60% случаев;
- инфекционные – 20 % случаев;
- травматические – 15 % случаев;
- дисметаболические – 5% случаев.

В настоящее время остается неизученной роль наследственных факторов и генетической патологии в патогенезе ДЦП, особенно атактических и дискинетических форм заболевания.

Основой формирования ДЦП является поражение головного мозга в определенный период его развития с дальнейшим формированием патологического (часто спастического) мышечного тонуса при задержке редукции и сохранении позотонических рефлексов и задержке формирования выпрямительных рефлексов. В течение первых 24 недель беременности происходит развитие кортикального нейрогенеза у плода, характеризующегося организацией, миграцией и пролиферацией нейрональных клеток-предшественников. На данные процессы могут повлиять генетические нарушения, инфекции или токсические поражения, приводящие к таким порокам развития, как лиссэнцефалия, полимикрогирия, кортикальная дисплазия и шизэнцефалия. В период с 24-й по 34-ю недели беременности происходят рост аксонов и дендритов, миелинизация нервных волокон и синапто-

генез. На этой стадии развития мозга ДЦП вызывают такие факторы, как ишемия и гипоксия.

У недоношенных новорожденных имеется склонность к сочетанному гипоксически-геморрагическому поражению головного мозга и развитию внутрижелудочковых кровоизлияний. Это связано с наличием герминального матрикса – эмбриональной ткани с высокой метаболической и фибринолитической активностью, продуцирующей глиобласты. Герминальный матрикс залегает между хвостатым ядром и нижней стенкой бокового желудочка в каудоталамической выемке, на эхограммах выглядит гиперэхогенной полоской. Эта субэпендимальная пластинка наиболее активна между 24-й и 34-й неделями гестации и представляет собой скопление хрупких сосудов, стенки которых лишены коллагеновых и эластичных волокон, легко подвержены разрыву и являются источником перинтравентрикулярных кровоизлияний у недоношенных детей (рис. 13).



Рис. 13. Корональные и парасагиттальные изображения, демонстрирующие кровоизлияние в герминальный матрикс 3 степени: в каудоталамической вырезке гиперэхогенная линия, желудочки заметно расширены (<https://www.google.com/url?sa=i&url=http%3A%2F%2Fdiagnoster.ru>)

Взаимодействие нескольких причинных факторов вызывает ДЦП, но патофизиологический механизм един. Ключевыми факторами, вызывающими гибель ткани мозга в патогенезе ДЦП, являются гипоксически-ишемическое повреждение, инфекционно-воспалительные процессы и эксайтотоксичность (рис. 14).

Эксайтотоксичность – это процесс, при котором повышенные уровни внеклеточного глутамата стимулируют олигодендроциты увеличивать приток кальция, что потенцирует высвобождение активных форм кислорода. Глутамат повышается, потому что гипоксия заставляет клетки белого вещества головного мозга уменьшать обратный

захват глутамата из-за нехватки энергии для работы глутаматных насосов. Глутамат также высвобождается из клеток микроглии во время воспалительной реакции.

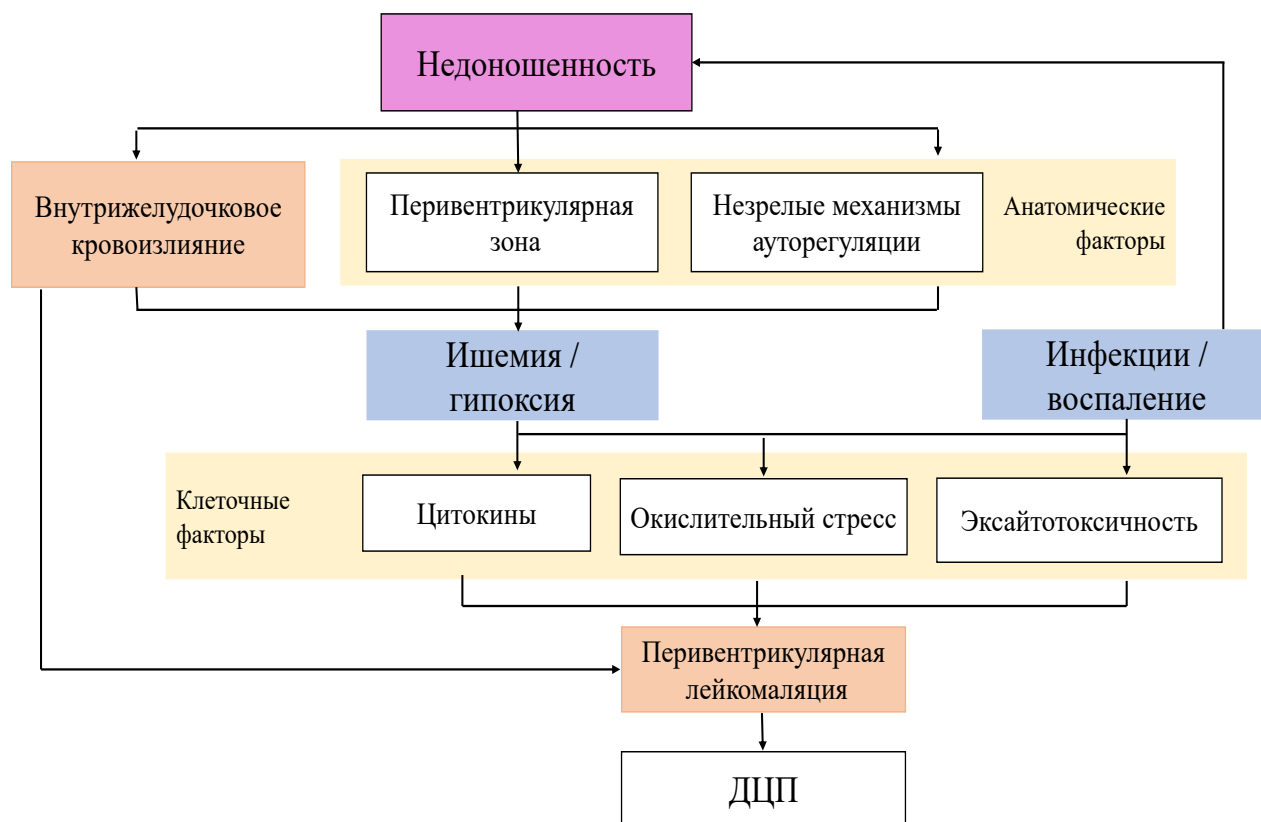


Рис. 14. Патогенез детского церебрального паралича

Анализ макроскопических данных мозга детей с церебральными двигательными нарушениями показал, что существуют многочисленные вариации в рисунках борозд и извилин больших полушарий головного мозга (гирусфиссуральный рисунок). Таким образом, разнообразные по этиологии и клиническим проявлениям детские церебральные параличи имеют и различную анатомическую основу. Морфологические изменения при ДЦП разнообразны и зависят от этиологического фактора и давности поражения, клиническая форма ДЦП зависит от поражения тех или иных структур головного мозга. Органическое поражение нервной системы при развитии церебральных параличей сопровождается вторичными изменениями со стороны опорно-двигательного аппарата и других систем организма. Понимание патофизиологии ДЦП имеет решающее значение для разработки реабилитационных, профилактических и защитных стратегий.

Глава 4

КЛАССИФИКАЦИЯ ДЦП

«Мозг человека содержит в себе причину многих болезней»
Hippocrates

Церебральный паралич включает в себя моторные и другие симптомокомплексы, вызванные непрогрессирующим поражением головного мозга. Классификация детей с ДЦП по клиническим группам остается сложной задачей. Клинические проявления заболевания неоднородны. Классификация в рамках диагноза объединяет случаи со схожими характеристиками и отличает случаи с различными особенностями друг от друга. Дети с ДЦП клинически различаются по следующим аспектам: тип / характер двигательного расстройства, распределение двигательных нарушений, этиология, наличие / количество сопутствующих нарушений, структурные нарушения головного мозга при нейровизуализации, степень тяжести нарушений и индивидуальные терапевтические потребности. Эти клинические переменные составляют основу традиционных классификаций ДЦП.

В 1956 г. *Minear* и Комитет по номенклатуре и классификации Американской академии классификации церебрального паралича (Nomenclature and Classification Committee of the American Academy for cerebral palsy classification) выдвинули раннюю систему классификации, которая представляла семь классификационных осей, основанных на вышеупомянутых признаках. Последующие системы классификации возникли на основе классификаций *Minear* и представляют собой либо комбинацию, либо расширение категорий.

Английское Международное общество в 1959 г. разработало классификацию, согласно которой выделяли: спастический церебральный паралич (гемиплегия, диплегия, двойная гемиплегия), дистонический церебральный паралич, хореоатетодный церебральный паралич, смешанный, атактический церебральный паралич, атонический церебральный паралич

Исполнительный комитет по определению ДЦП (Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy) определил церебраль-

ный паралич у детей, как неврологическое расстройство, которое влияет на движения, мышечный тонус и координацию. Традиционные международные схемы классификаций дифференцируют детей исключительно по типу нарушения тонуса, такого как спастический, дискинетический и атактический, и распределению поражения конечностей, таких как гемиплегия, квадриплегия и диплегия (рис. 15).

В соответствии с Международной классификацией церебрального паралича выделяют следующие клинические формы ДЦП:

- Спастический церебральный паралич:
 - ✓ гемиплегия;
 - ✓ диплегия;
 - ✓ квадриплегия.
- Дискинетический церебральный паралич.
- Атаксический церебральный паралич.
- Смешанный тип церебрального паралича.

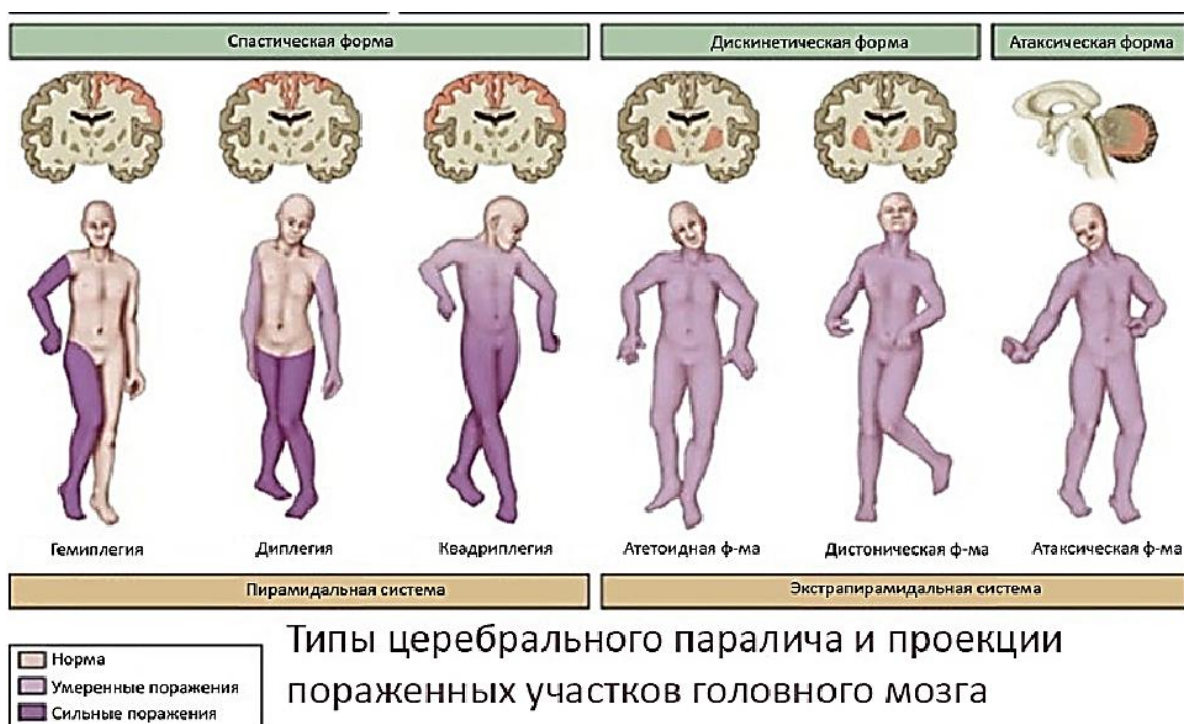


Рис. 15. Международная классификация ДЦП
(M. Bax et all. 2005, P. Rosenbaum et all. 2007)

В России наиболее часто используется клиническая классификация, предложенная профессором К.А. Семеновой и соавторами в 1973 г., в основу которой легли особенности неврологического статуса, т.е. характер изменения мышечного тонуса (спастическая мышечная гипертония или гипотония), преобладание пирамидных, экстра-

пирамидных или мозжечковых симптомов, количество парализованных конечностей у ребенка (рис. 16). Данная классификация учитывает все проявления поражения мозга, характерные для каждой формы заболевания – двигательные, речевые и психические, а также позволяет прогнозировать течение заболевания. Согласно классификации К.А. Семеновой, выделяют шесть основных форм ДЦП:

- спастическая диплегия;
- двойная гемиплегия;
- гемиплегия;
- гиперкинетическая форма;
- атонически-астатическая форма;
- смешанная форма.



Рис. 16. К.А. Семенова
(1919–2017)

В отечественной литературе выделяют три стадии развития ДЦП (К.А. Семёнова, 1976):

- **ранняя** – до 4–5 месяцев;
- **начальная резидуальная** стадия – с 6 месяцев до 3-х лет;
- **поздняя резидуальная** стадия – старше 3-х лет.

В настоящее время, после 10 пересмотра Международной классификации болезней (МКБ-10), современная классификация клинических форм ДЦП выглядит следующим образом:

- G80.0 Спастический церебральный паралич.

- G80.1 Спастическая диплегия.
- G80.2 Детская гемиплегия.
- G80.3 Дискинетический церебральный паралич. Атетоидный церебральный паралич.
- G80.4 Атаксический церебральный паралич
- G80.8 Другой вид детского церебрального паралича. Смешанные формы церебрального паралича
- G80.9 Детский церебральный паралич неуточненный.

По степени тяжести выделяют три формы ДЦП:

- легкая;
- средняя;
- тяжелая.

Глава 5

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДЦП

*«Тайна человеческой души заключена
в психологических драмах детства.
Докопайтесь до этих драм и исцеление придет»
Sigmund Freud*

Ранними проявлениями ДЦП на первом году жизни ребенка могут быть:

- задержка редукции врожденных рефлексов;
- задержка или отсутствие редукции тонических рефлексов (ЛТР, ШТР, АШТР);
- задержка или отсутствие развития установочных рефлексов (лабиринтного установочного рефлекса, цепных шейных установочных рефлексов и др.);
- нарушения мышечного тонуса;
- задержка моторного развития;
- задержка психического и речевого развития;
- повышение сухожильных рефлексов;
- появление патологических синкинезий;
- формирование патологических установок (например, сгибательно-пронаторной установки рук, приводящей к установке бедра).

На формирование патологического двигательного стереотипа при ДЦП влияют:

- мышечная спастичность;
- нарушение реципрокного торможения или феномен ко-контракции, когда происходит одновременная активация мышц-сгибателей и мышц-разгибателей;
- патологические синкинезии (синергии) – произвольные содружественные движения и повышения мышечного тонуса, сопровождающие выполнение активных движений;
- повышение рефлекторной возбудимости в виде усиления стартл-реакции (стартл-рефлекса) или «реакции генерализованной мо-

торной активации» – врожденной физиологической реакции человека в ответ на внезапные раздражители внешней среды (звуковые, слуховые, световые);

- патологические тонические рефлексы (ЛТР, СШТР, АШТР), особенно сильно проявляющихся при перемене положения тела ребенка:
 - ЛТР наблюдается при перемене положения головы ребенка, в результате чего происходит стимуляция отолитового аппарата лабиринта внутреннего уха, играющего важную роль в координации движений. Рефлекс характеризуется повышением тонуса мышц-разгибателей шеи, спины и нижних конечностей при положении ребенка на спине. В положении на животе активируется тонус мышц-сгибателей, а мышц-разгибателей – тормозится.

У здорового ребенка старше двух месяцев ЛТР не выявляется. У детей с церебральным параличом ЛТР сохраняется и проявляется максимальным напряжением мышц-разгибателей туловища в положении на спине. При попытке наклона головы вперед в положении ребенка лежа на спине возникает резкое разгибание шеи и спины, голова и туловище выгибаются дугой, руки слегка отводятся в стороны. В положении лежа на животе голова пациента прижимается к груди, верхние и нижние конечности сгибаются в суставах и приводятся к туловищу. В таком положении ребенок не может опереться на руки, поднять и повернуть голову, согнуть ноги и встать на «четвереньки». Поворот с живота на спину возможен только блоком, без торсии верхней части туловища. В положении сидя у ребенка возникает патологическая поза с наклоном головы и туловища вперед, сгибанием нижних конечностей в суставах, кифотической установкой спины. Для сохранения равновесия ребенку необходимо опираться на руки. При попытке поднять голову нарастает спастичность мышц-разгибателей, и обследуемый падает назад. В некоторых случаях принять позу сидя невозможно в связи с высоким тонусом мышц-разгибателей.

- СШТР характеризуется тем, что при разгибании головы ребенка назад повышается тонус мышц-разгибателей верхних и мышц-сгибателей нижних конечностей. Наклон головы к туловищу приводит к противоположному эффекту. Этот рефлекс у здоровых младенцев угасает к 8 месяцам, у детей с ДЦП сохраняется значительно дольше, нарушая формиро-

вание выпрямительных реакций и препятствуя принятию вертикальной позы.

При задержке редукции рефлекса ребенок, поставленный на колени, не сможет разогнуть руки и опереться на них, чтобы поддерживать массу своего тела, голова при этом наклоняется, плечи втягиваются, верхние конечности приводятся к корпусу, сгибаются в локтевых суставах, кисти сжимаются в кулачки. Тонус мышц-разгибателей нижних конечностей, наоборот, повышается, в результате чего ноги обследуемого трудно согнуть в тазобедренных и коленных суставах и поставить ребенка на колени.

- АШТР при церебральном параличе характеризуется поворотом головы ребенка в сторону, что приводит к повышению тонуса мышц-разгибателей верхних конечностей с одноименной стороны и мышц-сгибателей с противоположной (поза «фехтовальщика»). В результате затрудняются формирование захвата кистью, повороты на живот, а в дальнейшем нарушается формирование реципрокного ползания. Кроме того, поворот головы в одну сторону приводит к развитию спастической кривошеи. Нарушается также фиксация взгляда на предмете, зрительно-моторная координация движений верхних конечностей.

Характерным для ДЦП синдромом, с которым связано нарушение формирования схемы тела (соматогнозис), является снижение проприоцептивной чувствительности. Кинестезия (др. греч. *κινέω* «двигаю, прикасаюсь» и *αἴσθησις* «чувство, ощущение») – ощущение направления движения, самого движения, а также положения конечностей и всего тела в пространстве. Кинестезия или «мышечное чувство» обеспечивается потоком тактильной и проприоцептивной информации, поступающей от суставных сумок и мышечных сухожилий. У детей с ДЦП первичная проприоцептивная информация с периферии искажена. Низкая двигательная активность и длительное пребывание ребенка в одной позе нарушают формирование правильной схемы тела и восприятие движения. Мозг не получает достаточной информации об изменении позы и совершаемых перемещениях. Интенсивные сигналы, идущие от напряженных мышц, перекрывают слабую и неточную информацию от проприорецепторов связок и сухожилий при выполнении редких, незначительных по силе и амплитуде движений. Воспроизведение и имитация движения по демонстрации, а также повторение выполненных пассивно двигательных

актов у детей с ДЦП нарушено. Нарушен также сенсорный контроль за движением. Патологически измененная активность гамма-нейронов спинного мозга делает расстройство кинестезии при спастических формах ДЦП постоянно присутствующим. У детей с ДЦП нарушение проприорецепции проявляется прежде всего снижением контроля поддержания позы, взаимного расположения конечностей, их положения при движении.

Кинестезия лежит в основе соматогнозиса – ориентации человека в собственных частях тела и в окружающем пространстве. В формировании соматогнозиса участвует также зрительный анализатор. При нарушениях соматогнозиса выявляются трудности в узнавании и назывании (показывании) частей своего тела, пальцев, рисовании фигуры человека. В норме ребенок в возрасте 1,5–2 лет должен уметь показывать части собственного тела (руки, ноги, голову); начиная с 3 лет – уши, рот; с 4 лет – спину, живот. Пространственные представления в отношении собственного тела, такие как «на теле» (или «на части тела»), вверху, внизу, спереди и сзади, должны быть сформированы у детей старше 3 лет. Начиная с 4 лет, ребенок может применять эти понятия и в отношении других людей и предметов. Праволевосторонняя ориентация формируется к 6 годам в отношении своего тела и к 9 годам – в отношении других людей или предметов.

Для оценки способности целенаправленно принимать те или иные позы, выполнять заданные движения ребенка просят воспроизвести показанные положения пальцев, кистей и рук. Двигательная апраксия (нарушение формирования программы движения) будет заключаться в трудностях воспроизведения заданных положений тела и конечностей, если только причиной трудностей не являются более грубые двигательные нарушения, такие как выраженная мышечная спастичность или парез.

Нарушения равновесия и координации движений (атаксия) часто встречаются при различных формах ДЦП. Система, обеспечивающая поддержание равновесия, многокомпонентная и сложная. Зрительный анализатор, вестибулярный аппарат и проприорецепторы в скелетных мышцах и суставных сумках направляют информацию о положении и движениях тела в кору головного мозга, которая, в свою очередь, при участии мозжечка и базальных ганглиев регулирует распределение мышечного тонуса для удержания равновесия и изменения позы в зависимости от меняющихся условий внешней среды. Нарушение функционирования данной системы приводит к тому, что дети начи-

нают сидеть, стоять и ходить позже, чем в норме, их движения теряют точность, возникает атаксия.

Способность удерживать равновесие в позе стоя предполагает стабильное вертикальное положение тела и способность контролировать перемещения центра тяжести в этом положении. Стабильность позы стоя достигается оптимальным взаимным расположением туловища и конечностей, позволяющим общему центру тяжести тела находиться строго над площадью опоры. Прямостояние невозможно без силы мышц туловища и конечностей. Устойчивость всего тела в вертикальной позе является результатом биомеханического и рефлекторного взаимодействия всех мышц туловища и конечностей. Стабильность каждого сустава обеспечивается взаимодействием мышц-антагонистов.

5.1. Спастический церебральный паралич

Согласно данным Национальных институтов здравоохранения, спастический церебральный паралич является наиболее распространенной формой заболевания, составляющей около 80% всех диагностированных случаев ДЦП. Спастический церебральный паралич ассоциирован с повреждением моторной коры головного мозга, которая контролирует произвольные движения, и кортикоспинальных трактов. Поэтому данный тип церебрального паралича иногда называют «пирамидальным» или гипертоническим церебральным параличом.

Двойная гемиплегия (тетраплегия) признана самой тяжелой формой ДЦП, которая характеризуется неспособностью контролировать и координировать мышцы верхних и нижних конечностей и, в подавляющем большинстве случаев, является следствием поражения мозга при внутриутробной хронической гипоксии плода (рис. 17). Верхние и нижние конечности новорожденного поражаются в равной степени. Для двойной гемиплегии характерны:

- грубые нарушения мышечного тонуса в виде увеличения по спастическому типу;
- повышение сухожильных рефлексов конечностей;
- появление патологических стопных и кистевых рефлексов;
- появление клонусов надколенников и стоп;
- возникновение патологических синкинезий.

У детей с двойной гемиплегией выявляют также отсутствие формирования вертикализации, резкое отставание в психическом раз-

витии. Прогноз двигательного развития ребенка в данном случае неблагоприятный. Наряду с моторными симптомами, у пациентов с двойной гемиплегией в большинстве случаев выявляют широкий спектр сопутствующей неврологической патологии: повреждение черепных нервов (косоглазие, атрофия зрительных нервов, нарушения слуха, псевдобульбарный синдром), выраженные когнитивные и речевые дефекты, эпилепсия. У детей с тетраплегией рано начинается формирование тяжелых вторичных ортопедических осложнений (контрактур суставов, подвывихов и вывихов бедер, костных деформаций).



Рис. 17. Двойная гемиплегия
(https://studopedia.ru/13_143056_klinicheskie-formi.html)

Спастическая диплегия или болезнь Литтля. Как уже говорилось ранее, современные концепции ДЦП в значительной степени основаны на идеях английского врача *William John Little* (1810–1894), а форма заболевания, проявляющаяся двусторонней спастичностью, стала известна как «болезнь Литтля». Страдая от эквинусной деформации левой стопы, *John Little* внес значительный вклад в понимание многих ортопедических расстройств, а в 1861 г. представил Акушерскому обществу Лондона свою классическую монографию о церебральном параличе.

Спастическая диплегия является самой распространённой формой ДЦП, составляет 3/4 всех случаев спастического церебрального паралича, ассоциирована преимущественно с врожденными пороками развития головного мозга, материнскими инфекциями и травмами (рис. 18). Для спастической диплегии характерны:

- двустороннее поражение конечностей (в большей степени нижних, чем верхних);
- раннее формирование деформаций и контрактур;

- повышение глубоких рефлексов;
- клонусы стоп, реже – надколенников;
- патологические рефлексy;
- при попытке поставить обследуемого на ноги нижних конечностей перекрещиваются с опорой на носки.

Прогноз двигательных возможностей у детей со спастической диплегией менее благоприятен, чем при гемипарезе – треть пациентов не могут овладеть навыком ходьбы и нуждаются в постоянном уходе.

Некоторые дети со спастической диплегией имеют когнитивные нарушения различной степени тяжести. Часть детей страдают симптоматической эпилепсией, которая ухудшает их речевое и психическое развитие.

Другие симптомы спастической диплегии включают:

- задержку моторного развития (например, переворачивание, сидение, стояние);
- ходьбу на цыпочках;
- согнутые в коленях нижние конечности;
- астению;
- страбизм (косоглазие);
- судорожные приступы;
- расстройства координации.

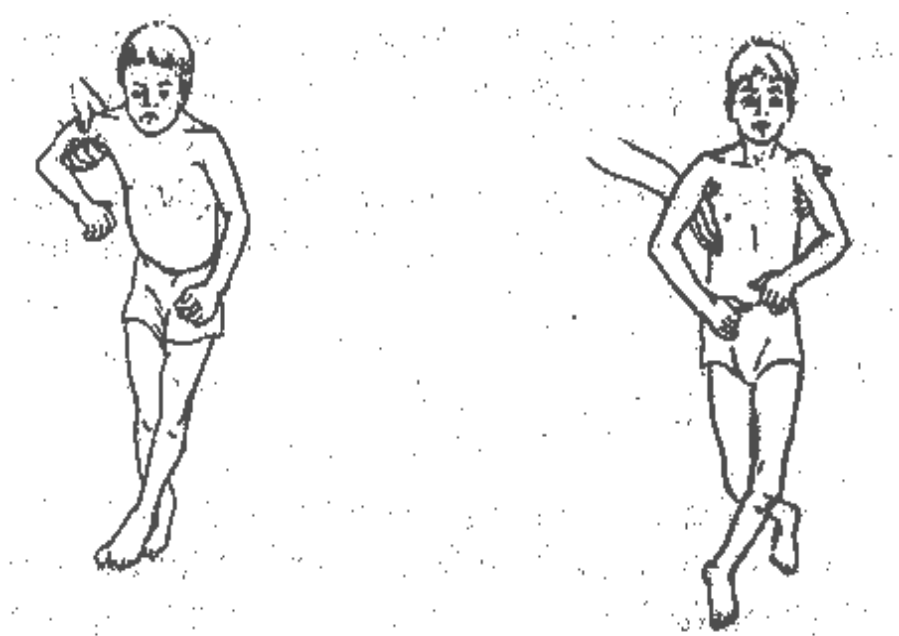


Рис. 18. Спастическая диплегия
(https://studopedia.ru/13_143056_klinicheskie-formi.html)

Спастическая гемиплегия характеризуется наличием одностороннего паралича туловища и конечностей (преимущественно верхней), ассоциированного с повреждением моторной коры больших полушарий головного мозга (рис. 19). Частота встречаемости данной формы ДЦП составляет 15–18% случаев. Главными этиопатогенетическими факторами спастической гемиплегии являются недоношенность, односторонний геморрагический инсульт и врождённые аномалии развития мозга. При односторонних поражениях головного мозга наиболее часто поражается сосудистый бассейн средней мозговой артерии, при этом левосторонняя гемиплегия у детей с ДЦП встречается в 2 раза чаще. Структурные аномалии головного мозга, приводящие к развитию спастической гемиплегии, включают атрофию полушарий головного мозга и постгеморрагическую порэнцефалию (кистозную дегенерацию и энцефаломалацию с образованием порэнцефалических кист – фокальных ликворосодержащих полостей, сообщающихся с желудочковой системой и/или субарахноидальным пространством). У недоношенных детей подобное состояние может быть результатом асимметричной перивентрикулярной лейкомаляции.



Рис. 19. Детская гемиплегия
(<https://ppt-online.org/388407>)

- Характерными симптомами спастической гемиплегии являются:
- асимметричное повышение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов;

- наличие патологических рефлексов на стороне поражения;
- верхняя конечность согнута в локтевом суставе, и приведена к туловищу, кисть сжата в кулак, нижняя конечность прямая;
- нарушения равновесия и ходьбы;
- нарушение мелкой моторики на стороне поражения;
- контрактуры;
- эпилепсия (высокая частота симптоматической эпилепсии с развитием фокальных моторных Джексоновских приступов, но могут наблюдаться и генерализованные судорожные приступы);
- задержка моторного и психического развития;
- когнитивные нарушения у 5% детей (интеллект страдает в меньшей степени, чем при других формах ДЦП).

5.2. Дискинетический церебральный паралич

Дискинетический церебральный паралич является вторым по распространенности типом ДЦП после спастических форм, возникающий в результате непрогрессирующего повреждения мозжечка, базальных ганглиев и/или таламуса, характеризуется аномальными позами или движениями, связанными с нарушением регуляции тонуса и/или координации движений (рис. 20).

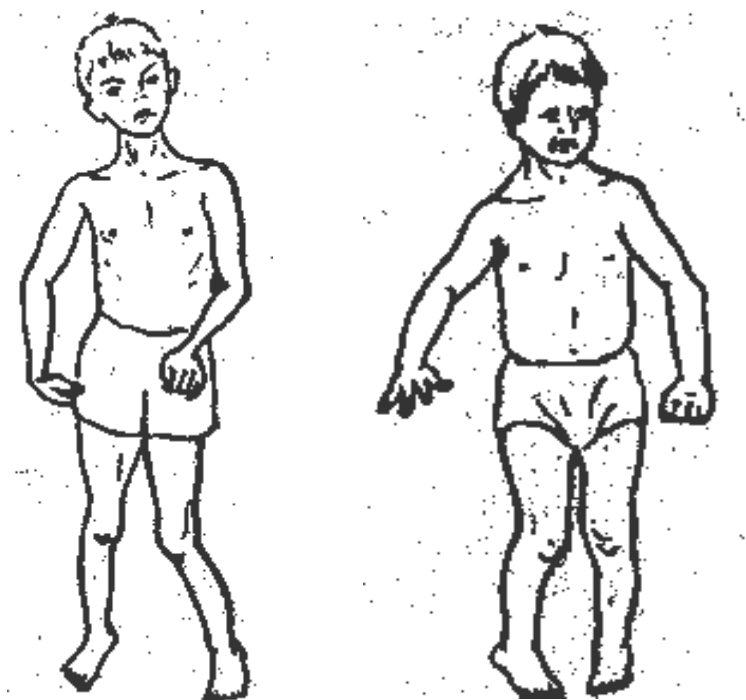


Рис. 20. Дискинетический церебральный паралич
(https://studopedia.ru/13_143056_klinicheskie-formi.html)

В клинической картине этой формы ДЦП доминируют гиперкинезы различного типа:

- мышечная дистония – непроизвольные сокращения мышц, которые приводят к медленным скручиваниям или повторяющимся движениям в одной части тела или во всем теле;
- атетодные – медленные, непрерывные, непроизвольные, извивающимися движения кистей стоп, рук и ног (в редких случаях языка), которые присутствуют в состоянии покоя и усугубляются при попытке совершить движение;
- хореоформные – непроизвольные движениями, нерегулярные краткие, резкие беспокойные движения.

При дискинетическом церебральном параличе дистония и хореоатетоз, большую часть времени присутствуют вместе. Дистония часто бывает более выраженной и тяжелой, чем хореоатетоз, что оказывает существенное влияние на повседневную активность, качество жизни ребенка и участие в жизни общества.

Очевидно, что при дискинетических формах ДЦП страдает экстрапирамидный постуральный контроль. Непроизвольные движения могут быть выявлены уже в середине первого года жизни ребенка. Также могут возникать возбудимость, задержка развития двигательных навыков, изменение мышечного тонуса по дистоническому типу. К концу первого года жизни преобладают разнообразные гиперкинезы, которые наиболее ярко выражены при движениях и эмоциональной нагрузке и уменьшаются в покое. Движения захватывают в основном дистальные отделы конечностей и мимическую мускулатуру. В мышцах шеи и туловища наблюдаются движения по типу торсионной дистонии. Тонус мышц переменный, чаще выявляется дистония с тенденцией к гипертонии, реже – гипотония. Глубокие рефлексы остаются нормальными или могут быть повышены. Движения больных неловкие, порывистые. Гиперкинезы тормозят развитие моторики ребенка. Дети позже начинают сидеть и стоять. Отмечается задержка речевого развития, дизартрия, косноязычие. Данной форме ДЦП сопутствует снижение интеллекта от незначительного до грубого, когнитивные нарушения и/или эпилепсия могут развиваться примерно в 1 из 4 случаев.

Таким образом, наиболее распространенные симптомы дискинетического церебрального паралича включают:

- Ненормальные, неконтролируемые движения тела, которые являются непрерывными или повторяющимися.

- Трудности с удержанием предметов или удержанием тела в вертикальном положении.
- Затруднение речи и/или нарушение глотания.
- Непроизвольные чрезмерные движения лица, в некоторых случаях включая гримасничанье и пускание слюней.
- Непроизвольные судорожные движения конечностей.
- Боль при аномальных движениях.
- Неспособность контролировать мышечный тонус, что приводит к колебаниям между напряженными мышцами (гипертония) и расслабленными (гипотония), провоцируя мышечные спазмы, в свою очередь приводящие к:
 - сужению позвоночного канала, дегенерации межпозвонковых дисков, шейной миелопатии и тяжелой инвалидизации ребенка;
 - свисающей стопе или конской стопе;
 - вывихам бедра.

Как и при всех формах ДЦП, повреждение головного мозга, вызывающее дискинетический церебральный паралич, необратимо.

5.3. Атаксический церебральный паралич

Атаксический церебральный паралич – редкий тип ДЦП, составляющий от 5% до 10% всех диагностированных случаев. Как и все другие виды ДЦП, атаксический церебральный паралич ассоциирован с повреждением центров управления двигательными функциями развивающегося мозга и характеризуется расстройствами равновесия и координации. Детям с атаксическим церебральным параличом трудно контролировать свои движения. Атаксический ДЦП возникает в результате повреждения мозжечка до, вовремя или вскоре после рождения и может поражать кисти, руки, ноги, ступни, глаза ребенка и даже речь.

Основными симптомами атаксического церебрального паралича являются нарушение равновесия и расстройство координации двигательных навыков. Данная форма ДЦП характеризуется снижением мышечного тонуса, переразгибанием в локтевых и коленных суставах, «разболтанностью» в суставах (рис. 21). В раннем возрасте проявляется синдромом «вялого ребенка». Снижена произвольная двигательная активность, появляются нарушения координации. При движениях у детей выражена атаксия, дисметрия, асинергия. Нарушена вертикализация ребенка, может наблюдаться тремор туловища и го-

ловы, горизонтальный нистагм, хриплые звуки и монотонный голос и «скандированная речь». Глубокие рефлексы часто повышены. Отмечается задержка психомоторного развития. Повреждение мозжечка, вызвавшее паралич, также может привести к вторичным симптомам, таким как проблемы со слухом или зрением. Атаксия в некоторых случаях может вызывать замедленные движения глаз. Когда ребенок пытается быстро переместить свой взгляд с одного предмета на другой, его глаза совершают «догоняющие» движения.



Рис. 21. Атаксический церебральный паралич (<https://medbe.ru/materials/detskaya-reabilitatsiya/formy-detskikh-tserebralnykh-paralichey-atonicheski-astaticheskaya-forma-v-rannem-vozhaste-gipotonich/>)

5.4. Смешанные формы ДЦП

Смешанный церебральный паралич составляет 15,4% всех случаев заболевания и представляет собой сочетание по меньшей мере двух форм ДЦП. Наиболее распространенным вариантом смешанной формы ДЦП является сочетание дискинетического и спастического церебрального паралича, наименее распространенной – атаксического и дискинетического.

У подавляющего большинства детей с диагнозом ДЦП смешанного типа возникает поражение пирамидной и экстрапирамидной систем. У больных в данном случае наблюдаются спастические параличи и гиперкинезы (спастико-гиперкинетическая форма). Ригидность мышц, препятствующая движению, характерная для спастического церебрального паралича, является доминирующим симптомом. Непроизвольные движения (гиперкинезы), связанные с дискинетическим церебральным параличом, возникают чаще по мере роста ребенка. Трудности с моторикой, речью и глотанием также распространены у детей со смешанной формой ДЦП. Симптомы становятся более выраженными, когда ребенок возбужден и ослабевают, когда он спокоен или во время сна.

Глава 6

ДИАГНОСТИКА ДЦП

«Без детей нельзя было бы так любить человечество»

Ф.М. Достоевский

Диагностика ДЦП требует времени и обычно не проводится до тех пор, пока головной мозг полностью не разовьется. Возраст ребенка при постановке диагноза может варьироваться от 1 до 5 лет. Исключения существуют, но обычно связаны с тяжелыми случаями, когда диагноз ДЦП может быть поставлен ребенку вскоре после рождения. В целом средний возраст установления диагноза детям со спастической диплегией, как самой распространенной формой ДЦП, составляет 18 месяцев.

Протокол диагностики церебрального паралича включает:

1. Общая оценка пациента:

- Данные анамнеза (выявление факторов риска). Подозрения на ДЦП основываются на положительном анамнезе неблагоприятных перинатальных или дородовых событий. Среди анамнестических данных следует учитывать течение беременности и родов, оценку состояния ребенка после родов по шкале Апгар, проведение реанимационных мероприятий.
- Данные наблюдений родителей за развитием ребенка важны для процесса диагностики ДЦП в случаях отрицательного анамнеза вышеописанных факторов. Часто родители первыми замечают, что их ребенок пропустил один из соответствующих возрасту этапов развития, таких как перекатывание, ползание, сидение и ходьба.
- Клинический динамический осмотр включает исследование мышечного тонуса, рефлексов, наличие патологических рефлексов, задержку редукции рефлексов новорожденных, оценку психомоторного и речевого развития, ортопедические осложнения в виде формирования контрактур, вывихов тазобедренных суставов, сколиозов. Также важным моментом является отсутствие прогрессивности течения для

исключения возможных наследственных и нейродегенеративных заболеваний.

2. Нейровизуализация помогает определить причину ДЦП:

- Нейросонография – ультразвуковое исследование головного мозга, рекомендованное к проведению на первом году жизни ребенка как важный и чувствительный метод для определения внутрижелудочкового кровоизлияния и перивентрикулярной лейкомаляции. Нейросонография также позволяет диагностировать расширение желудочковой системы головного мозга, заподозрить наличие врожденных аномалий головного мозга.
- МРТ головного мозга является более чувствительным методом, чем компьютерная томография (КТ), позволяет диагностировать поражение структур головного мозга на ранних стадиях, выявлять постгипоксическое повреждение нервной ткани, ликвородинамические нарушения, врожденные аномалии развития головного мозга.

3. Нейрофизиологические методы диагностики:

- Электроэнцефалография (ЭЭГ) бодрствования.
- Видео-ЭЭГ-мониторинг сна / бодрствования, позволяющий определять наличие патологической пароксизмальной и очаговой активности головного мозга, имеет решающее значение в диагностике различных форм симптоматической эпилепсии, нередко сопровождающей ДЦП.
- Электронейромиография (ЭНМГ) показана детям с периферическими парезами.

4. Рентгенологические методы обследования:

- рентгенография позвоночного столба для выявления сколиозов и другой патологии позвоночника;
- рентгенография тазобедренных суставов.

5. Дополнительные методы обследования:

- Регистрация зрительных и слуховых вызванных потенциалов проводятся с целью исключения патологии зрения и слуха.
- Лабораторные методы диагностики (генетические тесты, биохимические исследования) используются для выявления часто сопутствующих церебральному параличу патологических состояний, таких как атрофия зрительных нервов, тугоухость, эпилептические синдромы, а также при диффе-

ренциальной диагностике ДЦП с множеством наследственных и обменных заболеваний, дебютирующих на первом году жизни ребенка.

6. Консультации специалистов:

- Осмотр окулиста рекомендован всем пациентам с ДЦП, а также детям, родившимся недоношенными (при ретинопатии), с нарушениями зрения для определения прогноза формирования частичной атрофии зрительных нервов.
- Консультация сурдолога необходима при подозрении на нарушение слуха для ранней диагностики нейросенсорной тугоухости и определения дальнейшей тактики лечения.
- Консультация ортопеда рекомендована для своевременного выявления и профилактики ортопедических осложнений.
- Консультация врача-генетика требуется при наличии стигм дисэмбриогенеза, а также при наличии клинической картины «синдрома вялого ребенка».
- Консультация врача-гастроэнтеролога (диетолога) показана при наличии у ребенка стойких нарушений глотания, дефиците массы тела.

7. Функциональная оценка пациента проводится с использованием соответствующих шкал.

Кроме того, при оценке функционального состояния ребенка важно помнить настораживающие/характерные признаки ДЦП в зависимости от возраста:

- < 6 месяцев: голова ребенка отклоняется назад, когда его поднимают из положения лежа на спине; ощущение гипотонии или повышения мышечного тонуса у ребенка при взятии его на руки; при подъеме подмышки ребенок не «округляет» ножки, подобно позе велосипедиста, а плотно скрещивает их подобно ножницам.
- > 6 месяцев: АШТР.
- > 10 месяцев: при попытках ползать ребенок не использует конечности и ползет по-пластунски на животе.

Глава 7

МЕЖДУНАРОДНЫЕ ШКАЛЫ, ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ ДЛЯ ОЦЕНКИ ФУНКЦИЙ У ДЕТЕЙ С ДЦП

*«Нет на земле гимна торжественнее,
чем лепет детских уст»*

Victor Hugo

Для постановки диагноза ДЦП в соответствии с современными требованиями и стандартами необходимо определить клиническую форму заболевания (спастическая, дискинетическая, атаксическая, смешанная), а также использовать функциональные валидизированные международные шкалы. Многомерная оценка при ДЦП очень важна для определения фундаментальных проблем детей и выбора наиболее подходящих лечебно-восстановительных подходов.

7.1. Шкала глобальных моторных функций GMFCS

Несмотря на то, что ДЦП считается непрогрессирующим поражением центральной нервной системы, возникающие физические нарушения и функциональные ограничения меняются в зависимости от подходов к терапии, применяемых к детям во время роста, и под влиянием условий окружающей среды. Крайне важно оценить двигательное развитие, функциональные навыки и ограничения активности для определения текущего состояния ребенка.

Для того, чтобы иметь возможность оценить общее двигательное развитие ребенка и при этом уйти от нозологической принадлежности (конкретной формы ДЦП) в 1997 г. была предложена Шкала глобальных моторных функций (*Gross Motor Function Classification System – GMFCS*). Система классификации общих двигательных функций *GMFCS* была разработана также в связи с необходимостью иметь стандартизированную систему классификации тяжести двигательных нарушений у детей с ДЦП (*Robert Palisano et al., 1997*). Шкала *GMFCS* представляет собой стандартизованный инструмент для оценки двигательного развития ребенка, основанной на оценке

самостоятельных движений с акцентом на функцию сидения, стояния и ходьбы. Шкала *GMFCS* доказано является достоверным, надежным и воспроизводимым методом клинической оценки и позволяет классифицировать и прогнозировать развитие двигательных функций у детей с ДЦП в разные возрастные периоды.

Пересмотренная и расширенная в 2007 г. версия шкалы *GMFCS-ER*, представляет собой систему классификации функциональных навыков у детей с ДЦП в течение их повседневной жизни на одном из пяти уровней в пяти возрастных диапазонах: до 2 лет, от 2 до 4 лет, от 4 до 6 лет, от 6 до 12 лет и от 12 до 18 лет (рис. 22). *GMFCS-ER* доступна на 22 языках и применяется во многих странах мира.

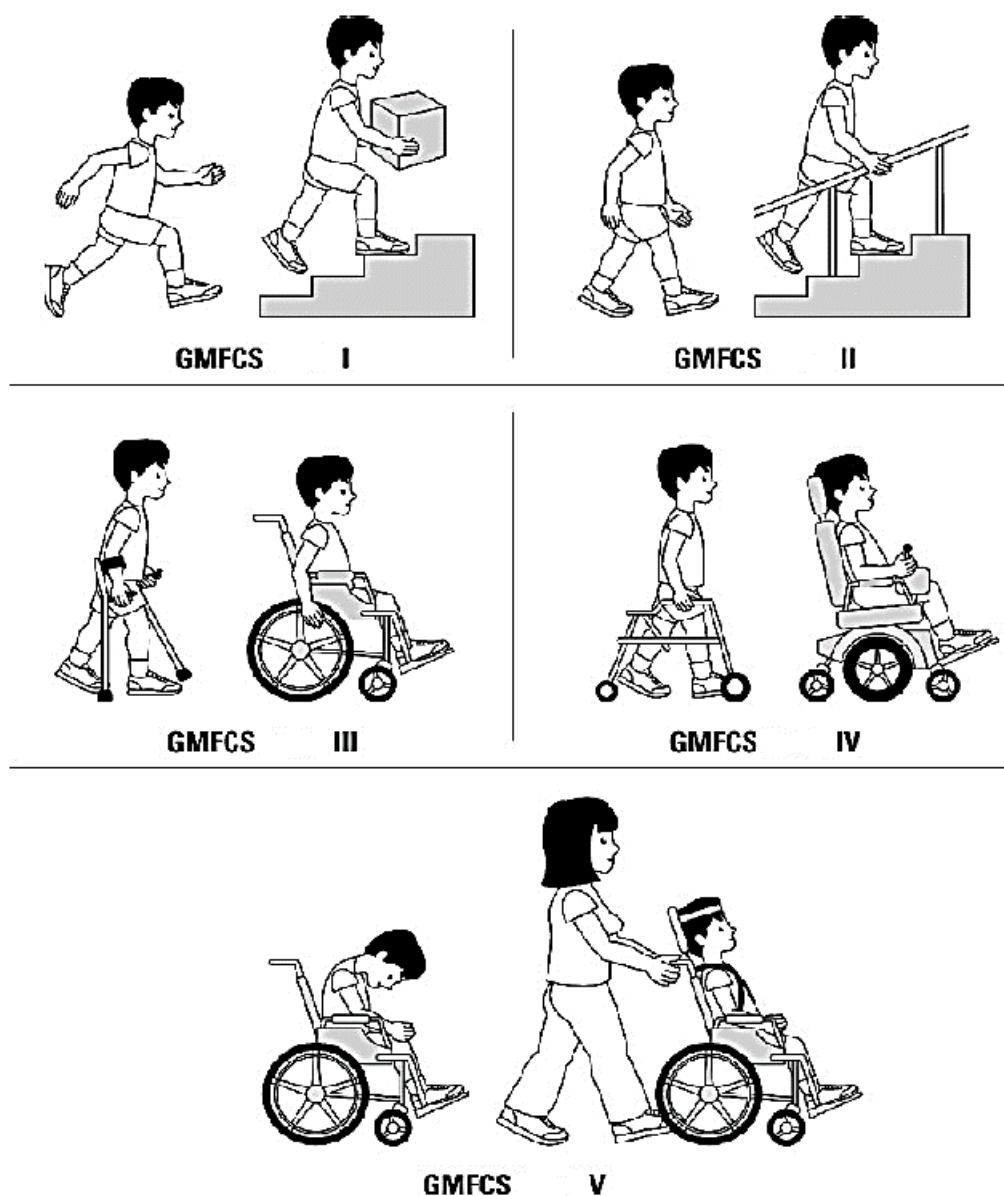


Рис. 22. Шкала глобальных моторных функций *GMFCS*

Уровни шкалы *GMFCS-ER* выглядят следующим образом:

- **I уровень (*GMFCS I*)** – ходьба без ограничений:
 - дети до 2 лет – начало самостоятельной ходьбы;
 - дети с 2 до 4 лет – самостоятельная ходьба без прыжков и бега;
 - дети с 4 до 6 лет – самостоятельная ходьба, подъем по лестнице, бег и прыжки;
 - дети с 6 до 12 лет, с 12 до 18 лет – самостоятельная ходьба через препятствия, бег и прыжки, участие в спортивных мероприятиях.
- **II уровень (*GMFCS II*)** – ходьба с ограничениями. Дети с *GMFCS II* в отличие от детей с *GMFCS I* имеют ограничения в свободе движений, при ходьбе на улице, в коллективе, нуждаются в использовании вспомогательных приспособлений для освоения навыка ходьбы. Страдает качество движения – ребенок не умеет бегать и прыгать.
 - Дети до 2 лет ползают на животе и на четвереньках, ходят вдоль опоры.
 - Дети с 2 до 4 лет ползают на четвереньках, ходят вдоль опоры, самостоятельная ходьба возможна к 4 годам.
 - Дети с 4 до 6 лет могут самостоятельно ходить на короткие расстояния, возможен подъем по лестнице с перилами, но не умеют бегать и прыгать.
 - Дети с 6 до 12 лет, с 12 до 18 лет могут самостоятельно ходить на большие расстояния, но в привычной обстановке, на улице используют приспособления, бегают и прыгают плохо.
- **III уровень (*GMFCS III*)** – ходьба с применением вспомогательных приспособлений. Разница между пациентами II и III уровней заключается в степени функциональной активности. Детям с *GMFCS III* требуются вспомогательные устройства и ортезы для ходьбы. Детям на II уровне не требуется вспомогательных средств для ходьбы после 4 лет.
 - Дети до 2 лет переворачиваются и ползают на животе.
 - Дети с 2 до 4 лет ползают по-пластунски или на четвереньках (реципрочно), ходят с ручными приспособлениями на короткие расстояния.
 - Дети с 4 до 6 лет могут вставать со стула без опоры, но ходят только с использованием специальных приспособлений.

- Дети с 6 до 12 лет, с 12 до 18 лет ходят только с приспособлениями, могут спускаться и подниматься по лестнице с перилами, на улице передвигаются исключительно на коляске.
- **IV уровень (GMFCS IV)** – передвижение с ограничениями, возможно использование электроприводных вспомогательных устройств. Дети с GMFCS III способны сидеть и передвигаться по полу самостоятельно, ходят с использованием вспомогательных средств. Дети с GMFCS IV могут сидеть, но самостоятельное передвижение резко ограничено, перемещение и транспортировка возможны только с использованием инвалидного кресла.
 - Дети до 2 лет переворачиваются, но не удерживают позу сидя.
 - Дети с 2 до 4 лет сидят в приспособлениях, но ползают попластунски.
 - Дети с 4 до 6 лет могут сесть и встать с кресла с помощью взрослого, в редких случаях способны передвигаться на короткие расстояния с помощью вспомогательных приспособлений.
 - Дети с 6 до 12 лет, с 12 до 18 лет передвигаются по комнате перекатами или, ползая на животе, могут передвигаться в ходунках, поддерживающих тазовый пояс и туловище.
- **V уровень (GMFCS V)** – мобильность детей возможна только в механическом инвалидном кресле. Дети не могут самостоятельно контролировать движения и поддерживать позу против силы тяжести (не удерживают голову и положение туловища). Самостоятельное передвижение возможно только с использованием усовершенствованных кресел с электроприводом.
 - Дети до 2 лет нуждаются в помощи взрослого, чтобы перевернуться.
 - Дети с 2 до 4 лет в некоторых случаях достигают самостоятельной мобильности с использованием моторизированной высокотехнологичной коляски.
 - Дети 4 до 6 лет, с 6 до 12 лет, с 12 до 18 лет в некоторых случаях достигают самостоятельной мобильности с использованием высокотехнологичного электрического инвалидного кресла.

Шкала *GMFCS* основывается не только на статистических данных, но имеет также научное обоснование. Уровни развития крупной

моторики по шкале *GMFCS* совпадают с описанными выдающимся русским ученым-нейрофизиологом Николаем Александровичем Бернштейном еще в 40-х годах прошлого века «уровнями организации движений», выделенных в рамках концепции многоуровневого построения движений (рис. 23, 24).



Рис. 23. Н.А. Бернштейн
(1896–1966)

Н.А. Бернштейн впервые предположил, что регуляция движений и их усложнение формируется последовательно в онтогенетическом порядке, в соответствии с порядком созревания структур головного мозга человека, участвующих в регуляции двигательных актов. Он выделил 5 уровней организации движения в порядке их формирования:

- **Уровень А** – самый низкий и самый древний в филогенетическом отношении уровень «палеокинетических регуляций» или рубро-спинальный уровень.
- **Уровень В** – уровень «синергии и штампов», он же таламо-паллидарный уровень.
- **Уровень С** – пространственных регуляций или пирамидно-стриарный, распадающийся на два подуровня: стритарный, относящийся к экстрапирамидной системе, и пирамидный, относящийся к системе кортикальных уровней.

- **Уровень D** – теменно-премоторный уровень предметных действий и смысловых целей.
- **Уровень E** – группа высших кортикальных уровней символических координаций (письмо, речь).

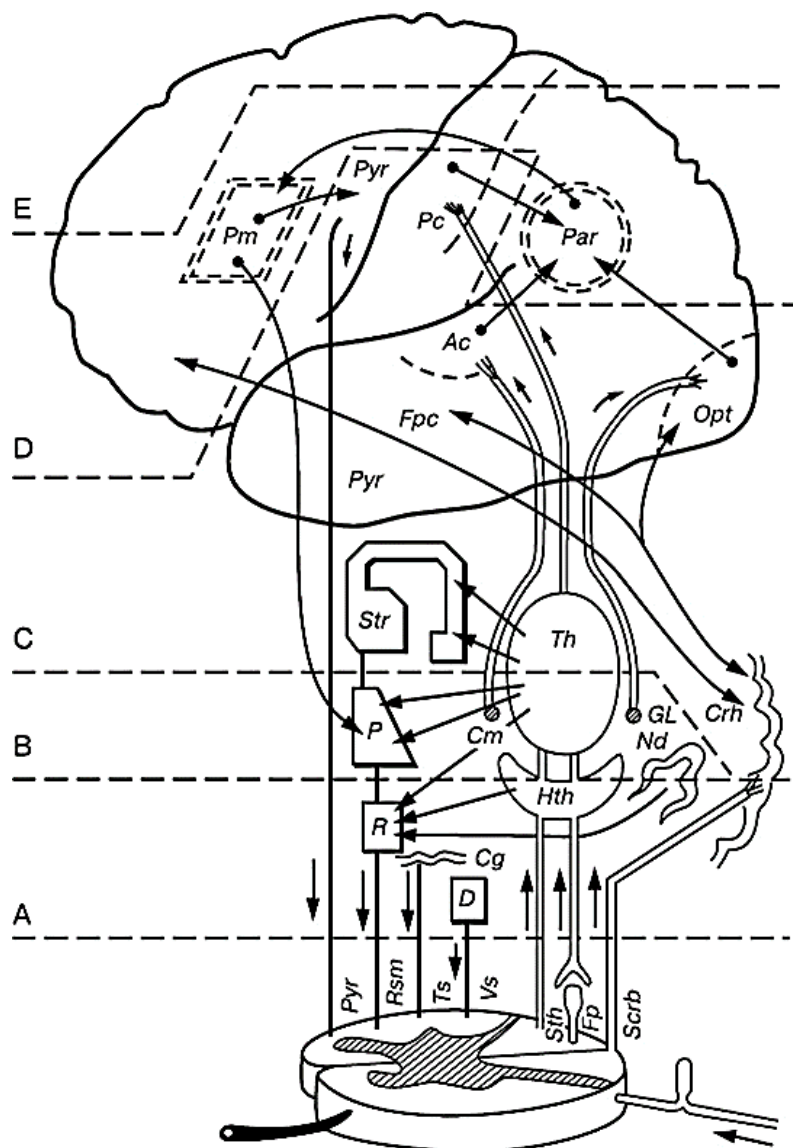


Рис. 24. Уровни построения движений по Бернштейну:

А – рубро-спинальный, В – таламо-паллидарный, С – пирамидно-стриарный,

Д – теменно-премоторный, Е – кортикальный

(https://ozlib.com/801966/sport/urovni_postroeniya_dvizheniy)

Уровень развития крупной моторики у ребенка с ДЦП определяется степенью развития и функционирования различных отделов головного мозга, управляющих двигательными актами и находящихся в иерархическом подчинении в строго определенной последовательности. Моторное развитие ребенка в норме последовательно переходит с одного уровня на другой. При повреждении и нарушении формиро-

вания мозга в случае ДЦП максимально доступный ребенку уровень функциональной активности обусловлен тем сохранным уровнем регуляции движения, который иерархически расположен наиболее высоко.

Так, развитие двигательных функций V уровня по шкале *GMFCS* означает, что регуляция движений осуществляется на рубро-спинальном уровне (уровне палеокинетических регуляций). Это самый древний уровень координации движений, морфологическим субстратом которого являются спинной мозг, группа ядер в стволе головного мозга, мозжечок и центральная часть вегетативного аппарата – структуры, имеющие сегментарный характер строения. Данный уровень заканчивает свое формирование внутриутробно. Класс движений, обеспечиваемый этим уровнем координации, состоит из движений плавательного характера: медленные или стремительные, непрерывные или внезапно переходящие в неподвижность, диффузные движения, в которых участвует почти 100% мускулатуры тела. К этому уровню относятся спинальные тонические рефлексy, к которым Бернштейн относит и мышечный тонус как таковой. Патологические нарушения работы рубро-спинального уровня проявляются прежде всего в расстройствах тонуса: дистониях (по типу децеребрационной ригидности) и треморе. Для детей с ДЦП с двигательными нарушениями V уровня по шкале *GMFCS* характерно отсутствие произвольного контроля за положением головы, сохранность спинальных тонических рефлексy, обуславливающих позу ребенка в пространстве, тонические движения, вовлекающие мускулатуру всего тела, отсутствие выпрямительных реакций.

IV уровень крупной моторики по шкале *GMFCS* соответствует таламо-паллидарному уровню организации движений по Бернштейну, уровню «синергий и штампов». Морфологическим субстратом этого уровня являются подкорковые ядра головного мозга – зрительный бугор и бледный шар. Этот уровень является ведущим у ребенка первого полугодия жизни. К движениям таламо-паллидарного уровня относится глобальная сгибательная синергия. Изолированное движение в одном суставе невозможно. Пациент самостоятельно не стоит, стояние возможно только с опорой на резко согнутых ногах, не может принять вертикальную позу на коленях, складываясь при этом как перочинный нож, но может сохранить вертикальное положение туловища в положении сидя с согнутыми ногами. У детей с *GMFCS* IV сохранена опора на ноги при пассивной вертикализации, но в верти-

кальной позиции они находятся в положении «тройного сгибания» (одновременного сгибания всех суставов конечностей). Вследствие глобальной сгибательной синергии реципрокное ползание и самостоятельная ходьба на этом уровне развития движения недоступны.

III уровень по шкале *GMFCS* соответствует стриарному уровню регуляции движений по Бернштейну (уровень пространственных регуляций). Морфологическим субстратом его является полосатое тело, возраст созревания – до 1,5 лет. Класс движений этого уровня – тиббиальная синкинезия Штрюмпеля, проявляющаяся при активном сгибании нижней конечности в коленном суставе с оказываемым извне, сопротивлением. При этом наступает непроизвольное тыльное сгибание стопы, супинация и подошвенное сгибание большого пальца стопы. Тиббиальная синкинезия обуславливает нестабильность голеностопного сустава в сагиттальной плоскости, значительное ослабление заднего толчка при ходьбе, позу тройного сгибания при стоянии. Для ребенка с *GMFCS* III доступно реципрокное ползание, а также ходьба с использованием различных опорных приспособлений (ходунков, тростей), как правило, на небольшие расстояния по ровной поверхности. На этом уровне возможно самостоятельное удержание вертикальной позы. Самостоятельная ходьба возможна, в лучшем случае, на несколько шагов по прямой – от опоры до опоры. Остановиться во время движения, не потеряв равновесия, ребенок не может.

II уровень по шкале *GMFCS* соответствует пирамидному уровню регуляции движений. Морфологический субстрат пирамидного уровня – моторная кора. Пирамидный уровень координации созревает к 2 годам и с окончанием его созревания локомоция формируется в полном объеме. Признаком формирования данного уровня локомоции служит возможность произвести изолированное движение в голеностопном суставе. Именно эта способность делает возможной ходьбу на двух ногах без использования дополнительной опоры.

I уровень по шкале *GMFCS* – это теменно-премоторный уровень регуляции, уровень предметных действий и смысловых целей. Морфологический субстрат этого уровня – сенсорная кора, возраст созревания – до 3 лет. Класс движений – уровень сенсорных коррекций, то есть произвольной регуляции движения в соответствии с меняющимися условиями окружающей среды.

Таким образом, степень созревания и формирования ЦНС обуславливает доступный уровень моторного развития ребенка. Повлиять на этот процесс можно только в период младенчества и раннего

детства – примерно до 2 лет. Это делает крайне важным и обоснованным раннее вмешательство, направленное на стимуляцию развития мозга и психомоторное развитие ребенка. К сожалению, при всем многообразии существующих методов и средств реабилитации перевести ребенка старше 2–3 лет с церебральным параличом на более высокий уровень развития моторных функций практически невозможно.

7.2. Системы классификации функции руки *MACS* и *Mini-MACS*

Система классификации функции руки (*Manual Ability Classification System – MACS*) была разработана специально для детей с ДЦП от 4 до 18 лет с целью подчеркнуть важность функции верхней конечности для независимости в повседневной жизни. Шкала *MACS* эквивалентна по значимости шкале *GMFCS* и описывает пять уровней, основанных на способности детей самостоятельно обращаться с предметами и их потребности в помощи или адаптации для выполнения действий с использованием верхних конечностей в повседневной жизни. Важно отметить, что шкала *MACS* направлена на определение того уровня функциональности кисти, который наиболее соответствует типичному поведению ребенка, а не его максимальным возможностям.

Уровни по шкале *MACS* включают:

- ***MACS I*** – верхние конечности используются для выполнения двигательных актов легко и успешно.
- ***MACS II*** – ребенок выполняет движения и использует большинство предметов, однако с несколько сниженной эффективностью и скоростью.
- ***MACS III*** – функциональные возможности верхних конечностей затруднены, пациент нуждается в подготовке к действию и/или вынужден модифицировать действие.
- ***MACS IV*** – ограничена функция рук, возможно удовлетворительное использование верхних конечностей в адаптированной ситуации.
- ***MACS V*** – практически не функциональная конечность, существенно ограничены даже простые действия, ребенок не удерживает предметы.

Как уже говорилось, ДЦП трудно диагностировать в раннем возрасте. На раннее развитие влияет множество факторов, и общее состояние здоровья ребенка может быть просто нестабильным. Поражение головного мозга, вызывающее церебральный паралич, может быть диагностировано с помощью методов нейровизуализации, а неврологические симптомы выявлены во время клинического осмотра, но определение тяжести и типа ДЦП довольно затруднено в течение первых лет жизни. В связи с этим рекомендуется, чтобы диагноз ДЦП был подтвержден в возрасте около 4 лет. При этом важно понимать функциональные возможности ребенка. В первые годы жизни активно развивается моторная функция верхних конечностей. Типично развивающийся ребенок в возрасте 1 года, который только что научился выполнять целенаправленные действия руками, все еще нуждается в поддержке при обращении с предметами в большинстве повседневных действий. Независимо от наличия функциональных ограничений или нет, дети в возрасте 3 лет также нуждаются в помощи в выполнении физических упражнений, и выполняемые ими действия менее сложны, чем у детей старшего возраста. По этой причине для достоверной оценки функции руки детей от 1 до 4 лет была разработана **адаптивная классификация Mini- MACS**:

- **Mini-MACS I** – верхние конечности используются легко и успешно. Ребенок может иметь небольшое ограничение при выполнении действий, требующих точности, может нуждаться в дополнительной помощи взрослых по сравнению с другими детьми того же возраста.
- **Mini-MACS II** – ребенок способен выполнять большинство действий руками, однако эффективность и скорость двигательных актов снижены. Некоторые действия могут быть выполнены с затруднениями только после тренировочных практик. Ребенок может попробовать альтернативные подходы, например, использовать только одну руку, и чаще нуждается в помощи взрослых по сравнению с детьми того же возраста.
- **Mini-MACS III** – верхние конечности используются с затруднением, ограничены вариации, скорость и качество движений. Простые действия ребенок способен выполнять без посторонней помощи, но в течение короткого периода времени. Ребенок часто нуждается в помощи для взрослых для выполнения повседневных действий.

- **Mini-MACS IV** – ограниченная функция верхних конечностей. Возможны простые действия с легко управляемыми объектами. Действия выполняются медленно, с затруднением и произвольной точностью. Ребенок нуждается в постоянной помощи взрослых.
- **Mini-MACS V** – нефункциональная верхняя конечность, сильно ограничена способность выполнять даже простые двигательные акты. В лучшем случае ребенок способен толкать, трогать, нажимать или удерживать предметы с постоянной помощью взрослых.

7.3. Система классификации коммуникационных функций *CFCS*

Классификация коммуникативных функций и навыков (*Communication Function Classification System – CFCS*) – это инструмент, используемый для оценки повседневного общения пациента с ДЦП. **Шкала CFCS состоит из пяти уровней**, которые описывают повседневные коммуникативные способности ребенка:

- **CFSC I** – ребенок эффективно обменивается информацией, как с членами семьи, так и с посторонними людьми. Общение происходит легко и в комфортном темпе, недоразумения в общении быстро устраняются и не влияют на общую эффективность коммуникации.
- **CFSC II** – ребенок эффективно, но замедленно обменивается информацией, как с членами семьи, так и с посторонними людьми, может потребоваться дополнительное время для понимания обращений, составления ответа и/или устранения недоразумений. Коммуникативные недоразумения часто устраняются и не влияют на конечную эффективность общения.
- **CFSC III** – ребенок эффективно обменивается информацией, но только с членами семьи или знакомыми ему собеседниками.
- **CFSC IV** – ребенок периодически эффективен в обмене информацией только с членами семьи.
- **CFSC V** – невозможен обмен информацией как с членами семьи, так и с посторонними людьми.

7.4. Функциональная шкала двигательной активности *FMS*

Функциональная шкала двигательной активности (*Functional motor scale – FMS*) определяет мобильность детей с ДЦП в соответствии с потребностью в использовании вспомогательных устройств в различных условиях окружающей среды. Шкала *FMS* оценивает функциональные движения пациента на трех дистанциях: 5, 50 и 500 метров:

- **N** – не применимо;
- **C** – пациент ползет по комнате (5 м);
- **FMS 1** – пациент использует инвалидную коляску, может сделать несколько шагов с помощью другого лица;
- **FMS 2** – использование ходунков или поддержки без помощи другого человека;
- **FMS 3** – использование костылей без помощи другого человека;
- **FMS 4** – использование палочек (один или два), без помощи другого человека;
- **FMS 5** – независимая ходьба на ровных поверхностях без использования костылей или помощи другого человека (пациент использует мебель, стены, заборы, окна в качестве поддержки);
- **FMS 6** – независимая ходьба по любой поверхности без использования костылей или помощи другого лица, включая ходьбу по бордюрам и в толпе.

7.5. Система классификации способности принятия пищи и жидкости *EDACS*

Система классификации способности принятия пищи и жидкости (*Eating and Drinking Ability Classification System – EDACS*) разработана для оценки дисфагии у детей с ДЦП старше 3 лет. Шкала *EDACS* позволяет оценить навыки приема пищи и жидкости, а также выявить потребность ребенка в помощи извне (рис. 25). Благодаря внедрению данной шкалы возможно выявление пациентов, имеющих наибольшие трудности при принятии пищи, установление комплаенса между родителем и врачом, а также повышение качества медицинской помощи детям с ДЦП.

Шкала *EDACS* описывает пять различных уровней возможностей, используя ключевые характеристики безопасности и эффективности:

- **Уровень I** – пациент ест и пьет эффективно и безопасно;
- **Уровень II** – пациент ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности;
- **Уровень III** – пациент ест и пьет с некоторыми ограничениями безопасности и эффективности;
- **Уровень IV** – пациент ест и пьет с выраженными ограничениями безопасности;
- **Уровень V** – невозможность безопасного принятия пищи и воды необходимо зондовое кормление.



Рис. 25. Система классификации способности принятия пищи и жидкости *EDACS*

Глава 8

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ДЦП

*«Для маленьких детей совершенно необходимо,
чтобы жизнь шла по заведенному порядку,
а главное, чтобы этот порядок завели они сами»*

Astrid Anna Emilia Lindgren

Дифференциальная диагностика церебрального паралича проводится с различными заболеваниями (в зависимости от формы ДЦП), такими, как аутосомно-рецессивные формы наследственной спастической параплегии, последствия инфекционных поражений мозга, черепно-мозговых травм, инсультов, перенесенных после первого месяца жизни; ранние наследственные атаксии; редкие формы доминантных наследственных спастических параплегий; врожденные не прогрессирующие мозжечковые атаксии; атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар); спинальные амиотрофии, поражения спинного мозга ишемического и травматического характера; болезнь Фара; болезнь Штрюмпеля; болезнь Пелициуса–Мерцбахера; болезнь Шегрена–Ларссона; нейродегенерации с отложением железа в мозге (*NBIA1*); фенилкетонурия; гепатолентикулярная дегенерация; галактоземия.

Большинство форм наследственно-дегенеративных заболеваний имеют отягощенный семейный анамнез, полисистемное поражение нервной системы и внутренних органов, прогрессирующее течение. Для дифференциальной диагностики используются дополнительные методы обследования: МРТ головного мозга, ЭНМГ, генетические исследования. Прогрессирующие наследственные неврологические или метаболические нарушения, которые должны быть исключены у пациентов с ДЦП представлены в таблице 1.

Дифференциальная диагностика ДЦП
(Bass N. Cerebral palsy and neurodegenerative disease.
Curr Opin Pediatr 1999;11:504)

Диагноз	Особенности	Диагностические тесты
Недостаточность аргиназы	Отсутствие неонатального начала; прогрессирующая спастическая диплегия; деменция	Резко увеличены концентрации аргинина в сыворотке крови; повышены уровни аммиака
Глутаровая ацидурия тип 1	Прогрессирующая дистония; хореоатетоз; прогрессирующий моторный дефицит, развивающийся в течение первых 2 лет жизни ребенка	Анализ сыворотки или мочи на наличие глутаровой кислоты
Ювенильный нейрональный цероидный липофузциноз (болезнь Шпильмейера-Фогта)	Начало после 5 лет; прогрессирующая потеря когнитивных функций; прогрессирующие экстрапирамидные симптомы (ригидность, судороги, нарушение зрения)	Характерные тела включения в фибробластах кожи или лимфоцитах крови
Ювенильный вариант метакроматической лейкодистрофии	Снижение успеваемости в школе; медленно прогрессирующий парепарез	Лизосомальный фермент арилсульфатаза. Синдром Леша-Найхана
Синдром Леша-Найхана	Х-сцепленное нарушение пуринового обмена; хореоатетоз; членовредительство; кристаллы мочевой кислоты оранжевого цвета в моче; умственная отсталость (IQ ниже 60)	Анализ на фермент гипоксантин-гуанин фосфорибозилтрансферазу
Митохондриальные расстройства	Атаксия; невропатия; пигментный ретинит	Точечная мутация митохондриальной ДНК в локусе 8993

Болезнь Ниманна–Пика тип С	Аутосомно-рецессивное прогрессирующее заболевание нервной системы из группы лизосомных болезней накопления, возникающее в результате нарушения внутриклеточного распределения липидов, что приводит к накоплению холестерина и гликофинголипидов в головном мозге и других тканях организма. Возникает в позднем детском или подростковом возрасте в 70% случаев. Характерны потеря вертикальных движений глаз; хореоатетоз; дистония; тремор	Демонстрация нарушенной этерификации холестерина на фибробластах кожи; ген находится на 18 хромосоме
Болезнь Пелиццы-Мерцбахера	Х-сцепленное медленно прогрессирующее неврологическое заболевание, которое повреждает олигодендроциты в центральной нервной системе. Характерны смешанные пирамидные и экстрапирамидные симптомы; маятниковый нистагм; хореоатетоз; микроцефалия; спастический тетрапарез	Дефицит протеолипидного белка (первичного белка миелина)
Синдром Ретта	Возникает преимущественно у девочек; характерны симптомы аутизма; хореоатетоз; прогрессирующая мышечная спастичность; характерная потеря целенаправленной функции рук, приводящая к непрерывному заламыванию рук; медленное прогрессирование	Клинический диагноз

Глава 9

ПРОБЛЕМА МЫШЕЧНОЙ СПАСТИЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С ДЦП

*«Ребенок может научить взрослого трем вещам:
радоваться без причины, всегда находить себе занятие,
и настаивать на своем»*

Paulo Coelho

Мышечная спастичность является серьезной проблемой, как для пациентов с ДЦП, так и для лиц, осуществляющих уход.

9.1. Определение мышечной спастичности

Спастичность — это двигательное нарушение, являющееся частью синдрома поражения верхнего мотонейрона, характеризующееся скоростью-зависимым повышением мышечного тонуса и сопровождающееся повышением сухожильных рефлексов в результате гипервозбудимости рецепторов растяжения (J.W. Lance, 1980).

Спастичность возникает в результате повреждения миелиновых и аксональных волокон, а также в результате ухудшения рефлекса растяжения верхнего мотонейрона. Три основных механизма, которые связаны с поражением верхних двигательных нейронов, играют роль в развитии спастичности:

- изменения афферентных импульсов к мотонейронам спинного мозга;
- изменения рефлекторных дуг, влияющих на возбудимость мотонейронов;
- изменения в самих мотонейронах.

Важно понимать, что не всякая тугоподвижность сустава обусловлена мышечной спастичностью. Спастичность выявляется при быстром движении в суставе, поскольку является скоростью-зависимой реакцией мышцы на растяжение. На этом принципе основана шкала оценки мышечного тонуса Тардые. Если амплитуда движения в суставе в быстром темпе отличается от амплитуды медленного движения, то разница между ними будет указывать на наличие мышечной спа-

стичности: чем больше разница – тем выше спастичность. При мышечной спастичности наблюдается также феномен «схватывания»: во время движения возникает резкая остановка, которую спустя какое-то время можно осторожно преодолеть, когда мышца устает сопротивляться растягиванию.

Измерение и оценка мышечной спастичности в настоящее время остается проблемой. Разработано множество методов измерения спастичности, которые можно разделить на две группы:

- методы клинической оценки спастичности;
- методы количественной оценки спастичности.

Клиническая оценка спастичности начинается с подробного анамнеза и физического обследования. На этом этапе исследуются продолжительность, частота и тяжесть спастичности, качество сна, принимаемые лекарства, дополнительные заболевания, пораженные группы мышц поражены, полезна ли спастичность или вредна для пациента, облегчающие факторы, наличие либо отсутствие болевого синдрома. Во время медицинского осмотра регистрируется наличие и частота спазмов мышц-сгибателей или мышц-разгибателей, проводится анализ позы ребенка, исследуется мышечный тонус и сухожильные рефлексy, пассивный и активный диапазон движений в суставах, произвольная мышечная сила, контрактуры. Мышечный тонус оценивается, когда пациент чувствует себя комфортно и расслабленно в положении лежа на спине как для нижних конечностей, так и для верхних конечностей отдельно.

Методы количественной оценки спастичности

- Клинические шкалы.
- Биомеханические методы:
 - ✓ маятниковый тест;
 - ✓ изокинетическая динамометрия.
- Нейрофизиологические/электрофизиологические методы.
- Методы анализа ходьбы:
 - ✓ кинематическая и кинетическая регистрация движений;
 - ✓ динамическая электромиография.
- Новые методы:
 - ✓ эластография;
 - ✓ миотонометрия.

Количественная оценка мышечной спастичности довольно сложна и, как правило, зависит от человека, производящего измерение. Кроме того, тот факт, что спастичность может отличаться изо

дня в день и даже в течение одного и того же дня, затрудняет измерение.

Для описания мышечного тонуса каждой отдельной мышцы используются стандартизированные оценочные шкалы. Наиболее известной, простой в клиническом применении и безопасной является Модифицированная шкала Эшворта (*Modified Modified Ashworth Scale – MMAS, R.W. Bohannon and M.B. Smith, 1987*), при которой проводится бальная оценка мышечного тонуса, и Модифицированная шкала Тардье.

Модифицированная шкала Эшворта (MMAS)

- **0 баллов** – нет повышения мышечного тонуса.
- **1 балл** – легкое повышение мышечного тонуса, ощущаемое при сгибании и разгибании сегмента конечности в виде незначительного сопротивления в конце движения.
- **1 + балл** – легкое повышение мышечного тонуса, которое проявляется в задержке и сопровождается минимальным сопротивлением (во второй части амплитуды движения).
- **2 балла** – умеренное повышение мышечного тонуса, выявляющееся в течение всего движения, но не затрудняющее выполнение пассивных движений;
- **3 балла** – значительное повышение мышечного тонуса, затрудняющее выполнение пассивных движений.
- **4 балла** – пораженный сегмент конечности фиксирован в положении сгибания или разгибания.

Более точной шкалой, оценивающей спастичность при пассивном движении, является модифицированная шкала оценки мышечного тонуса Тардье (*Modified Tardieu Scale – MTS, R.N. Boyd and H.K. Graham, 1999*), имеющая более четкие критерии оценки мышечного тонуса. Методика Тардье для определения спастичности представлена на рисунке 26.

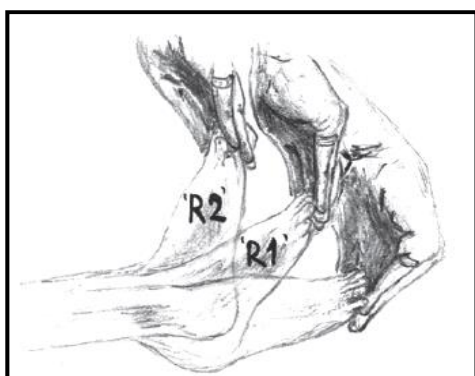
Модифицированная шкала Тардье (MTS):

- **Качество мышечной реакции:**
 - ✓ **Степень 0** – сопротивления во время пассивного движения нет.
 - ✓ **Степень 1** – легкое сопротивление во время пассивного движения, без явной задержки под определенным углом.

- ✓ **Степень 2** – явная задержка под определенным углом, препятствующая пассивному движению, после чего следует расслабление.
- ✓ **Степень 3** – «утомляемое» мышечное сокращение (менее 10 секунд при поддержании давления), наблюдаемое под определенным углом.
- **Скорость растяжения:**
 - ✓ **Степень V1** – как можно медленнее, медленнее, чем естественное падение сегмента конечности из-за силы гравитации; измеряет пассивную амплитуду движений (R2).
 - ✓ **Степень V2** – скорость сегмента конечности, падающего под действием силы тяжести.
 - ✓ **Степень V3** – так быстро, как возможно, быстрее, чем естественное падение сегмента конечности из-за силы гравитации (R1).

Система оценки по шкале *MTS* позволяет не только более детально верифицировать все компоненты спастичности, включающие в себя тонус и реактивность мышц, сопряженные со стретч-рефлексом и коконтракцией, но и количественно оценить мышечную слабость, утомляемость и состояние глубокой чувствительности.

Методика Тардые



Врач производит пассивное движение в суставе крайне медленно для определения максимального объема движения в суставе.

Затем врач производит быстрое пассивное движение в суставе.

При наличии спастичности при быстром движении возникает феномен «схватывания», что приводит к значительному уменьшению объема движения в суставе.

Разница между объемом движения при медленном и быстром движениях говорит о функциональном резерве, который можно реализовать при лечении спастичности.

Рис. 26. Методика Тардые для определения спастичности

9.2 Ортопедические осложнения ДЦП

Спастичность при ДЦП приводит к нарушению мышечного тонуса, ограничению функциональных возможностей пациента, затруднению самообслуживания, нарушению овладения навыками передвижения с формированием двигательного дефицита у детей. С ростом ребенка при наличии у него выраженной мышечной спастичности, а также на фоне сохранности тонических рефлексов, долгого пребывания в нефизиологических позах, провоцирующих мышечное напряжение, происходят необратимые процессы дегенерации мышечной ткани с параллельным ее замещением соединительной тканью (фиброзное перерождение), снижается или утрачивается способность мышцы к сокращению, наступает ее атрофия, укорочение мышц и сухожилий. Амплитуда движения в суставе при этом ограничена, разница между амплитудой движения в медленном и быстром темпе несущественная или полностью отсутствует. Из-за ограничения движений в суставах конечностей у детей с ДЦП часто формируются контрактуры суставов, которые могут быть нефиксированными и фиксированными.

Нефиксированная (тоническая) контрактура сустава связана с повышением тонуса мышц и полностью устраняется при миорелаксации.

Фиксированная контрактура – это стойкое ограничение подвижности сустава, вызванное истинным анатомическим укорочением мышц и связок по отношению к длине сегмента конечности, не устраняющееся пассивно при миорелаксации.

Ортопедические осложнения, обычно наблюдаемые у пациентов с церебральным параличом, наряду с мышечными контрактурами, включают дисплазию тазобедренного сустава, нервно-мышечный сколиоз, нервно-мышечное плоскостопие, ходьбу на носках, неравенство длины конечностей и др. Несмотря на то, что ДЦП является не прогрессирующим заболеванием, ассоциированная с ним патология опорно-двигательного аппарата в большинстве случаев прогрессирует с возрастом.

При спастических формах ДЦП по мере роста ребенка могут развиваться контрактуры суставов:

- сгибательно-пронаторные контрактуры локтевых суставов;
- сгибательные контрактуры лучезапястных суставов, в некоторых случаях сочетающиеся с локтевой девиацией кисти;

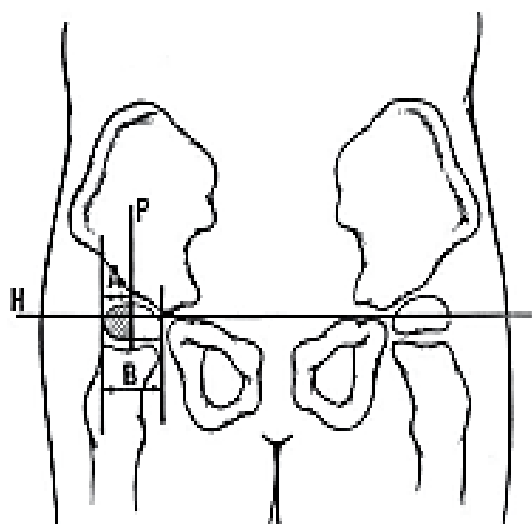
- сгибательные контрактуры пястно-фаланговых и межфаланговых суставов пальцев кистей;
- сгибательно-приводящие контрактуры тазобедренных суставов;
- сгибательные контрактуры коленных суставов;
- эквинусные, эквиноварусные или плосковальгусные деформации стоп с развитием контрактур голеностопных суставов.

Серьезным осложнением ДЦП является **вывих тазобедренных суставов**. При спастичности в мышцах-аддукторах бедер и прямых головках четырехглавых мышц бедра в связи с постоянно существующей повышенной мышечной тягой, направленной по диагонали вниз и кнутри, головки бедренных костей постепенно смещаются кнаружи. Отсутствие ортостатической нагрузки у детей, которые не могут удерживать вертикальное положение туловища, приводит к нарушению процесса естественного формирования правильной формы крыши вертлужной впадины, которая остается плоской и скошенной. Со временем головки бедренных костей выходят из-под крыши вертлужных впадин, формируя вывихи тазобедренных суставов. Как правило, вывихи формируются постепенно, на протяжении длительного времени. Предшествует данному процессу видимое на рентгенограммах смещение бедра, подвывих бедра.

Частота встречаемости вывихов и подвывихов бедра у детей с ДЦП достигает 28%. Подвывихи и вывихи тазобедренных суставов возникают при тяжелых формах заболевания ДЦП с уровнем двигательной активности **GMFCS III–V**. Латерализация головки бедра, подвывихи в тазобедренном суставе диагностируют у 64% детей с ДЦП при отсутствии способности самостоятельно передвигаться к возрасту 5 лет. Радиографическим параметром для диагностики вывиха бедра является миграционный индекс на рентгенограммах тазобедренных суставов, выполненных в переднезадней проекции (индекс Реймерса).

Индекс Реймерса – индекс смещения головки бедра, степень латерального смещения или индекс миграции головки бедренной кости. Для его определения на рентгенограмме тазобедренных суставов используют две условные линии: линию Хильгенрейнера и линия Перкинса. Линия Хильгенрейнера – горизонтальная линия, условно проводимая через вершины Y-образные ростковые хрящи и через нижние точки подвздошной кости. Линия Перкинса – линия, проведенная перпендикулярно линии Хильгенрейнера через латеральный выступ вертлужной впадины. Также на линию Хильгенрейнера опускают

перпендикуляры от внутреннего и наружного краев головки бедренной кости. Процентное соотношение размера проекции части головки, не покрытой впадиной, к размеру проекции всей головки бедра и есть индекс Реймерса (рис. 27). Расчет индекса Реймерса выполняют по формуле: $a/D \times 100\%$ (рис. 28).



$$\text{ИМ} = A/B \times 100 \%$$

Р – линия Перкинса
Н – линия Хильгенрейнера
ИМ – индекс миграции головки
бедренной кости

Рис. 27. Методика определения индекса Реймерса

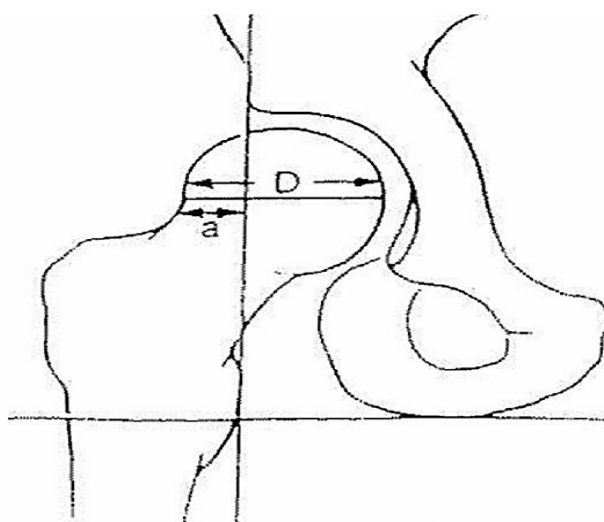


Рис. 28. Расчет индекса Реймерса

Для наблюдения за тазобедренными суставами рекомендуется следующая кратность рентгенологических исследований в зависимости от шкалы *GMFCS*:

- *GMFCS* I – рентгенологические исследования выполняют только при наличии показаний.
- *GMFCS* II – рентгенологические исследования проводят в возрасте в 2 и 6 лет.

- *GMFCS* III–V – рентгенологические исследования выполняют ежегодно.

Зависимость тактики ведения детей с ДЦП от величины индекса Реймерса:

- $\geq 33\%$ – пациенту продолжают ранее намеченную программу реабилитации;
- **33–40%** у пациента диагностируют подвывих головки бедренной кости, и решение о превентивном хирургическом лечении основывается на результатах клинического осмотра и изменениях индекса с течением времени (ежегодная динамика индекса смещения более 7% в год считается критическим показателем).
- **> 40%** – необходимо хирургическое вмешательство для предотвращения дислокации бедра.
- **> 80%** – у пациента диагностируют вывих бедра.

Для оценки риска вывиха бедра определяют также шеечно-диафизарный угол (угол инклинации шейки бедра), – угол между шейкой и диафизом. Угол инклинации шейки бедра измеряется между линией, соединяющей центр головки бедренной кости и центр шейки бедренной кости и линией проведенной через середину диафиза и характеризует наклон шейки бедра в медиальном направлении (в вертикальной плоскости) от продольной оси бедренной кости (рис. 29).



Рис. 29. Определение шеечно-диафизарного угла

Шеечно-диафизарный угол изменяется с возрастом. В норме у взрослых составляет $125\text{--}135^\circ$; у детей меняется в зависимости от возраста: новорожденные – 134° , 1 год – 148° ; 3 года – 145° ; 5 лет – 142° ; 9 лет – 138° ; в подростковом возрасте – 130° (рис. 30).

При подвывихах и вывихах тазобедренный сустав вальгизирован и величина шеечно-диафизарного угла больше (рис. 31).

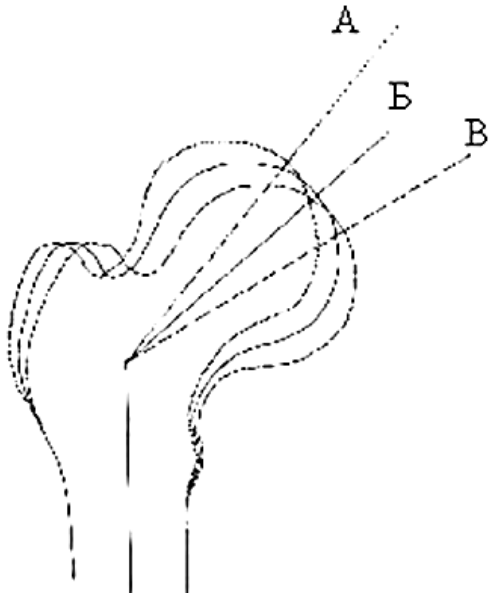


Рис. 30. Схема изменения шеечно-диафизарного угла с возрастом:
 А – у детей 1 года жизни (140°);
 Б – у взрослых (130°)
 В – у пожилых людей (120°)



Рис. 31. Вальгизированные тазобедренные суставы

Другим грозным ортопедическим осложнением ДЦП является **деформации позвоночного столба**, которые чаще развиваются у детей с тяжелыми двигательными нарушениями при отсутствии контроля правильности позы ребенка в положении сидя. Собственной

силы мышц и постурального контроля позы у таких детей недостаточно, для поддержания симметричного положения необходимо использовать правильные приемы позиционирования и адаптированные индивидуальные технические средства реабилитации. При отсутствии профилактики у детей быстро формируются патологические изгибы позвоночника: грудной кифосколиоз и поясничный гиперлордоз.

Степень выраженности сколиоза определяется на рентгенограммах позвоночника путем измерения угла Кобба. Угол Кобба определяется путем проведения линий, параллельных верхней границе тела верхнего позвонка и нижней границе тела нижнего позвонка структурной кривой, а затем установления перпендикуляров от этих линий до взаимного пересечения; угол между этими перпендикулярами является «углом искривления» (рис. 32 А). Сколиотическая дуга с углом Кобба от 10 до 20° может быть компенсирована правильным позиционированием в кресле с боковыми фиксаторами. При угле Кобба от 20° до 40° показано использование корсета с жесткой фиксацией. Свыше 40° – показано оперативное лечение с установкой транспедикулярной металлической конструкции (рис. 32 В).

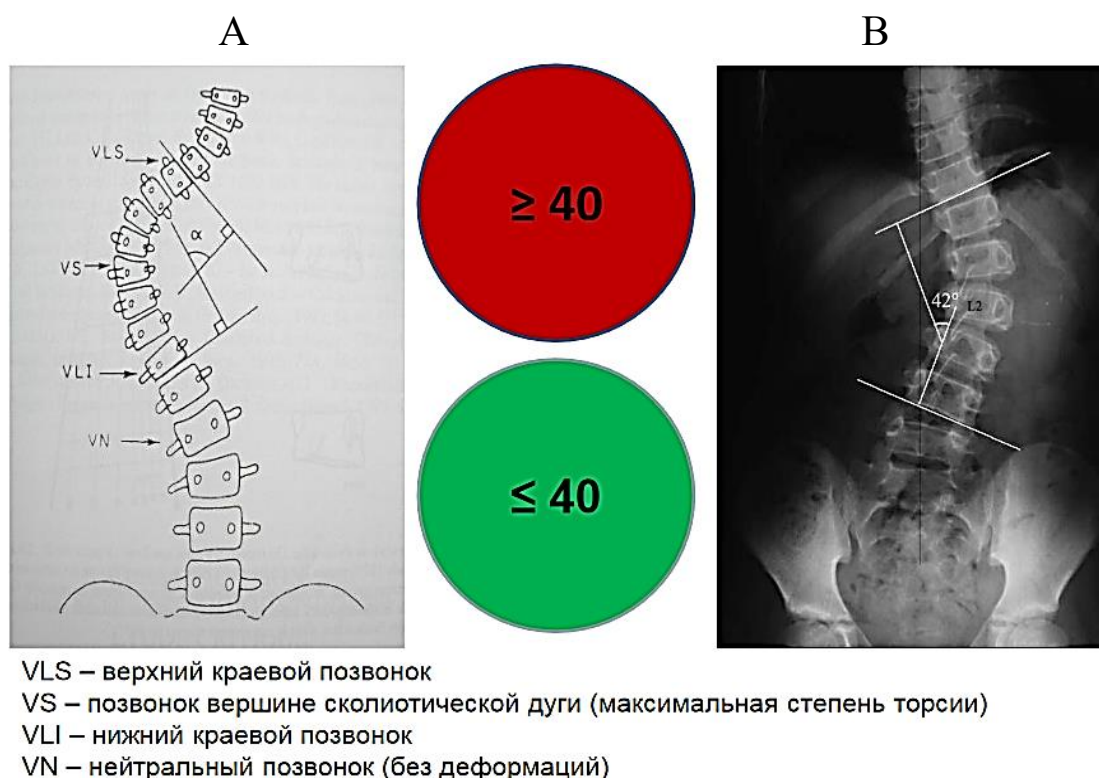


Рис. 32. Определения угла Кобба на рентгенограмме позвоночника:

А – методика определения угла Кобба;

В – сколиотическая дуга с углом Кобба больше 40°

Глава 10

РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

*«Если никто не открывает,
стучите сразу в несколько дверей»*

Nick Vujićić

Детский церебральный паралич является неизлечимым заболеванием, поэтому речь идет о восстановительном лечении и медицинской реабилитации и абилитации, основной целью которых является адаптация ребенка в социуме.

Реабилитация – это комплекс мероприятий, направленных на восстановление здоровья, функционального состояния и работоспособности организма, нарушенного болезнями.

Абилитация – это система лечебно-педагогических мероприятий, цель которых помочь приобрести или развить еще несформированные функции и навыки.

Цели медицинской реабилитации:

- повышение мобильности ребенка;
- предотвращение вторичных ортопедических осложнений – скелетно-мышечных контрактур и деформаций;
- обучение родителей навыкам ухода и занятиям с ребенком в домашних условиях, достижение благополучных детско-родительских отношений;
- повседневная активность: освоение ребенком бытовых навыков, навыков самообслуживания;
- социальная интеграция ребенка.

Задачи медицинской реабилитации:

- нормализация функционального состояния ЦНС (регулирование процессов возбуждения и торможения, улучшение кровоснабжения мозговой и мышечной ткани);
- улучшение функции опорно-двигательного аппарата (нормализация тонуса, повышение силы мышц, улучшение кровообраще-

ния и уменьшение дистрофических изменений мышц и суставов, профилактика контрактур);

- укрепление соматического и психоэмоционального статуса ребенка; улучшение качества жизни ребенка и семьи в целом.

Дети с ДЦП часто имеют множество проблем, с которыми лучше всего справляется многопрофильная команда медицинских работников. Группы по развитию детей служат отличными связующими звеньями между различными медицинскими работниками и способны предоставить структурированную программу лечения, соответствующую потребностям каждого ребенка. Двигательные нарушения при ДЦП часто сочетаются с симптоматической эпилепсией, нарушениями слуха и зрения, когнитивным дефицитом, расстройствами внимания и эмоций, поведенческими нарушениями, проблемами питания, дефицитом витаминов, остеопорозом, нарушением роста и другими проблемами. В связи с этим подход к реабилитации пациентов с ДЦП должен быть мультидисциплинарным, с участием команды врачей специалистов.

Команда специалистов, наблюдающих и корректирующих лечение ребенка с ДЦП должна состоять из:

- педиатра, занимающегося вопросами развития детей с ДЦП;
- врача невролога;
- врача ортопеда для внедрения использования вспомогательных устройств (например, инвалидных колясок, ортезов для голеностопного сустава, ходунков, соответствующих игрушек и приспособлений), которые могут быть изготовлены в домашних условиях для размещения ребенка;
- реабилитолога;
- врача ЛФК и физиотерапевта, которые помогают детям с ДЦП в развитии мышечного контроля, преодолении слабости, минимизации спастичности и предотвращении контрактур;
- логопеда и дефектолога, занимающихся развитием речи и предоставлением невербальных коммуникационных систем по мере необходимости;
- диетолога, определяющего схему и тип питания ребенка;
- медицинского психолога;
- психиатра;
- окулиста;
- оториноларинголога;
- генетика;

- хирурга-ортопеда с целью хирургической коррекции ортопедических деформаций.

Такие специалисты как педиатр, невролог, ортопед, реабилитолог, врач ЛФК, дефектолог должны участвовать в лечении пациентов с ДЦП постоянно, врачи других специальностей привлекаются по показаниям.

При выборе метода реабилитации необходимо учитывать реабилитационный потенциал ребенка – комплекс биологических и психофизических характеристик человека, а также социально-средовых факторов, позволяющих в той или иной степени реализовать его потенциальные способности.

У детей с *GMFCS I–II* имеются локальные двигательные проблемы при хорошем общем уровне моторного развития. Целями реабилитации в данном случае являются:

- сохранение свободы передвижения;
- улучшение двигательной функции, в том числе верхних конечностей;
- профилактика контрактур и минимизация оперативных вмешательств;
- развитие речи;
- интеллектуальное развитие;
- полноценная социализация;
- высокая самооценка ребенка.

Важна регулярность реабилитации при сохранении обычного ритма жизни (минимальная больничная изоляция ребенка).

У детей с *GMFCS III* имеются нарушения глобальных моторных функций. Ребенок стоит и ходит только с опорой. Целями реабилитации являются:

- сохранение возможности вертикализации и передвижения;
- улучшение и поддержание двигательной функции;
- выработка оптимального двигательного паттерна, максимальной независимости при передвижении и самообслуживании;
- коррекция позы;
- профилактика контрактур (в том числе лечение спастичности и ортезирование), сведение к минимуму оперативных вмешательств;
- облегчение использования технических средств реабилитации (ТСР);

- развитие речи;
- интеллектуальное развитие;
- максимально возможная социализация с использованием различных технических средств.

Тактикой реабилитации является ее раннее начало, регулярность и физическая доступность (возрастает роль учреждений круглосуточного пребывания), психологическая работа со всеми членами семьи, регулярность мультидисциплинарного наблюдения ребенка, единство подходов специалистов различного профиля к оценке реабилитационного прогноза и выбору целей реабилитации.

У детей с GMFCS IV, когда ребенок сидит с поддержкой и самостоятельно не передвигается, **целями реабилитации становятся:**

- сохранение возможности пассивной вертикализации, устойчивого положения в кресле, функции верхних конечностей;
- максимально возможные независимость и социализация;
- коррекция позы, профилактика контрактур и минимизация операций;
- развитие речи;
- интеллектуальное развитие;
- устранение болевого синдрома;
- облегчение ухода.

Тактика реабилитации ассоциирована с регулярностью и физической доступностью реабилитации (в стационарах и интернатах); регулярностью и преемственностью наблюдения ребенка специалистами различного профиля; адекватным ортезированием для профилактики развития контрактур суставов; частыми оперативными вмешательствами с целью снижения мышечной спастичности и устранения контрактур или вывихов суставов; оптимальным подбором ТСР; учетом сопутствующей патологии; психолого-педагогической реабилитацией; психологической работой со всеми членами семьи.

У детей с GMFCS V, имеющих самые тяжелые нарушения моторных функций, на первый план выходят: тяжелое физическое состояние, отсутствие двигательных навыков, частое наличие тяжелых контрактур суставов и деформаций скелета, отсутствие или тяжелые нарушения речи, нарушения глотания, проблемы с кормлением, частые аспирации, замедление физического развития (роста, веса), трудности в уходе. **Целями реабилитации у таких пациентов становятся:**

- возможность комфортного позиционирования;
- уменьшение болевого синдрома;
- облегчение ухода за ребенком;
- налаживание кормления, подбор адекватного питания;
- при возможности – налаживание контакта, коммуникации с помощью невербальных методов;
- обучение родственников способам альтернативной коммуникации.

Тактика реабилитации в данном случае – это включение реабилитации в процесс повседневного ухода за ребенком; по возможности осуществление реабилитации на дому; оперативное лечение с целью уменьшения боли, облегчения ухода (в том числе установка баклофеновой помпы); паллиативная помощь; наблюдение специалистами различного профиля; психологическая работа со всеми членами семьи.

В настоящее время оказание помощи детям с ДЦП регламентировано приказами федерального уровня:

- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 15.06.2015 N 340н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при детском церебральном параличе»
- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 15 июня 2015 г. N 339н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при детском церебральном параличе (фаза диагностики и подбора лечения)»
- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 16.06.2015 N 349н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при детском церебральном параличе (фаза медицинской реабилитации)».

10.1. Антиспастическая терапия

Антиспастическая терапия включает в себя:

- Применение миорелаксантов.
- Нейрохирургическое лечение:
 - ✓ селективная дорсальная ризотомия;
 - ✓ баклофеновая помпа (интратекальное введение баклофена);
 - ✓ хроническая эпидуральная электростимуляция спинного мозга;

- ✓ глубокая стимуляция мозга.
- Местное воздействие на спастически измененную мышцу:
 - ✓ физиотерапевтические воздействия;
 - ✓ массаж и ЛФК;
 - ✓ аппаратная кинезиотерапия;
 - ✓ миографический БОС-тренинг;
 - ✓ использование препаратов ботулинического токсина типа А;
 - ✓ ортопедическая коррекция.

Миорелаксанты центрального действия показаны при генерализованной спастичности преимущественно для приема *per os*. Пероральные миорелаксанты используются редко, преимущественно для кратковременного устранения симптомов спастичности у пациентов с *GMFCS IV–V* и высокой степенью ограничения функциональной активности, а также при противопоказаниях к другим методам лечения. Для лечения спастичности у детей используют следующие препараты:

- Диазепам – таблетки, содержащие 5 мг и 10 мг вещества. Препарат повышает чувствительность рецепторов гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК) к медиатору ГАМК, усиливает тормозное влияние ГАМК и тормозит межнейронную передачу в ЦНС. Дозы для детей: 0,12–0,8 мг/кг в сутки делится на 2 приема, с 3 до 14 лет – не более 5 мг/сутки. Диазепам разрешен детям с 6 месяцев. Препарат обладает самым высоким уровнем доказательности, однако часто его применение сопровождается такими побочными эффектами как сонливость, седация, гиперсаливация, слабость, физическая зависимость, что является основными причинами, ограничивающими длительное применение диазепама.
- Мидокалм (действующее вещество толперизон) – в Российской Федерации разрешен для приема внутрь у детей, однако не входит в международные рекомендации по лечению спастичности при ДЦП. Лечение начинают при спастичности умеренной степени выраженности. Детям в возрасте 1–6 лет мидокалм назначают по 5 мг/кг; детям с 7–14 лет – по 2–4 мг/кг в сутки, делится на 3 приема (доказательной базы нет).
- При более выраженной мышечной спастичности рекомендуется применение препарата баклосан или баклофен. Баклофен – это производное ГАМК. Рекомендуемые дозы: детям в возрасте от 1 года до 2 лет – 10–20 мг в день; 2–6 лет – 20–30 мг в день;

6–10 лет – 30–60 мг в день. Детям старше 10 лет максимальная доза составляет 1,5–2,0 мг/кг массы тела.

- Сирдалуд (Тизанидин) – таблетки, содержащие 2 мг и 4 мг вещества. Основная точка приложения – спинной мозг. Официально разрешен с 18 лет.

Нейрохирургические методы коррекции. Операции приводят к выраженному антиспастическому эффекту, но возникает ряд необратимых осложнений, в связи с чем рекомендованы при выраженной спастичности у пациентов с тяжелыми двигательными нарушениями с уровнем моторного развития IV–V по шкале *GMFCS*.

Терапия препаратами ботулинического токсина типа А показана для коррекции локальной и сегментарной спастичности мышц нижних и верхних конечностей. Согласно Европейскому консенсусу по ботулинотерапии, процент пациентов с ДЦП, которым показан данный вид лечения, колеблется от 50% до 75% в зависимости от возраста и уровня моторного развития по шкале *GMFCS*. В большинстве случаев с ботулинотерапии необходимо начинать комплексное лечение, что облегчит использование ТСП и ортезирования, повысит эффективность физических методов реабилитации. Ботулинотерапия также может быть эффективно использована при планировании хирургического лечения, после проведенных ортопедических и нейрохирургических вмешательств. Внутримышечное введение препаратов ботулинического токсина типа А позволяет локально, обратимо, дозозависимо снизить мышечную спастичность на срок от 3 до 5 месяцев и дольше. В Российской Федерации в стандарты лечения ДЦП ботулинотерапия введена с 2004 г. Для применения у детей в России зарегистрированы препараты:

- Диспорт (Абоботулотоксин токсин типа А) 500 и 300 ЕД (*Ipsen Biopharm Ltd.*, Великобритания) – лиофилизат для приготовления раствора по показанию: симптоматическое лечение фокальной спастичности:
 - нижних конечностей у детей в возрасте 2 лет или старше;
 - верхних конечностей у детей в возрасте 2 лет или старше 2 лет. Препарат разводится в 0,9% растворе хлорида натрия: 500 ЕД – в 2,5 мл, 300 ЕД – в 1,5 мл (0,1 мл = 20 ЕД препарата). Суммарная доза диспорта составляет до 30 ЕД/кг массы тела пациента при двустороннем поражении и 15 ЕД/кг – при одностороннем, максимальная доза не должна превышать 1000 ЕД.

- Ботокс (Онаботулотоксин типа А) – лиофилизат для приготовления раствора, флаконы 100 ЕД и 200 ЕД (*Allergan Pharmaceutical Ireland*, Ирландия). Показания для применения препарата: фокальная спастичность, ассоциированная с динамической деформацией стопы по типу «конская стопа» вследствие спастичности у пациентов с ДЦП в возрасте 2-х лет и старше, находящихся на амбулаторном лечении. Разведение препарата: 1 флакон – 100 ЕД разводится в 2 мл 0,9% растворе хлорида натрия, 1 флакон – 200 ЕД – в 4 мл 0,9% растворе хлорида натрия (0,1 мл = 5 ЕД) Общая доза Ботокса составляет до 12 ЕД/кг. Максимальная доза препарата на одну сессию не должна превышать 300 ЕД. Согласно инструкции по медицинскому применению препарата ботокс (ПН011936/01), дозы для лечения дистального отдела нижней конечности при спастичности, ассоциированной с динамической деформацией стопы по типу «конская стопа», у детей с ДЦП составляют: икроножная мышцы, при гемиплегии – в сгибатели предплечья, при перекрещивании бедер – дополнительно в приводящие мышцы бедра – 4 ЕД/кг (при гемиплегии) и 6 ЕД/кг (при диплегии). Общая не должна превышать 200 ЕД ботулинического токсина.
- Ксеомин (Инкоботулотоксин) – лиофилизат для приготовления раствора, флаконы по 100 ЕД (*MERZ PHARMA, GmbH & Co. KGaA*, Германия). Препарат применяется по показаниям: спастическая эквинусная и эквиноварусная деформация стопы при детском церебральном параличе у детей в возрасте от 2 до 18 лет, хроническая сиалорея у пациентов от 2 до 18 лет. Разведение препарата: 1 флакон – 100 ЕД разводят в 2 мл 0,9% растворе хлорида натрия (0,1 мл = 5 ЕД). Суммарная доза Ксеомина при гемиплегии составляет 4 ЕД/кг, при диплегии – 8 ЕД/кг. Общая доза препарата не должна превышать 200 ЕД.
- Релатокс – лиофилизат для приготовления раствора, флаконы 50 и 100 ЕД (АО "НПО "Микроген", Россия). Разведение препарата: 1 флакон – 100 ЕД разводят в 2 мл 0,9% растворе хлорида натрия (0,1мл = 5 ЕД) Суммарная доза релатокса при гемиплегии составляет 4 ЕД/кг, при диплегии – 8 ЕД/кг. Общая доза препарата не должна превышать 200 ЕД. Релатокс зарегистрирован по показаниям: спастичность мышц верхней и нижней конечностей у детей в возрасте с 2 до 17 лет с детским церебральным параличом, при этом эффективность и безопасность лече-

ния спастичности четырехглавой мышцы при ДЦП у детей до 7 лет не изучена.

Расчет дозы препаратов БТА основан на определении:

- общей дозы на введение;
- общей дозы на килограмм массы тела;
- количества единиц препарата на мышцу;
- количества единиц препарата на точку введения;
- количества единиц препарата на килограмм массы тела на мышцу.

Препараты ботулинического токсина типа А не эквивалентны с точки зрения дозировок. В инструкции по медицинскому применению указано, что единицы действия препарата ботулинического токсина типа А уникальны и не могут сравниваться с единицами активности другого препарата. Интервалы между инъекциями индивидуальны, но должны составлять не менее 12 недель, часто этот временной промежуток увеличивается до 6 месяцев.

Эффективность и длительность действия препарата ботулинического токсина зависит от точности проводимой инъекции. Поэтому важно использовать дополнительные методы контроля при проведении инъекций, такие как ультразвуковое исследование (УЗИ) мышц и электромиографию (рис. 33).

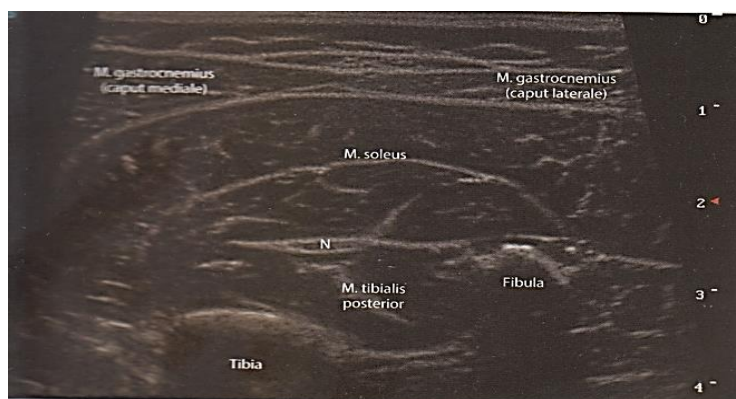


Рис. 33. Проведение инъекции ботулинического токсина типа А под УЗИ-контролем (*Ботулинотерапия при детском церебральном параличе: практические советы и ультразвуковой контроль / О.А. Клочкова, А.Л. Куренков. – М.: МЕДпресс-информ, 2020. – 248 с.*)

Главным преимуществом препаратов ботулинического токсина типа А является создание условий для проведения длительной активной реабилитации ребенка с ДЦП. Инъекции БТА открывают «окно возможностей» для удлинения и роста спастичных мышц, способствуют улучшению двигательных функций и формированию новых навыков. Однако, важно помнить, что всех этих целей лечения можно достичь только при комплексной терапии ДЦП. Чаще всего ботулинотерапия применяется в комбинированных программах реабилитации с этапным гипсованием, ортезированием, физическими методами реабилитации.

Ботулинотерапия обязательно должна входить в комплексную реабилитацию пациентов с ДЦП. В первую очередь, должны применяться методы, направленные на тренировку определенного двигательного навыка и домашние программы двигательной реабилитации, а также «*occupational therapy*» – термин, означающий трудотерапию и отработку определенных навыков самообслуживания.

Функциональная терапия при ДЦП включает методы воздействия, направленные на сохранение и развитие функциональной активности пациента, а именно: физическую терапию, эрготерапию, ортезирование, использование ТСР и адаптивных технологий, спорт и отдых, модификацию среды.

К техническим средствам реабилитации относятся устройства, содержащие технические решения, в том числе специальные, используемые для компенсации или устранения стойких ограничений жизнедеятельности инвалида. Использование различных ТСР является методом функциональной терапии двигательных расстройств и методом профилактики ортопедических осложнений церебрального паралича. К ТСР относятся адаптированные кресла; опоры для стояния и вертикализаторы; ходунки; опорные трости; кресла-коляски; активные кресла и другие специальные средства для передвижения; средства для самообслуживания; средства для ориентирования, общения и обмена информацией; протезные изделия (включая ортопедическую обувь, специальную одежду и др.); специальное тренажерное и спортивное оборудование, спортивный инвентарь; специальные средства для обучения, образования и трудовой деятельности; специальные средства для ухода. Для компенсации дефицита функций при церебральном параличе могут использоваться и другие вспомогательные приспособления, и технические устройства. К ним относятся устрой-

ства для коммуникации, слуховые аппараты, адаптированные посуда и столовые приборы для самостоятельного приема пищи, адаптивные технологии письма и печати, различные приспособления для облегчения повседневных бытовых задач (таких, как одевание, застегивание пуговиц, мытье и др.).

Постуральный менеджмент Программа постурального менеджмента охватывает все виды мероприятий, которые оказывают влияние на позу и функции человека. Программы должны разрабатываться конкретно для каждого ребенка и включать в себя подбор ТСР и ортезов для поддержания правильной позы в дневное и ночное время, программу по поддержанию правильной позы сидя и стоя, хирургические вмешательства, а также индивидуальную программу занятий с ребенком, в том числе, лечебной физкультурой. Программы постурального менеджмента направлены на стимуляцию когнитивного развития, общения, развитие функциональных навыков и самостоятельной активности ребенка, предотвращение вторичных ортопедических деформаций. Детям с *GMFCS* IV–V программа 24-часового постурального менеджмента в положении лежа должна применяться сразу после рождения, в положении сидя – с 6 месяцев, и в положении стоя – с 12 месяцев. Детям с *GMFCS* III программа постурального менеджмента, стимулирующая двигательную активность, должна применяться с раннего возраста. Постоянное наблюдение должно вестись для предотвращения развития постуральных деформаций мягких тканей и костных структур. Также в описанные программы входят рентгенологические исследования тазобедренных суставов и позвоночника. Для реализации программы постурального менеджмента необходимо обучение всего окружения ребенка (опекунов, семьи, специалистов, воспитателей и др.) с целью их активного участия в жизни пациента и процессе реабилитации.

Ортезирование является частью мультидисциплинарной программы реабилитации пациентов с ДЦП. Основные цели использования ортезов: увеличение функции, предотвращение деформаций, сохранение сустава в функциональном положении, стабилизация туловища и конечностей, избирательное облегчение контроля движений, снижение спастичности и защита конечности в послеоперационном периоде. В зависимости от технического устройства ортезы разделяют на аппараты-ортезы с шарнирами и ортезы без шарниров – туторы и бандажи. Туторы и бандажи неподвижно удерживают заинтересо-

ванный сустав и сочленяемые им сегменты в заданном положении. Использование аппаратов позволяет в динамике благодаря весу ребенка активно растягивать мышцы и сухожилия (рис. 34).

Ортезы на голеностопный сустав (*anklefootorthosis* – *AFO*) являются наиболее часто назначаемыми ортезами для детей с ДЦП. Главная функция ортезов на голеностопный сустав – удержание стопы в функционально выгодном положении, предотвращение ее отвисания во время фазы переноса. Это обеспечивает стабильную опору, облегчает вертикализацию, а также уменьшает тонус мышц при ходьбе в фазе опоры. Ортезы могут использоваться также в ночное время для профилактики формирования контрактур. Для достижения целей необходимо использовать ортезы не менее 6 часов в течение суток. Наиболее распространенные типы ортезов на голеностопный сустав: тугор на голеностопный сустав «классический» (*Solid AFO*) – «неподвижный ортез на голеностопный сустав», показан для предупреждения формирования контрактур и обеспечения стабильности голеностопного сустава при вертикализации детей с *GMFCS* IV–V, не способных к самостоятельному передвижению без коляски (рис. 35). Такой тип ортезов также может быть использован в послеоперационном периоде для защиты оперированной конечности от повторных деформаций.

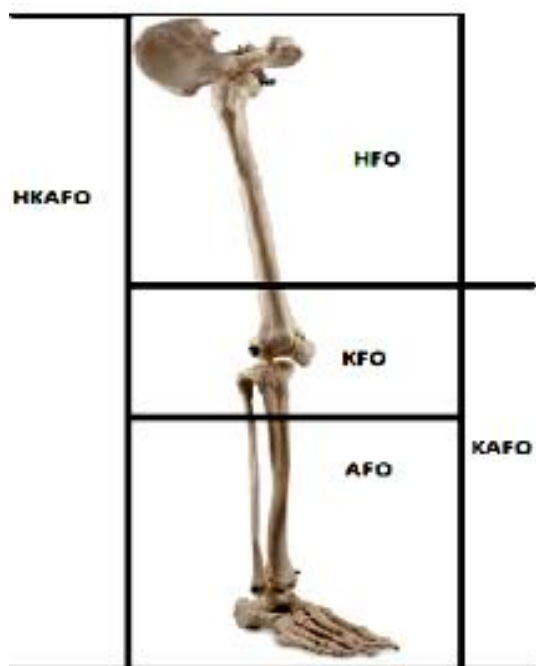


Рис. 34. Классификация ортезов:
AFO – ортезы на голеностопный сустав;
KFO – ортезы на коленный сустав;
KAFO – ортезы на голеностопный и коленный сустав;
HFO – ортезы на тазобедренный сустав;
HKAFO – ортезы на всю нижнюю конечность

Для передвижения детям с ДЦП, способным передвигаться, рекомендуется использование подходящей модели тугора или аппарата

на голеностопный сустав. Тютеры на всю ногу (*Knee Ankle Foot Orthosis – KAFO*) без шарнира фиксируют голеностопный, коленный и, при наличии показаний, тазобедренный суставы. Показанием к назначению *KAFO* в качестве ночных ортезов является состояние после многоуровневого оперативного вмешательства, а также профилактика мышечных ретракций и дислокации головки бедра у детей с *GMFCS III–V* при использовании совместно с отводящей ротационной системой, а также как средство, облегчающее вертикализацию у детей, не способных передвигаться. По показаниям *KAFO* могут быть соединены между собой и с тазовой частью в положении, необходимом для достижения максимального терапевтического эффекта (рис. 36).

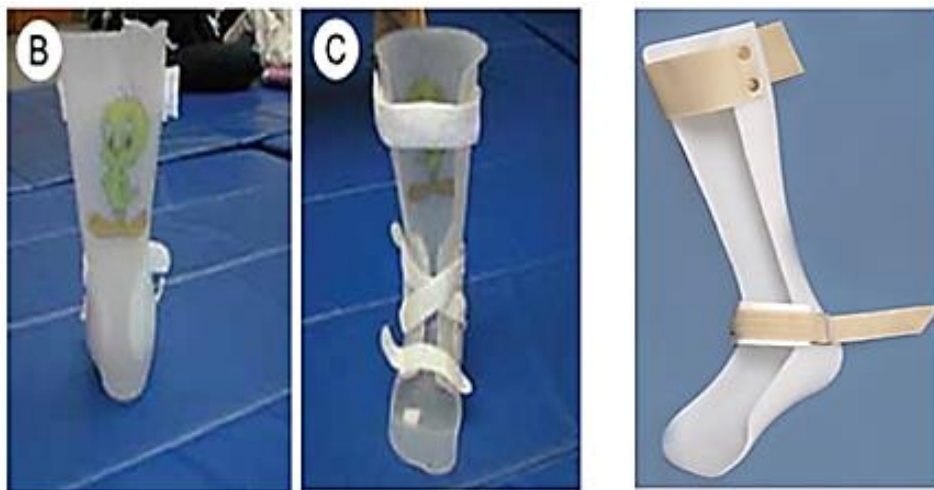


Рис. 35. Ортез на голеностопный сустав (*Solid AFO*)



Рис. 36. Тютеры на всю ногу *KAFO*

Отводящие ортезы на тазобедренные суставы разработаны для лечения детей с дислокацией головки бедра, путем удержания нижних конечностей в положении отведения при помощи шарниров, не ограничивающих активные движения за исключением приведения в тазобедренном суставе, сохраняя терапевтический объем движений. Применяется ортез *S.W.A.S.H* – подвижный функциональный аппарат для на нижние конечности и туловище для отведения бедра (рис. 37). Отличительной особенностью *S.W.A.S.H* является возможность ползания, вертикализации и ходьбы ребенка с сохранением свободной функции всех суставов нижних конечностей. Особенностью аппарата *S.W.A.S.H* является создание широкой базы при сидении, устранение приведения и улучшения контроля за туловищем. Ортез показан для детей с *GMFCS* III–IV.



Рис. 37. Ортопедический аппарат для тазобедренных суставов *S.W.A.S.H*



Рис. 38. Абдукционный ортез верхней конечности *Oto Immobil*

Возможно применение ортезов на верхнюю конечность, которые используются с целью фиксации суставов руки в функционально выгодном или лечебном положении в покое, во время игр, при проведении лечебной физкультуры, после операции или ботулинотерапии (рис. 38).

Индивидуальные пластиковые корсеты используются для коррекции деформаций позвоночника. Ни один из них не в состоянии предотвратить появление или развитие сколиоза у детей с ДЦП. В отличие от идиопатического сколиоза, сколиоз при наличии мышечной

спастичности продолжает развиваться даже после наступления скелетной зрелости. По этой причине детям с *GMFCS IV–V* требуется оперативная коррекция позвоночника с последующей правильной организацией постурального менеджмента. Основная задача корсета до операции – создание оптимального баланса при сидении и, тем самым, сохранение тазобедренных суставов и / или мобильности позвоночника.

Эрготерапия – составная часть медицинской и социальной реабилитации, использующая средства, формы и методы педагогики, психологии, лечебной физической культуры, оздоровительной физической культуры и спорта, массажа, факторов природы для формирования, поддержания, коррекции, восстановления и приспособления способности пациентов любого возраста к выполнению повседневной деятельности: самообслуживанию, перемещению, работе, обучения и досуга. Эрготерапия призвана помочь детям с ДЦП решать повседневные задачи, выполнение которых затрудняет моторный дефицит. К таким задачам относятся прием пищи, чистка зубов, игра, купание и др. Эрготерапия позволяет улучшить физические, когнитивные и социальные навыки, а также мелкую моторику и поддержание позы. Применение эрготерапии в комплексе реабилитации увеличивает шансы детей на функциональную независимость, потенцируя их способность играть и обучаться, повышая их самооценку и уверенность в себе, даря им чувство удовлетворенности и повышая качество жизни.

Целью **социально-бытовой адаптации** является обучение ребенка необходимым навыкам самообслуживания и бытовой деятельности. Освоение повседневных навыков, которым дети с обычным развитием учатся естественным образом, затруднено для детей с ДЦП в связи с нарушениями двигательных функций и отставания в психическом развитии. Помощь специалистов позволяет подобрать для ребенка оптимальные позы, адаптивные устройства, облегчающие выполнение задач, наиболее удобный способ их выполнения. Процесс обучения навыкам должен быть рассчитан на длительное время и не может ограничиваться кратковременными курсами. Эффективность работы будет тем выше, чем более регулярными будут занятия с ребенком и чем более они будут приближены к его привычной домашней среде.

Необходима **адаптация среды**, которая позволит приспособить ее к нуждам ребенка с двигательными нарушениями и тем самым расширить его возможности. В специально оборудованной среде,

учитывающей потребности и ограничения ребенка, а также предлагающей ему те двигательные задачи, решить которые он в состоянии, происходит ежедневная тренировка его двигательных навыков без постоянного обращения за помощью к родителям. Это позволяет детям с ДЦП расти и развиваться.

Социально-педагогическая реабилитация (детские сады, летние лагеря, школы, различные центры, специализирующиеся на этом виде помощи, индивидуальные занятия с дефектологом, логопедом) проводится на основе научно обоснованного заключения о состоянии социального здоровья ребенка с ДЦП. Для диагностики используются современные, специально подобранные психолого-педагогические и социально-педагогические методики. По итогам диагностики и выявления проблем в развитии и воспитании ребенка с ДЦП, качества личности, творческих способностей и особенностей межличностного общения социальный педагог определяет круг задач на период реабилитации. Для детей с ДЦП характерны следующие направления социальной работы, профилактики и коррекции:

- развитие коммуникативных навыков, социальной активности детей;
- обучение этическим формам и способам поведения;
- формирование культуры внешнего порядка, привитие социально-бытовых и санитарно-гигиенических умений и навыков;
- воспитание устойчивого интереса к занятиям в группе, в творческих мастерских, на консультативных занятиях;
- расширение кругозора детей, обогащение словарного запаса;
- развитие мелкой моторики на индивидуальных занятиях.

Исходя из поставленных задач на период реабилитации, социальный педагог составляет индивидуальную программу реабилитации ребенка с ДЦП с учетом его способностей, возможностей и интересов, которую осуществляют узкие специалисты: воспитатели, инструктора творческих мастерских, учителя. Основное место в работе с детьми с ДЦП отводится оказанию услуги по социально-трудовой реабилитации.

10.2. Физическая реабилитация

*«Я очень рано усвоил, что просить о помощи можно и нужно.
Нормальное у вас тело или нет, но есть вещи,
с которыми невозможно справиться в одиночку»
Nick Vujčić*

Двигательные расстройства, наблюдаемые при ДЦП, часто сопровождаются нарушениями чувствительности, познания, общения, восприятия и/или расстройствами поведения. Реабилитация детей с ДЦП направлена на достижение и поддержание оптимальных физических, сенсорных, интеллектуальных, психологических и социальных функций.

В исследованиях последних лет показано, что интенсивная реабилитация улучшает двигательные функции у детей с ДЦП за счет включения теорий моторного обучения. Повторяющиеся целенаправленные движения, связанные с сенсорной обратной связью и привлекательной окружающей средой, способствуют реорганизации нейронных сетей и развитию моторики. Достижения в области неврологии свидетельствуют о том, что ЦНС обладает способностью к реорганизации на протяжении всей жизни, а не только в течение короткого периода развития. В моторной коре реализация механизмов нейропластичности зависит от активности пациента и внешней стимуляции. Пластичность мозга важна для патофизиологии и лечения ДЦП на протяжении всей жизни пациента. Поэтому в настоящее время реабилитационные подходы направлены на реализацию механизмов нейропластичности. Концепция о том, что интенсивные упражнения, ориентированные на конкретные задачи, используют потенциальную пластичность ЦНС и, таким образом, улучшают восстановление двигательных функций, привела к разработке новых реабилитационных методов лечения.

Целью физической реабилитации является улучшение функциональных возможностей ребенка, снижение активности патологических, тонических и лабиринтных рефлексов, устранение патологических синергий и спастичности. Методы физической реабилитации включают массаж, лечебную гимнастику, аппаратную кинезиотерапию, роботизированную механотерапию с использованием специализированных тренажеров, в том числе, основанных на принципе биологической обратной связи (например, тренажер «Локомат» -

роботизированное ортопедическое устройство для восстановления навыков ходьбы; тренажер «Армео» – комплекс для функциональной терапии верхних конечностей). В целом методы, используемые при реабилитации ДЦП, можно классифицировать как подходы без использования какого-либо оборудования и аппаратную реабилитацию.

Лечебная гимнастика при ДЦП, особенно для детей первых лет жизни, эффективно дополняется приемами, основанными на торможении патологических рефлексов и активации физиологических движений:

- **Терапия *NDT-Bobath***, разработанная лондонскими физиотерапевтами Бертой и Карлом Бобат в 1940-х гг., представляет собой современную методику нейродинамической реабилитации, позволяющую восстановить тонус мышц, возобновить функцию двигательного аппарата и развить мелкую моторику рук с помощью формирования физиологических (правильных) положений тела и головы ребенка, движений, при минимальной помощи ребенку, закреплении приобретенных навыков, создании сенсорных стимулов. Цель данного подхода состоит в нормализации мышечного тонуса, облегчить выполнение двигательных актов и обеспечить нормальные модели движений для выполнения повседневных действий.
- **Методика Войта**, предложенная в 1950–1970 гг. чешским неврологом Вацлавом Войта, заключается в выработке активно-рефлекторных или активных движений из специальных положений (рис. 39). Главная задача ребенка – переориентироваться в пространстве из горизонтального положения в вертикальное. То есть все моторные навыки представляют собой этапы вертикализации. Воздействуя на определенные зоны на теле ребенка, врач способствует смещению центра тяжести тела. В ответ на такое раздражение у малыша возникает рефлекторное ползание или рефлекторный поворот и начинают формироваться новые, правильные движения и навыки.

Обе методики применяются преимущественно для тяжелобольных детей раннего возраста.

К методам реабилитации ДЦП без использования какого-либо оборудования также относятся:

Метод динамической проприоцептивной коррекции, разработанный К.А. Семеновой является отечественной разработкой, нашедшей широкое применение в комплексной реабилитации паци-

ентов с ДЦП с 1991 г. Реализация данного метода осуществляется при помощи специализированных лечебно-разгрузочных костюмов («Адели», «Гравистат», «Атлант») – систем, состоящих из опорных эластичных регулируемых элементов, с помощью которых создается целенаправленная коррекция позы и дозированная нагрузка на опорно-двигательный аппарат пациентов с целью нормализации проприоцептивной афферентации (рис. 40).



Рис. 39. Проведение Войта-терапии (<https://csp-vrn.ru/metodika-vojta-terapiya/>)



Рис. 40. Костюм Адели (<https://medincor.ru/sredstva-reabilitacii-dlya-detej-s-dcp/lechebnyj-kostyum-adeli/adeli3/>)

- **Методики, предусматривающие использование активности эмоционально-волевой сферы**, которые можно применять у детей более старшего возраста с сохранной психикой:
 - ✓ **методика С.А. Бортфельда** – основана на рефлексорных механизмах, предусматривающих обучение расслаблению, начиная со здоровых мышц, с фиксацией на этом внимания больного;
 - ✓ **методика В. Фелпса** – предусматривает выполнение движений вначале мысленно при участии специально подобранной музыки;
 - ✓ **методика О.А. Стерник** – использует приемы лечебной хореографии;
 - ✓ **методика Е. Карлсона** – основана на воспитании эмоционально-волевого компонента движения с достижением определенной цели путем многократных повторений;
 - ✓ **методика Шварца** – методика мышечного перевоспитания через обязательную психологическую поддержку.
- **Терапия достижения цели** для детей с ДЦП состоит в том, чтобы облегчить участие ребенка в повседневных жизненных ситуациях. В данном контексте цели терапии ставятся в тесном сотрудничестве с семьей ребенка, а иногда и с самим ребенком в соответствии с индивидуальным планом по освоению конкретной деятельности. Достижение функциональных целей является конечной целью педиатров и реабилитологов. Важно интегрировать принципы моторного обучения в концепцию лечения и адаптировать принципы к предпосылкам каждого конкретного ребенка. Функциональная тренировка и практика выполнения двигательных задач являются важными частями управления реабилитацией при ДЦП.
- **Программы силовых тренировок**, ранее противопоказанные детям с ДЦП из-за риска увеличения мышечной спастичности, в исследования последних лет показали способность укреплять скелетные мышцы без побочных эффектов у детей и подростков с ДЦП. Кроме того, получены научные доказательства того, что целенаправленные силовые тренировки уменьшают спастичность и показаны больным с ДЦП в сочетании с кардиореспираторными нагрузками.
- **Кондуктивная педагогика (система Пете)** – это комбинированная образовательная и ориентированная на выполнение задач

система интенсивной реабилитации для детей с нарушением моторики, охватывающая все аспекты развития: физический, коммуникативный, языковой, эмоциональный, образовательный, бытовой. Этот подход берет свое начало в теории обучения. Проблемы с движением, с которыми сталкиваются дети с ДЦП, считаются первичными проблемами процесса обучения. Главная задача кондуктивной педагогики обучить ребенка использовать свои способности для выполнения активных движений с целью приобретения нового опыта в повседневной жизни.

- **Двигательная терапия, вызванная ограничениями**, используется для улучшения функции верхних конечностей у детей с гемиплегией, которые составляют примерно 30% всех детей с ДЦП. Терапия направлена на увеличение спонтанного использования пораженной верхней конечности.
- **Бимануальное обучение** направлено на улучшение координации обеих рук с использованием структурированных задач в бимануальной игре и функциональных действиях с интенсивной практикой. Этот подход основан на теории моторного обучения, нейропластичности и фокусируется на равноценном использовании обеих верхних конечностей при выполнении бимануальных двигательных задач. Подход разработан с учетом того, что повышение функциональной независимости ребенка требует совместного использования обеих рук.

Аппаратная физическая реабилитация основана на том, что интенсивные упражнения, ориентированные на конкретные задачи, используют потенциальную пластичность ЦНС и, таким образом, улучшают восстановление двигательных функций. Кроме того, подходы, которые повышают мотивацию пациента и нацелены на участие ребенка в повседневной деятельности, являются наиболее эффективными подходами для функционального восстановления детей с ДЦП, а именно:

- **Тренировка на беговой дорожке (тредмил терапия)** ставит цель помочь детям с ДЦП улучшить равновесие и укрепить нижние конечности. Примерно 41% детей с ДЦП демонстрируют ограниченную способность к ходьбе. Беговая дорожка, как инструмент для тренировки и оценки функции ходьбы, обладает рядом преимуществ по сравнению с традиционными методами (параллельными брусьями, например): помогает клиницистам в

преодолении ограниченности пространства, способна снизить физические нагрузки и создать удобную установку для оценки походки, а также безопасна для пациента. В недавних исследованиях показано, что тренировки на беговой дорожке помогли детям с ДЦП начать ходить на 101 день раньше, по сравнению с детьми, которые не тренировались на беговой дорожке. Тренировочные программы на беговой дорожке полезны для развития походки и общей моторики без усиления спастичности и аномальных моделей движений.

- В последние годы растет интерес к **тренировкам на беговой дорожке с частичной поддержкой веса тела (PBWSTT – body weight-supported treadmill training)**. В PBWSTT ребенок находится в ремне безопасности, который поддерживает вес его тела, уменьшая часть усилий, необходимых для ходьбы по беговой дорожке (рис. 41). Кроме того, изучалось влияние PBWSTT на выносливость, функциональную походку и равновесие. Показано улучшение скорости ходьбы детей при обучении в режиме тренировочных сессий с PBWSTT по 30 минут два раза в день в течение 2-х недель. Обнаружены положительные эффекты тренировок на беговой дорожке с PBWSTT на статическое и функциональное равновесие по сравнению с тренировками без поддержки веса тела (Greco L.A., 2013). Тренировки на беговой дорожке предположительно способствуют проприоцептивной обратной связи, приводящей к улучшению постуральной устойчивости и функциональных показателей пациента (Marchese R., 2000).



Рис. 41. PBWSTT нейрореабилитация

- **Тренировки ходьбы назад (*BW – backward walking*)** на беговой дорожке способны улучшить показатели общей двигательной функции, уменьшить асимметрию распределения массы тела в положении стоя и параметры пространственно-временной походки у детей со спастическим церебральным параличом. По сравнению с тренировкой ходьбы на беговой дорожке вперед, тренировки *BW* ассоциированы с более длительным периодом мышечной активности, требуют более высоких физиологических и перцептивных реакций с соответствующей скоростью и предполагают выполнение новой моторной задачи для большинства детей с ДЦП. Тренировки на беговой дорожке *BW* помогают детям со спастическим церебральным параличом повторять действия, ориентированные на выполнение задач во время ходьбы; контролировать скорость и развивать правильный рисунок ходьбы, обрабатывая повторяющиеся сенсорные сигналы, полученные во время ходьбы. Метод эффективен для увеличения мышечной силы мышц-разгибателей и мышц-сгибателей нижних конечностей, а также для улучшения функции равновесия.
- **Роботизированная нейрореабилитация и механотерапия** проводится с использованием роботизированных устройств, позволяющих пациентам выполнять определенные движения конечностями. Основным интерес в использовании роботов для реабилитации детей с ДЦП состоит в том, чтобы позволить пациентам выполнять большее количество движений за ограниченное время. Кроме того, роботизированные устройства позволяют пациенту получать визуальную, слуховую или сенсорную обратную связь. Выполнение повторяющихся, целенаправленных двигательных задач потенцирует пластичность нейронов головного мозга ребенка, позволяя ему как можно активнее инициировать и выполнять движения. Кроме того, роботизированная терапия обладает некоторыми дополнительными преимуществами, которые могут способствовать пониманию эффективности этих устройств в моторном обучении и восстановлении. Прежде всего, они позволяют измерять кинематику движений (точность, скорость, плавность) и силу пациентов во время лечения, а не полагаться исключительно на качественное наблюдение. Эти данные могут помочь клиницистам в оценке прогресса и возможностей пациента.

- Система «Локомат» (*Lokomat, Hocoma, Швейцария*) – устройство, специально разработанное для тренировки движений, состоящее из двух активных ортезов, несущей системы и беговой дорожки (рис. 42).



Рис. 42. Нейрореабилитация на системе «Локомат» в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера Минздрава России

Данный вид роботизированной реабилитации был предложен для улучшения функции ходьбы и физической подготовки ребенка. Роботизированные ортезы ведут ноги пациента по беговой дорожке, позволяя во время ходьбы широко варьировать терапевтическими возможностями: менять углы сгибания и разгибания в суставах, скорость движения, степень приземления стоп на дорожку. Программное обеспечение позволяет задавать определенную траекторию движения и паттерн ходьбы, использовать БОС для стимуляции усилий пациента. Все данные тренинга сохраняются в компьютере в цифровом и графическом вариантах, что позволяет проследить динамику у каждого пациента. Использование роботизированной системы «Локомат» в реабилитации детей с ДЦП после нейрохирургического лечения позволяет ускорить процесс восстановления или освоения навыков стояния и ходьбы. Благодаря многократным повторениям двигательных актов и биологической обратной связи у детей

на фоне роботизированной нейрореабилитации формируется стереотип ходьбы, ритм шага.

- **Тренажер «Армео»** (*Armeo Spring, Hocoma, Швейцария*) – механизированный комплекс с программным обеспечением и БОС, позволяющий пациентам, используя даже небольшие функциональные возможности верхней конечности, развивать и усиливать локомоторную и хватательную функции (рис. 43). Роботизированная терапия с применением тренажера «Армео» значительно эффективнее традиционной терапии в улучшении качества движений верхних конечностей при спастической гемиплегии у детей с ДЦП.



Рис. 43. Нейрореабилитация на тренажере «Армео»

- **Виртуальная реальность** – использование интерактивных симуляций, созданных с помощью компьютера, для работы пользователей в виртуальных средах, которые выглядят, звучат и ощущаются похожими на объекты и события реального мира (рис. 44). Пользователи взаимодействуют с виртуальными объектами, перемещая их и манипулируя ими. Терапевтические цели виртуальной реальности и интерактивной компьютерной игры состоят в том, чтобы предоставить пользователям нечто большее, чем просто развлекательный опыт. Использование

виртуальной реальности в реабилитации детей с ДЦП основано на ее отличительных свойствах, которые предоставляют экологически обоснованные возможности для активного обучения, которые являются приятными и мотивирующими, но в то же время сложными и безопасными. В связи с ограничением двигательной активности и физических способностей у детей с ДЦП меньше возможностей для свободной игры. Без возможностей для самостоятельной и спонтанной игры у них высокая вероятность развития приобретенной беспомощности и дети не в состоянии выполнить задачу, даже если имеют необходимые физические способности. В отличие от запланированных структурированных мероприятий, проводимых взрослым, свободная игра характеризуется спонтанным участием детей в деятельности, которая по своей сути мотивирует и саморегулируется. Виртуальная реальность может улучшить мотивацию и улучшить функциональную независимость ребенка в повседневных действиях. Кроме того, динамический характер стимула повышает способность к когнитивным и/или двигательным навыкам. Автоматизированная запись результатов выполнения задания позволяет врачам сосредоточиться на успеваемости ребенка в виртуальной среде и наблюдать, использует ли он или она эффективные стратегии. Значение технологии виртуальной реальности связано с мотивацией, которую она обеспечивает для выполнения многократных повторений, ориентированных на выполнение задач. Виртуальная реальность более важна для детей, которые часто не соблюдают обычную программу упражнений, потому что они находят упражнения не интересными. Существует множество технологий, которые различаются по типу и технической сложности. Их можно использовать для реализации виртуальных сред. К ним относятся: использование стандартного настольного или портативного компьютерного оборудования, устройств для захвата видео с помощью камер и управления жестами (например, *Kinect om Microsoft*), *Nintendo Wii Fit* (<http://wiifit.com/>), дисплеи, устанавливаемые на головке, тактильные и другие устройства на основе датчиков и/или приводов, а также системы погружения с большим экраном (например, *Motek CAREN* <http://www.motekmedical.com/>). Интерактивная компьютерная игра в настоящее время является одной из самых популярных областей исследований в области нейрореа-

билитации, при этом основное внимание уделяется людям с церебральным параличом.



Рис. 44. Интерактивная компьютерная реабилитация

- **Кардиореспираторные тренировки.** У многих детей с ДЦП снижена кардиореспираторная выносливость (способность организма выполнять физическую активность, которая зависит главным образом от аэробных или требующих кислорода энергетических систем), мышечная сила и физическая активность. Эти факторы увеличивают риски хронических заболеваний (диабет, астма, гипертония, инсульт, артрит) и ранней смертности от сердечно-сосудистых заболеваний. Кардиореспираторные тренировки способны эффективно повысить кардиореспираторную выносливость у детей с ДЦП. Рекомендации режимов тренировок для детей с ДЦП включают: (1) минимальная частота тренировок – от двух до трех раз в неделю; (2) интенсивность тренировок – от 60 до 95% пиковой частоты сердечных сокращений, или от 40 до 80% ЧСС, или от 50 до 65% VO_{2peak} ; (3) минимальное время тренировки – 20 минут на одну сессию 8 недель подряд, при тренировках три раза в неделю или в течение 16 недель подряд при тренировках два раза в неделю. Для снижения травм опорно-двигательного аппарата рекомендовано проводить криотерапию спастичных мышц конечностей перед тренировкой.

- **Иппотерапия** – это стратегия реабилитации, проводимая с помощью движущейся лошади, которая продемонстрировала свой потенциал для улучшения мобильности детей с ДЦП (рис. 45). Тепло и форма туловища лошади, а также ритмичное трехмерное движение во время верховой езды улучшают гибкость, осанку, равновесие и подвижность всадника. Иппотерапию можно описать как стратегию лечения с низкой частотой повторений. Мышечные сокращения и коррекция позы необходимы, чтобы реагировать на движения лошади. Лошадь в натуральную величину передает всаднику около 110 многомерных качающихся движений каждую минуту во время ходьбы. Более конкретно, за 30-минутный сеанс терапии лошадь, идущая со скоростью 100 шагов в минуту, сделает более 3000 шагов. Чтобы поддерживать вертикальное положение тела, ребенок должен интенсивно задействовать мышцы туловища. Кроме того, движение лошади вызывает у ребенка диссоциацию лопаток и таза, аналогичные тем, что наблюдается при нормальной походке с асимметричными движениями рук и таза. Иппотерапия снижает мышечный тонус, улучшает равновесие и осанку, походку и подвижность ребенка. Это практика ходьбы для верхней части тела без использования ног. Продолжительность сеанса иппотерапии варьирует от 30 минут до 1 часа с частотой от одного до двух сеансов в неделю. Возможность использовать или практиковать коммуникативные, аудирующие и языковые навыки во время иппотерапии также приводит к улучшению социального функционирования детей с ДЦП. Иппотерапия повышает мотивацию и готовность ребенка к участию в какой-либо деятельности.

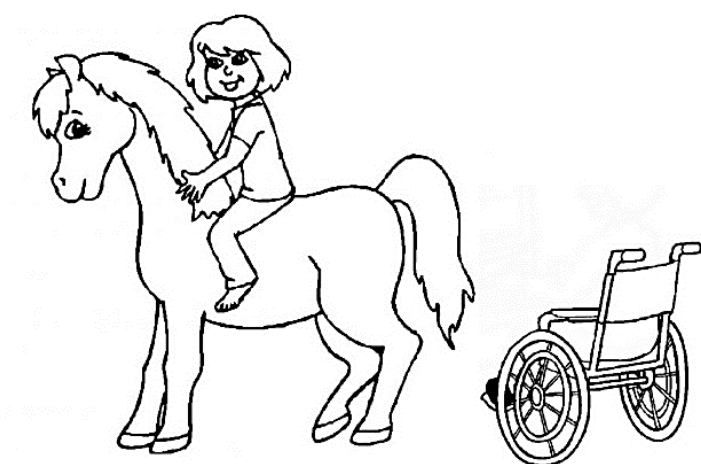


Рис. 45. Иппотерапия

Методы с использованием БОС включают также:

- **Тренинг нарушенных моторных функций миографическим методом с БОС (БОС по ЭМГ)** – эффективный и научно доказанный метод реабилитации детей с ДЦП, основанный на управлении тонусом мышц с использованием технологии биоуправления (рис. 46). Терапия БОС по ЭМГ строится на основе принципов лечебной физкультуры. Суть метода миографического БОС-тренинга заключается в отображении дополнительной информации о состоянии мышечного тонуса в наглядной форме с помощью регистрации поверхностной электромиограммы. Это позволяет целенаправленно использовать ту или иную мышцу с коррекции ее функции. ЭМГ-БОС тренинг позволяет повысить силу и точность уровня напряжения конкретной выбранной мышцы. Основные задачи в реабилитации детей методом миографического БОС-тренинга – это снижение мышечного тонуса, улучшение реципрокных взаимоотношений мышц-антагонистов, ускоренное формирование нужных двигательных навыков, выработка нового правильного стереотипа движений. Тренинги с БОС по ЭМГ, в отличие от других технологий реабилитации, гарантируют высокую эффективность в режиме монотерапии, но при тяжелых нарушениях или травмах он используется в комплексе с другими видами лечения или коррекции, что отвечает принципам современной реабилитации.



Рис. 46. Терапия БОС по ЭМГ

- **Тренажеры равновесия с компьютерными программами БОС** позволяют развивать различные специализированные навыки координации балансирующих движений в основной стойке. Тренажеры равновесия имеют в своей структуре стабильно-метрическую платформу и компьютерный комплекс, преобразующий информацию о смещениях общего центра массы тела в визуальные сигналы на экране монитора (рис. 47). Основным направлением тренировок для детей с ДЦП является развитие навыков координации балансирующих движений в основной стойке. Основная задача пациента – удержание центра давления в определенной зоне на экране монитора или его перемещение путем переноса веса тела на правую или левую ногу либо на передние или задние отделы стоп. Таким образом, решаются задачи статокINETической устойчивости, управления движениями тела и его балансом, тренировки точности движений, времени, стабилизации движений, а также укрепления мышечного аппарата. Взаимодействие ребенка с аппаратом реализовано в виде игровых моделей. Находясь на стабильнографической платформе, пациент фактически выполняет функцию игрового манипулятора, что положительным образом сказывается на эмоциональном состоянии и двигательных возможностях детей.



Рис. 47. БОС-Стабилоплатформа

Аппаратная физиотерапия является важной составной частью восстановительного лечения неврологических больных. В комплекс-

ной реабилитации применяются различные виды физиотерапевтических процедур:

- **Электролечение** – применяется лекарственный электрофорез, микрополяризация головного и спинного мозга; диадинамические, интерференционные, синусоидальные модулированные токи; электростимуляция, магнитотерапия, лазеротерапия, ультразвуковая терапия, теплолечение – озокерит, парафин, пелоидотерапия, гидро-бальнеотерапия, иглорефлексотерапия, микроволновая резонансная терапия.
- **Функциональная программируемая электрическая стимуляция мышц во время ходьбы** – метод «сенсорной терапии», моделирующий выработанную в эволюции пространственно-временную организацию мышечной активности. Целью электростимуляции является увеличение мышечной силы и двигательных функций. Сущность данного метода состоит в применении многоканальной электростимуляции мышц в точном соответствии с естественной программой возбуждения и сокращения мышечных волокон во время двигательного акта. В результате у детей с ДЦП формируется правильный стереотип движений за счет формирования и закрепления физиологических паттернов движений не столько на уровне спинального генератора локомоций, сколько на более высоких уровнях иерархии ЦНС, а именно в стволовых и полушарных центрах моторного контроля, что детерминирует стойкость достигнутой функциональной перестройки. Доказана эффективность метода для укрепления четырехглавой мышцы бедра при спастической диплегии у детей с ДЦП, которые испытывают трудности со специфическими силовыми тренировками.

Состоянием и развитием большинства детей с ДЦП можно управлять, если у практикующих врачей есть логический подход к их ведению. Недопустимо говорить: «Извините, мы ничего не можем сделать для этого ребенка». Невозможно исправить повреждение мозга, но можно обеспечить жизнь, свободную от боли и дискомфорта, предотвратить осложнения. Существуют мероприятия, которые могут улучшить функции и качество жизни ребенка. Любое вмешательство должно быть направлено на достижение максимального функционального потенциала и предотвращение дальнейших осложнений.

10.3. Нутритивная поддержка

«Каждый с детства усвоил элементарную истину – чтобы жить, надо есть. Наше питание – это основа здоровья и долголетия»

Федор Углов. В плену иллюзий

Правильное питание является краеугольным камнем здоровья и благополучия всех детей. Увеличение веса и роста по прогнозируемым траекториям убеждают семьи и медицинских работников в том, что ребенок развивается и здоров. То же самое относится к детям с ДЦП, но у этих детей измерение и мониторинг роста сопряжены с проблемами, которые необходимо преодолеть, чтобы эффективно интерпретировать адекватность роста и питания.

Нутритивная недостаточность – это дисбаланс между потребностями организма в питательных веществах и количеством поступающих нутриентов. Данное состояние зависит от количества потребляемых питательных веществ, от изменений потребностей организма в питательных веществах, а также от усвояемости нутриентов. Дети с ДЦП подвержены риску нарушения питания, особенно те, кто имеет грубые нарушения моторики и дисфункции ротоглотки. Нарушения нутритивного статуса у пациентов с двигательными нарушениями являются поликомпонентными. Проблемы вскармливания и задержка физического развития встречаются более чем у 30% детей с ДЦП. В течение первого года жизни 90% из них имеют клинически значимую орально-моторную дисфункцию, у 57% возникают проблемы сосания, у 38% – проблемы глотания, 80% маленьких пациентов принимают пищу с помощью родителей. В зависимости от вида нарушений клинические симптомы могут выражаться в виде сенсорных и/или моторных нарушений. При этом дети с оральными сенсорными расстройствами способны удерживать пищу в ротовой полости перед глотанием, срыгивание происходит только пищей определенной консистенции. Дети с оральной моторной дисфункцией не могут удерживать пищу губами в ротовой полости. У таких пациентов выражено слюнотечение и выпадение пищи происходит не зависимо от ее консистенции. Данные нарушения необходимо учитывать при проведении нутритивных мер. Например, орально-моторные вмешательства будут эффективны лишь у пациентов с оральной дисфагией и сниженным нутритивным статусом, тогда как подобные мероприятия не

будут иметь результата у детей с фарингиальной дисфагией и аспирацией.

Несмотря на актуальность проблемы питания детей с ДЦП, наличие многочисленных и разнообразных вмешательств в области нутритивной поддержки, отсутствуют общие критерии эффективности, безопасности, применения и оптимальное сочетание различных видов кормления в различных группах больных, а информация о воздействии на долгосрочные показатели здоровья, включая качество жизни, крайне ограниченная. Эффективность нутритивной поддержки, вероятно, зависит от типа ДЦП, вида двигательных нарушений и функционального статуса ребенка, включая способности ходить и/или сидеть, а также степень контроля движений головы и туловища. Сопутствующие заболевания, особенно умственная отсталость, связанная со способностью контролировать и поддерживать надлежащее потребление питательных веществ, а также сопутствующие лекарственные препараты, которые потенциально могут иметь побочные эффекты со стороны желудочно-кишечного тракта, могут повлиять на результаты лечения нутритивной недостаточности.

Перед началом любого вмешательства в питание ребенка с неврологическими нарушениями необходимо определить потребности в питании, оценить которые непросто. Учеными и клиницистами были предложены различные методы, но все они имеют множество ограничений и недостатков. В настоящее время не существует общепринятого метода оценки энергетических потребностей детей и подростков с ДЦП. Очевидно, что у данной категории пациентов энергетические потребности снижены по сравнению с типично развивающимися детьми и данные различия увеличиваются по мере увеличения тяжести двигательных нарушений. Различия частично обусловлены снижением базовой скорости метаболизма (связанной со снижением мышечной массы тела и адаптацией к хроническому плохому питанию), но в основном обусловлены снижением уровня физической активности. Известно, что энергетические потребности детей и подростков с тяжелой формой ДЦП, которые передвигаются в инвалидной коляске, составляют от 60 до 70% от потребностей здоровых, обычно развивающихся детей. Участие в физической активности, включая интенсивную реабилитацию, может увеличить энергетические потребности детей с ДЦП, и их необходимо учитывать при общей оценке.

Для адекватного роста и развития в детском и подростковом возрасте, а также для увеличения мышечной массы необходимо адекватное потребление белка. В настоящее время нет доказательств того, что потребности детей ДЦП в белке отличаются от потребностей типично развивающихся групп населения. Рекомендуемые нормы белковой нагрузки для детей с ДЦП составляют 2 г/кг/сут. Более высокая энергетическая плотность жира (37 кДж или 9 ккал/г) по сравнению с белками и углеводами (17 кДж или 4 ккал/г) позволяет значительно увеличить потребление энергии ребенком без увеличения объема потребляемой пищи, путем добавления дополнительных жиров в рацион.

Текущая оценка того, удовлетворяет ли ребенок свои потребности в энергии и белке, должна определяться с помощью адекватного увеличения веса и улучшения объективных показателей состояния питания, а не только на основе отчетов о потреблении пищи.

Показания к необходимости вмешательства в питание у детей с ДЦП включают:

- Плато в увеличении веса или росте ребенка, приводящие к отклонению от установленной нормы.
- Низкий уровень жировых отложений в организме, в сочетании с низким весом по отношению к росту ребенка.
- Длительное пероральное кормление, признаки легочной аспирации или обезвоживания.
- Дефицит питательных микроэлементов.

Нутритивная недостаточность служит прямым показанием к назначению нутритивной поддержки. Иногда бывает достаточно скорректировать питание, подобрав индивидуальную диету в соответствии с диагнозом и состоянием пациента, адекватный путь введения пищи, медикаментозную поддержку. В ряде случаев может использоваться метод фортификации – обогащение пищи витаминами, микроэлементами.

Способ введения нутритивной поддержки будет зависеть от состояния питания ребенка, способности ребенка потреблять достаточное количество пищи и жидкости перорально, а также от риска аспирации легких. Необходимо оценить безопасность кормления ребенка с ДЦП, а именно:

- оценить способность ребенка к проглатыванию пищи и напитков;
- выбрать безопасный метод введения пищи и напитков;

- в дальнейшем принимать меры для восстановления акта глотания и возвращения к естественному пути приема пищи;
- следить за правильным положением ребенка при кормлении;
- соблюдать оптимальный порядок кормления.

Для детей с 3 лет разработана система классификации для оценки навыков приема пищи и жидкости, а также выявления потребности в помощи извне – шкала способности принятия пищи и жидкости *EDACS*. Шкала использует 5 различных уровней оценки с такими ключевыми характеристиками, как «безопасность» (аспирация и удушье) и «эффективность» (количество потерянной пищи и время, затраченное на прием пищи). Шкала *EDACS* также предоставляет трехуровневую порядковую рейтинговую систему для описания степени требуемой помощи (независимый; требуется помощь; полностью зависимый).

- **Уровень *EDACS* I** – пациент ест и пьет безопасно и эффективно.
- **Уровень *EDACS* II** – пациент ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности (медленно пережевывает, может кашлять, если жидкость быстро течет или большое количество попадает в рот, может уставать, а время приема пищи займет больше времени, чем у сверстников; теряет небольшое количество пищи или жидкости).
- **Уровень *EDACS* III** – пациент ест и пьет с некоторыми ограничениями по безопасности; могут быть ограничения по эффективности (проблемы с большими кусками пищи, трудно перемещать пищу с одной стороны рта на другую, удерживать пищу во рту, а также кусать и жевать для безопасного приема пищи, может кашлять с аспирацией, если жидкость быстро течет или большое количество попадает в рот).
- **Уровень *EDACS* IV** – пациент ест и пьет со значительными ограничениями по безопасности (испытывает трудности с пищей, требующей пережевывания, трудно координировать глотание и дыхание во время еды и питья, сложно контролировать движение пищи и жидкости во рту, открывание и закрывание рта, глотание, откусывание и жевание, может глотать комки целиком, выражено утомляется во время еды, обязательна значительная потеря пищи и жидкости изо рта).

- **Уровень EDACS V** – пациент не способен безопасно есть или пить (неспособен безопасно глотать пищу или напитки из-за ограничений диапазона и координации движений для глотания и дыхания, ложно контролировать открывание рта и движение языка, аспирация и удушье).

Дети с EDACS II–IV нуждаются в дополнительной нутритивной поддержке, детям EDACS V необходимо зондовое кормление или наложение гастростомы.

Пероральная нутритивная поддержка является лечением нутритивной недостаточности первой линии, включая адекватное позиционирование и физическую поддержку во время приема пищи. Детям с ДЦП могут потребоваться дополнительная поддержка головы и туловища с целью обеспечить безопасность глотания. Использование адаптивного оборудования для кормления, в том числе удобных столовых приборов и нескользящих ковриков, может способствовать независимости, помогая детям самостоятельно питаться. Текстуру пищи и густоту жидкостей возможно изменять под руководством специализированного диетолога, чтобы устранить риск аспирации, максимально повысить эффективность приема пищи и снизить усталость ребенка во время приема пищи.

Для детей с ДЦП пероральное кормление может использоваться до тех пор, пока оно безопасно, достаточно питательно, без стресса и занимает не более 3 ч в день. Проблемы с зубами, трудности с осанкой и ортопедические проблемы, которые могут способствовать возникновению опасностей при пероральном кормлении, означают, что прием пищи внутрь может быть адекватным, но его нельзя считать безопасным.

Надлежащая продолжительность пероральной нутритивной поддержки варьирует в зависимости от возраста ребенка и степени нарушения его пищевого статуса. Обычно достаточно первоначального наблюдения в течение 1–3 месяцев; однако детей младшего возраста, таких как младенцы, и дети с GMFCS V, необходимо наблюдать чаще. В случае, когда несмотря на пероральную пищевую поддержку, прибавка в весе ребенка по-прежнему недостаточна, требуется рассмотреть возможность энтерального питания.

Энтеральное питание – это вид нутритивной поддержки, при котором доставка в организм пациента питательных веществ в составе лечебных смесей осуществляется через назогастральный зонд, гастростоме или постпилорическим кормлением. Выбор доступа для

энтерального зондового кормления будет зависеть от предполагаемой продолжительности кормления и клинического состояния ребенка. Для энтерального кормления используют несколько способов:

- **Назогастральные трубки** подходят для кратковременного использования, так как они считаются менее инвазивными. Назогастральное питание может быть использовано перед наложением гастростомы, в качестве «пробного запуска» для оценки переносимости и эффективности энтерального зондового питания. Длительное использование не рекомендуется, так как трубки легко смещаются, могут возникнуть закупорки, способные вызвать дискомфорт и раздражение носоглотки. Назогастральный зонд для энтерального питания может применяться не более 1–3 месяцев в связи с риском серьезных осложнений.
- Для длительного кормления предпочтительным способом является **наложение гастростомы**. В клинических исследованиях показано, что кормление через гастростому значительно увеличивает прибавку в весе детей с ДЦП и связано с сокращением времени кормления, слюнотечения, эпизодов удушья, ассоциированных с кормлением, рвоты и частоты инфекций грудной клетки (*Peter B Sullivan, Edmund Juszczak; 2005*).
- **Постпилорическая нутритивная поддержка** может быть показана детям с ДЦП с тяжелым гастроэзофагеальным рефлюксом и рвотой, приводящими к замедлению роста, а также детям с повышенным риском аспирации. Однако, применение данного метода ограничено высокой частотой осложнений и замен трубок.

Доказано, что все виды энтерального кормления улучшают состояние детей с ДЦП. Назогастральное питание при этом остается предпочтительным способом, поскольку оно более физиологично, технически легче выполнимо, а также может быть использовано при болюсном кормлении.

Энтеральное зондовое питание показано детям с ДЦП:

- с функциональным желудочно-кишечным трактом, которые не могут удовлетворить свои потребности в питании перорально, несмотря на пероральную нутритивную поддержку;
- с тяжелой недостаточностью питания;
- со значительной дисфункцией кормления и глотания (что приводит к риску аспирации легких или длительному и напряженному пероральному кормлению).

Прямые показания для назначения энтерального питания:

- Невозможность дать необходимое ребенку количество калорий в пределах максимально возможного по возрасту/росту суточного объема пищи.
- Гипотрофия 1–4 степени:
 - ✓ острая, выражающаяся в дефиците массы по росту;
 - ✓ хроническая, сопровождающаяся существенной задержкой роста.
- Быстропрогрессирующая потеря массы тела: более 2% за неделю, 5% за месяц, 10% за 3 месяца.
- Гипопроотеинемия, гипоальбуминемия.
- Отсутствие возможности оптимального естественного питания.
- Возросшие из-за гиперкатаболизма потребности.

Абсолютные противопоказаниями к назначению энтерального питания:

- органическая и паралитическая непроходимость кишечника;
- кровотечение из желудочно-кишечного тракта;
- неукротимая рецидивирующая рвота;
- острый деструктивный панкреатит;
- анурия.

Потребность в энтеральном питании зависит от тяжести клинических проявлений основного и сопутствующих заболеваний ребенка, напрямую влияющих на появление нутритивной недостаточности. Данный вид питания можно использовать в качестве единственного источника питания для детей с небезопасным глотанием или в дополнение к пероральному приему у тех детей, которым безопасно употреблять некоторые продукты питания и/или жидкости перорально.

Режимы энтерального кормления через зонд должны быть адаптированы к индивидуальным потребностям ребенка и будут зависеть от способа доступа, переносимости кормов. Детям с плохой переносимостью питательных смесей часто рекомендуются режимы непрерывного кормления. Постпилорическая нутритивная поддержка должна проводиться непрерывно, чтобы предотвратить диарею и демпинг-синдром. Для многих детей, нуждающихся в непрерывных вливаниях, можно организовать перерыв в кормлении в течение дня, позволяющий выполнять повседневные действия, такие как купание, транспортировка. Болюсное кормление может предоставить больше возможностей для приема внутрь и может быть более подходящим для образа жизни многих семей. Время болюсного кормления важно

для обеспечения адекватной возможности для развития чувства голода перед пероральным приемом пищи. Для обеспечения достаточного питания ребенка может потребоваться сочетание непрерывного кормления в течение ночи с болюсами в течение дня.

Общие осложнения, связанные с энтеральным кормлением через зонд у детей с ДЦП включают запор, рвоту или срыгивание, диарею или избыточное увеличение веса. Введение зонда для гастростомы сопряжено с относительно низким риском осложнений. Согласно литературным данным, смертность, связанная с процедурой, составляет 1%, частота серьезных осложнений – 3%, а частота незначительных осложнений 20%. Сообщалось о серьезных осложнениях при наложении гастростомы, включая неблагоприятные анестезиологические эффекты, разрыв пищевода, некротизирующий фасциит, пневмоперитонеум, перитонит, перфорацию толстой кишки и образование желудочно-кишечного свища. Более поздние осложнения гастростомии включают образование грануляционной ткани вокруг гастростомы и ее смещение. Инфекция в месте гастростомы является наиболее распространенной проблемой, возникающей до 20% случаев, но легко и успешно поддающейся лечению. Непроходимость кишечника, желудочно-кишечные кровотечения, изъязвления и перитонит, встречаются редко. Наложение гастростомы может усугубить желудочно-пищеводный рефлюкс, что требует применения антирефлюксных препаратов или хирургического вмешательства. Вышеуказанные состояния в сочетании с неспособностью пациентов выражать жажду могут привести к метаболическим осложнениям из-за водного дисбаланса, особенно в случаях использования высококалорийной смеси для увеличения веса ребенка. Показатели смертности после гастростомии варьируются от 14% через 1 год, до 26% через 5 лет.

Парентеральное питание – способ введения питательных веществ в организм путем внутривенной инфузии в обход желудочно-кишечного тракта. Данный вид нутритивной поддержки может быть частичным и полным. Применяется парентеральное питание в случаях, когда пациент сам не может принимать и/или усваивать пищу, либо, когда есть опасность ухудшения болезни при питании через рот, зонд или стому, а также при невозможности дать ребенку достаточное количество нутриентов. В настоящее время появились лечебные смеси для перорального и энтерального питания (сипингового, то есть маленькими глотками).

Глава 11

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЦП

*«Дети сразу и непринужденно осваиваются со счастьем,
ибо они сами по природе своей — радость и счастье»*

V. Hugo

У ребенка с ДЦП задержка в развитии не позволяет ему заниматься типичными физическими упражнениями, которые могли бы стимулировать растяжение мышц, необходимое для их роста. Спастический гипертонус еще больше ограничивает степень любого растяжения, подвижность пораженных суставов и в сочетании с ростом опорно-двигательного аппарата приводит к «статическим» мышечным контрактурам, когда мышечные волокна одновременно напряжены и слишком короткие. Задержки в приобретении общих двигательных навыков и нетипичные модели походки приводят к дальнейшей деформации. Растущие кости часто становятся пластически деформированными или искривленными из-за неравномерных или аномальных мышечных усилий, возникающих во время роста ребенка с ДЦП, а спастичные мышцы приводят к смещению суставов. В человеческом теле суставы функционируют как рычаги для передачи усилий. Поскольку мышцы и должны воздействовать на скелетные рычаги для обеспечения передвижения, нарушение генерации мышечно-суставного комплекса мешает пациентам с ДЦП двигаться и ходить. Это обуславливает функциональные нарушения, которые становятся клинически значимым в возрасте около 4 лет в большинстве случаев детей со спастической диплегией и тетраплегией, а затем постепенно ухудшаются с ростом, приводящим к неправильному расположению костей, а также к нежелательным компенсациям походки и двигательных актов. Врачу важно понимать, что мышцы не могут быть эффективно укреплены с помощью физиотерапии до тех пор, пока сопутствующий дефект не будет исправлен хирургическими методами. Ранний рецидив контрактур является распространенным явлением, если мышечно-сухожильный блок не будет устранен.

Ортопедическое хирургическое вмешательство на конечностях рекомендовано в случаях развития вторичных ортопедических осложнений у детей с ДЦП после консультации врача-ортопеда. Вид ортопедического хирургического вмешательства и его оптимальный срок определяются строго индивидуально, с учетом таких показателей, как способность ребенка ходить, наличие болевого синдрома, в том числе затрудняющего гигиенические процедуры в области промежности и удержание позы сидя, скоростью, с которой развиваются контрактуры. Наличие значительного смещения бедра является абсолютным показанием для хирургического лечения независимо от возраста ребенка. При отсутствии смещения тазобедренного сустава рекомендуется отложить любое вмешательство до 7–9 лет в связи с высоким риском рецидива. Альтернативная точка зрения состоит в том, что наилучшие функциональные результаты достигаются в возрастной группе 4–6 лет, до наступления тяжелой декомпенсации мышечно-суставного блока и суставов, риск рецидива контрактур при этом фактически сводится к минимуму. Несмотря на то, что зрелый тип походки формируется примерно в возрасте 7 лет, ортопедическое хирургическое лечение у детей со спастической диплегией, должно быть проведено в возрасте 4–8 лет. Если данное окно возможностей упущено и развивается сложная декомпенсированная патология суставов, результаты хирургического лечения будут менее удовлетворительными. В любом случае ортопедическое хирургическое лечение должно быть проведено независимо от возраста, если есть какая-либо надежда на сохранение подвижности пациента.

Показания к хирургическому лечению возникают при ретракции отдельных мышц или мышечных групп, служащих причиной стойких деформаций и контрактур суставов, вывихов и подвывихов, когда консервативное лечение неэффективно; мышечный дисбаланс между антагонистами; костные и суставные деформации; выраженные деформации позвоночника, затрудняющие позу сидя у пациента, влияющие на работу внутренних органов и уход за детьми с тяжелыми формами ДЦП.

Цели ортопедической хирургии зависят от тяжести заболевания, функциональных нарушений и уровня передвижения:

- избирательное уменьшение мышечной спастичности, потому что повышенный мышечный тонус иногда может быть полезен;
- исправление контрактур, которые обуславливают функциональные нарушения или нарушают гигиену пациента;

- облегчение мышечного контроля двигательных актов;
- устранение растяжений и подвывихов/вывихов суставов.

Основные типы ортопедических хирургических вмешательств при ДЦП:

- высвобождение и удлинение мышечно-сухожильного узла;
- пересадка сухожилий;
- остеотомия;
- артродез.

Концепция «хирургической дозы» в соответствии с которой хирургическое вмешательство должно соответствовать тяжести дисфункции, является актуальной в клинической практике.

Одномоментная многоуровневая хирургия. В течение последних двух десятилетий коррекция всех фиксированных деформаций опорно-двигательного аппарата с помощью одномоментной многоуровневой хирургии является стандартом оказания медицинской помощи. Многоуровневые одномоментные ортопедические операции у больных ДЦП, подразумевают вмешательства на сухожильно-мышечном аппарате и/или костях двух и более анатомических областей во время одной хирургической сессии, либо операции на конечностях ввиду значительного объема выполняются с коротким перерывом (3–4 недели) в течение одной госпитализации, сопровождающейся единым для обеих конечностей реабилитационным периодом. Такие вмешательства позволяют уменьшить потребность в повторных анестетиках, а также уменьшить количество эпизодов госпитализации («синдром дня рождения» Мерсера Ранга) и требуют только одного основного периода реабилитации. Кроме того, данный подход экономически более эффективен, чем поэтапная ортопедическая хирургия.

Хирургические методы одномоментных многоуровневых вмешательств должны обеспечивать условия для ранней полноценной реабилитации в хирургическом стационаре сразу и специализированном центре (отделении) через 4–6 недель. Целью раннего начала реабилитационных мероприятий является профилактика контрактур и ригидности суставов, мышечных атрофий, длительного болевого синдрома, трофических нарушений, социальной дезадаптации ребенка, связанных с длительной иммобилизацией в гипсовых повязках. После снятия гипсовых повязок рекомендованы: обезболивание, мероприятия по заживлению пролежней и потертостей кожных покро-

вов, пассивно-активная мобилизация тазобедренных, коленных, голеностопных суставов; адаптация и использование туторов на нижние конечности в ночное время и вовремя вертикализации, а также других технических средств. Необходима выработка правильного паттерна движений у ребенка, упражнения на увеличение силы мышц, обеспечивающих вертикальное положение тела, обучение родителей, скорейшая социальная и семейная интеграция. Рекомендовано введение малых доз ботулинического токсина типа А (не более 10 ЕД/кг) в прямую мышцу бедра и другие пассивно растягиваемые мышцы с целью обезболивания и борьбы с постиммобилизационными контрактурами.

Таким образом, основные принципы и возможности одномоментной многоуровневой хирургии включают:

- Оперативные вмешательства в возрасте 4–6 лет (предпочтительно), с целью избежать декомпенсации суставов и чрезмерного удлинения сухожилий, которые возникают из-за длительного использования деформированных суставов.
- Одновременное восстановление мышечно-суставного блока для коррекции спастичности и контрактур, а также для снижения вероятности повторения деформаций и повторной операции на более позднем этапе.
- Минимально инвазивные процедуры под рентгенологическим контролем, которые не требуют больших разрезов кожи и, как следствие, риска потери крови и присоединения инфекции.
- Использование только внешних фиксаторов, которые не требуют повторной операции для удаления и технически превосходят внутреннюю фиксацию пластинами и винтами в облегчении вправления вывиха бедра с использованием штифтов *Schanz* в шейке бедра в качестве джойстиков (возможно использования у детей младшего возраста с маленькими костями и предотвращение защиты кости от напряжения и последующих переломов после удаления пластин и винтов).
- Все операции по восстановлению мышечно-суставного блока являются внесуставными, чтобы обеспечить максимальный потенциал роста костей ребенка.
- При невосстанавливаемом вывихе бедра предпочтительной спасательной операцией является перенаправление головки бедренной кости и тектопластика при сохранении головки бедренной кости.

- За операцией следует структурированный, интенсивный, институциональный, направленный врачом, мультидисциплинарный протокол реабилитации.

Одномоментные многоуровневые хирургические вмешательства приводят к клинически и статистически значимым улучшениям походки и функций у детей с двусторонним спастическим церебральным параличом. Эффект от лечения сохраняется в течение 5 лет после операции, согласно данным рандомизированных контролируемых исследований.

Ортопедическая селективная хирургия контроля спастичности. Для детей со спастической тетраплегией, атетозом и дистонией, соответствующих *GMFCS IV* и *GMFCS V*, не существует другого эффективного варианта лечения кроме хирургического. Эти пациенты подвержены более высокому риску развития вывиха бедра, выраженного болевого синдрома, низкой минеральной плотности костной ткани и переломам. Рекомендуемой стратегией реабилитации в настоящее время для данных групп пациентов во всем мире является передвижение на инвалидных колясках. Значительное снижение спастичности, как статических, так и динамических компонентов мышечного напряжения наблюдалось после удлинения мышечных сухожилий у детей с ДЦП. При этом мультиартикулярные мышцы чаще сокращаются, чем моноартикулярные. В связи с этим, чтобы сохранить антигравитационную функцию и избежать потери стабильности в послеоперационном периоде необходимо избегать мышечно-сухожильного расслабления или удлинения моноартикулярных мышц. Японский ортопедический хирургический подход, называемый **ортопедической селективной хирургией контроля спастичности**, был предложен с целью селективного уменьшения спастичности определенных мышц, дистонии и атетоза, а также улучшения контроля позы и движения в условиях антигравитации. Принципы данного подхода заключаются в следующем:

- Полагая, что спастичность коротких мышц ограничивает антигравитационную функцию у детей с ДЦП, для высвобождения выбираются более длинные мышцы.
- Мультиартикулярные мышцы и мышцы, расположенные в более дистальной части одной и той же группы мышц, считаются более длинными мышцами.

- Более длинные и гиперактивные мышечные волокна могут быть выборочно разделены с помощью внутримышечного удлинения сухожилия и контролируемого удлинения скользящего сухожилия.
- Одновременное высвобождение групп мышц-сгибателей и мышц-разгибателей выполняется в каждом суставе (за исключением лучезапястного сустава, суставов кистей и стоп, где высвобождается только группа мышц-сгибателей).

Преимущества ортопедической селективной хирургии контроля спастичности включают:

- Отсутствие потери антигравитационной активности и слабости мышц за счет сохранности моноартикулярных мышц.
- Чрезмерного удлинения сухожилий можно избежать благодаря хирургической технике контролируемого скользящего удлинения сухожилий.
- Контроль спастичности за счет возвратно-поступательных движений для облегчения антигравитационных мышц, а также улучшение функциональных навыков и произвольных движений верхней конечности.
- Значительные функциональные улучшения при тяжелых поражениях: спастической квадриплегии, атетозе или дистонии.
- Отсутствие потери чувствительности и астереогноза.
- Отсутствие увеличения частоты возникновения вывихов суставов.

Хирургическая реконструкция спастической верхней конечности. Основными целями хирургической реконструкции спастической верхней конечности являются улучшение моделей захвата кисти и высвобождения между запястьем и пальцами, внешнего вида кисти, функции пораженной руки и психологического статуса детей с ДЦП и семей. Хирургия верхних конечностей также важна для улучшения использования вспомогательных устройств после операции на нижних конечностях. Показания к хирургическому вмешательству по *Е.А. Zancolli* включают:

- спастическая и смешанная формы ДЦП с легким атетозом;
- удовлетворительное психическое состояние и эмоциональная стабильность пациента;
- гемиплегия (особенно перинатальная);

- возраст пациентов старше 6–7 лет, потому что обучение более эффективно после этого возраста;
- наличие минимальной чувствительности конечности, даже при некотором нарушении проприорецепции и тактильного гнозиса;
- произвольный контроль спастических мышц и произвольная способность разжимать пальцы кисти при сгибании (сохранный синергизм);
- способность ребенка концентрироваться и сотрудничать в послеоперационный период;
- хорошая мотивация пациента и поддержка семьи;
- адекватные поведенческие модели у ребенка;
- хорошее общее неврологическое состояние, которое обычно наблюдается при детской спастической гемиплегии
- спастическая деформация сгибания и пронации верхней конечности.

Наиболее распространенными деформациями, лечение которых эффективно методами реконструктивной хирургии, являются: деформации большого пальца, сгибательная контрактура запястья и пальцев, сгибательная контрактура локтя, контрактура пронации предплечья, контрактуры приведения или приведения-сгибания (деформация большого пальца в ладони) и деформации пальцев кисти по типу «лебединой шеи».

Противопоказания к хирургической реконструкции спастической верхней конечности включают: выраженный атетоз, дистонию, ригидность, гипотонию и атаксию. Однако, атетоз и дистонию можно эффективно лечить с помощью ортопедической селективной хирургией контроля спастичности. Цель состоит в том, чтобы исправить деформации и улучшить мышечный баланс кисти за один хирургический этап. Необходимо помнить, что спастическая мышца не может быть использована для переноса сухожилия с той же эффективностью, что и у пациентов с вялым параличом. Сращение запястья может быть вариантом при остаточных деформациях неудачных предыдущих операций, при которых пересадка сухожилия или другие процедуры с мягкими тканями невозможны или противопоказаны, а также при некоторых экстрапирамидных нервно-мышечных расстройствах.

Хирургическая коррекция деформаций позвоночника у детей с ДЦП. Распространенность сколиоза при ДЦП варьирует от 6% до 100% и наиболее высока у пациентов со спастическим церебраль-

ным параличом (около 70%), у пациентов с подвывихом или вывихом бедренных суставов (75%) и у детей с уровнями *GMFCS* IV и *GMFCS* V. Считается, что причиной сколиоза при ДЦП является сочетание мышечной слабости и асимметричного тонуса параспинальных и межреберных мышц. Сколиоз у пациентов с ДЦП медленно прогрессирует в возрасте от 3 до 10 лет; быстро прогрессирует с наклоном таза, как только кривая деформации превышает 50° в период подросткового роста, вызывает трудности при сидении и потерю функции верхних конечностей; повышает риск ишиальных пролежней, реберно-тазового ущемления и боли, а также прогрессирование рестриктивной болезни легких.

Сколиотические деформации разделены на две группы:

- **Группа I:** Изгибы представляют собой одинарные грудные или двойные грудные и поясничные изгибы с ровным тазом. Этот тип кривой обычно ассоциируется с амбулаторными пациентами (*GMFCS* II–III).
- **Группа II:** Кривые представляют собой длинные грудопоясничные или С-образные кривые с соответствующим наклоном таза, ассоциируются с пациентами уровня *GMFCS* IV–V.

Факторы риска прогрессирования сколиоза при спастическом ДЦП включают:

- наличие изгиба позвоночника 40° в возрасте до 15 лет;
- полное поражение тела;
- прикованные к постели пациенты;
- наличие грудопоясничного изгиба.

Хирургическое лечение показано детям с ДЦП при:

- деформациях позвоночника более 40° сколиотического компонента и гиперкифоза или гиперлордоза более 20° выше границы сагиттального профиля;
- минимальное искривление в любой плоскости, если жизненная емкость легких менее 50%;
- бурные темпы прогрессирования сколиоза (более 5° в год);
- соматическая вертеброгенная дисфункция;
- вертеброгенная неврологическая симптоматика;
- статодинамический дисбаланс.

Планирование оперативного вмешательства необходимо проводить с учетом типа деформации (фронтального и сагиттального баланса), возраста и функционального и когнитивного статуса пациента. В ходе вмешательства осуществляется реконструкция или улуч-

шение фронтального и сагиттального баланса позвоночника. В зависимости от возраста пациента (паспортного и костного) выполняется коррекция деформации системой динамического типа или стабилизация позвоночника многоопорной системой.

Раннее хирургическое вмешательство для предотвращения тяжелого сколиоза показано детям, имеющим несколько факторов риска. Фиксация в данном случае традиционно играет роль в уменьшении прогрессирования кривой и показана для деформации позвоночника $< 40^\circ$ без нарушения равновесия при сидении.

В большинстве случаев тяжелого сколиоза при ДЦП рекомендуется аппаратная поддержка позвоночника и спондилодез из-за значительного прогрессирования деформации, потери равновесия при сидении и для повышения комфорта. Однако, коррекция деформации позвоночника является важной задачей для лиц с многочисленными сопутствующими заболеваниями и может быть связана с высоким риском осложнений, включая легочные и неврологические осложнения, инфекции и смерть. В этих сложных условиях требуется экспертное, междисциплинарное ведение пациента.

Инфекция в месте хирургического вмешательства часто встречается у 1,1–15,2% детей с ДЦП, подвергающихся заднему инструментальному спондилодезу. Факторы риска включают плохое питание, характеристики пациента (возраст, когнитивные нарушения, судороги, наличие вентрикулоперитонеальных шунтов или интратекальных насосов баклофена) и факторы, связанные с хирургическим вмешательством. Рекомендованное лечение – орошение, хирургическая обработка, а иногда и удаление имплантата.

Интраоперационные осложнения ортопедической хирургии включают: интраоперационную гипотермию (частота 26,2%), абсолютную гипотензию (4,4%) и абсолютную брадикардию (20,0%).

Другие послеоперационные осложнения включают: жировую эмболию, кардиореспираторные и желудочно-кишечные осложнения, раневую инфекцию и кровотечение из раны.

Осложнения ортопедической хирургии классифицируют также как недостаточная коррекция), чрезмерная коррекция или рецидив после успешно вылеченной деформации.

Осложнения, возникающие во время реабилитации после хирургических вмешательств, включают: миофасциальный болевой синдром, длительную тугоподвижность суставов более 4 недель, синдром пателлофemorальной боли, остеопению, парестетическую ме-

ралгию (синдром латерального кожного нерва бедра, пролежни, гипертрофический рубец, поверхностную инфекцию дыхательных путей, расхождение ран, тендиноз надколенника и окостенелый миозит. Для минимизации частоты осложнений рекомендован структурированный протокол реабилитации, выполняемый опытной многопрофильной медицинской бригадой.

Таким образом, хирургическое вмешательство у детей с ДЦП – это процесс, а не изолированное событие, которое потенциально может значительно улучшить моторную функцию в краткосрочной перспективе и снизить бремя ухода в долгосрочной. Постоянное улучшение функциональных результатов хирургического вмешательства у детей с ДЦП возможно только при наличии тщательной предоперационной оценки и подготовки, квалифицированного послеоперационного ведения и долгосрочного наблюдения в рамках мультидисциплинарной бригады и в партнерстве с пациентом и его семьей. Ортопедическая хирургия, которая одновременно и эффективно устраняет спастичность, аномальные модели движений и мышечно-суставные блоки, а затем сопровождается интенсивной функциональной реабилитацией под руководством врача на основе протокола и долгосрочным наблюдением, обеспечивает ребенку с ДЦП наилучший функциональный результат.

Глава 12

ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЦП

*«Каждое дитя до некоторой степени гений,
и каждый гений до некоторой степени дитя»*

Arthur Schopenhauer

К сожалению, в настоящее время не существует метода способного полностью предотвратить развитие церебрального паралича во время беременности, родов или вскоре после рождения. Однако есть ряд мероприятий для родителей и врачей, которые могут снизить вероятность развития у ребенка ДЦП. Эти профилактические меры могут быть более или менее эффективными в зависимости от того, когда произошло повреждение нервной системы.

Профилактика ДЦП включает как антенатальные, так и постнатальные мероприятия. К антенатальным относят:

- улучшение соматического здоровья матерей;
- профилактику акушерско-гинекологической патологии, преждевременных родов и осложненного течения беременности;
- своевременное выявление и лечение инфекционных заболеваний у матери;
- пропаганду здорового образа жизни обоих родителей.

Превентивные мероприятия во время родов.

Своевременное выявление и предотвращение осложненного течения родов, грамотное родовспоможение способны существенно снизить риск интранатального повреждения ЦНС новорожденного. Современные технологии в области медицинского обслуживания облегчили родителям и врачам обеспечение безопасных родов. Достижения в области ультразвукового оборудования, рентгеновских лучей и визуализационных тестов позволяют собирать более подробную информацию о здоровье ребенка, находящегося в утробе матери. Многие осложнения со здоровьем матери и ребенка можно вылечить, если их выявить на ранней стадии.

Мероприятия, направленные на снижение факторов риска во время родов включают:

- Контроль частоты сердечных сокращений матери и плода.
- Как можно больше спокойствия во время родов.
- Регулярные осмотры у врача за несколько недель до родов.

Все большее значение в последнее время придается изучению роли наследственных коагулопатий в формировании очаговых повреждений головного мозга у детей с односторонними формами ДЦП и профилактике данных осложнений.

К постнатальным мероприятиям по профилактике ДЦП относят:

- использование корпоральной контролируемой гипотермии для выхаживания недоношенных;
- контролируемое использование стероидов у недоношенных новорожденных с целью уменьшения риска развития бронхолегочной дисплазии, так как кортикостероиды увеличивают риск формирования ДЦП;
- интенсивные мероприятия по снижению гипербилирубинемии и профилактике дискинетических форм ДЦП.

Оптимальное оказание помощи пациенту с ДЦП подразумевает мультидисциплинарный подход команды специалистов медицинского, педагогического и социального профиля, фокусирующих свое внимание на потребностях как самого пациента, так и членов его семьи, участвующих в ежедневной реабилитации и социальной адаптации ребенка с ДЦП. Церебральный паралич, будучи, в первую очередь, дисфункциональным состоянием, требует непрерывной ежедневной реабилитации с первых дней жизни пациента, учитывающей следующие медицинские и социальные аспекты:

На всех этапах реабилитации вне зависимости от возраста, необходимо использовать медико-психологические развивающие технологии, к которым относятся: нейропсихологическая реабилитация, полисенсорная интеграция в специально организованной среде, логопедическая коррекция речи, кондуктивная педагогика (Пете А., Хари М., Монтессори-терапия), АРТ-терапия, иппотерапия, эрготерапия.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ

Клинический пример 1

Больная Б., возраст 4 года 5 месяцев, состоит на учете невролога с рождения.

Жалобы на задержку психомоторного развития, неустойчивость при ходьбе, затруднения при жевании твердой пищи, задержку речевого развития.

Из анамнеза известно, что девочка родилась от первой беременности, протекавшей с угрозой прерывания. Роды в срок 38 недель с массой тела новорожденного 3230 г, с оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов. Отмечалась гипогликемия на вторые сутки после рождения до 1,6 ммоль/л, желтуха с уровнем билирубина до 362 мкмоль/л. По данным НСГ отмечалась дилатация боковых желудочков головного мозга. По данным МРТ головного мозга в возрасте 9 дней в белом веществе в окружении боковых желудочков отмечается усиление интенсивности МР-сигнала, субэпендимально с двух сторон выявлены кистозные структуры с наличием продуктов распада гемоглобина, умеренная вентрикулодилатация. Пациентка лечилась в отделении патологии новорожденных с диагнозом: Перинатальная энцефалопатия (ПЭП) ишемически-травматического генеза, перивентрикулярная лейкомаляция, двусторонние субэпендимальные кровоизлияния, неонатальная желтуха, транзиторный гипотиреоз.

Пациентка развивалась с задержкой, голову начала держать с 5-месячного возраста, переворачиваться – с 5 месяцев, села – в 1 год, ползает на четвереньках, встает у опоры, ходит у опоры, наблюдается неустойчивость при ходьбе. По данным нейросонографии в динамике отмечалось нарастание размеров боковых желудочков в первые месяцы жизни ребенка.

Объективно при неврологическом осмотре: окружность головы 48 см; окружность груди 51 см; голова долихоцефалической формы. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза – широкая переносица, неполное сращение 2–3 пальцев стоп, поперечная складка на задней поверхности шеи. Движения глазных яблок в полном объеме. Нистагма нет. За предметом следит. Носогубные складки симметричны. Язык расположен по средней линии. Тонус мышц туловища и конечностей диффузно снижен. Девочка сидит самостоятельно, в положении сидя

отмечается грудинно-поясничный кифоз. Сухожильные рефлексы верхних конечностей средней живости, равны с двух сторон. Сухожильные рефлексы нижних конечностей рефлексы средней живости, равны с двух сторон. Патологических стопных и кистевых знаков нет. Опора на стопы, вальгусная установка стоп. Туловище удерживает слабо. Атаксия при ходьбе, самостоятельно может пройти несколько шагов, ходит при поддержке за руки и в ходунках.

Исследование функции речи: обращенную речь понимает, произносит отдельные слова, может построить простые фразы из двух слов. Глотание не затруднено. В массе тела прибывает хорошо.

Результаты исследований

Генетическое обследование на хромосомный набор, аминокислоты крови, фенилкетонурию: патологии не выявлено.

МРТ головного мозга: деликатное изменение перивентрикулярного белого вещества с двух сторон. Умеренная вентрикулодилатация (боковые желудочки размером $8 \times 10 \times 29$ мм) Киста Верги. Равномерное расширение конвекситальных субарахноидальных пространств. Гипоплазия мозолистого тела (рис. 48).

Осмотр окулиста: ангиопатия сетчатки по гипертензивному типу. Частичная атрофия зрительных нервов.

ЭЭГ: отсутствие эпилептической активности.

Диагноз: ДЦП, атаксический. *GMFCS* III. *MACS* I. *CFCS* II. *FMS* 5 м – IV, 50 м – II, 500 м – I. *EDACS* I. Гидроцефалия заместительного характера. Парциальная атрофия зрительных нервов.



Рис. 48. МРТ головного мозга: фронтальная и сагиттальная проекции

Таким образом, в данном случае двигательные нарушения в форме атаксии, гипотонии, нарушения вертикализации и удержания туловища возникли в результате перенесенного метаболического поражения в сочетании с ишемически-геморрагическим поражением головного мозга в раннем постнатальном периоде (гипогликемия и гипербилирубинемия), что подтверждено данными нейровизуализации – заместительная гидроцефалия в результате перенесенной перивентрикулярной лейкомаляции на МРТ-изображениях. Учитывая, что атаксические формы ДЦП часто связаны с генетической патологией, а также наличие стигм дизэмбриогенеза у ребенка, было проведено генетическое исследование, не обнаружившее патологии. Пациент нуждается в проведении двигательной реабилитации, ортопедической, психолого-педагогической и логопедической помощи.

Клинический пример 2

Пациент И., возраст 4 года 5 месяцев.

Жалобы на отставание психомоторного развития.

Из анамнеза известно, что ребенок рожден от третьей беременности, вторых родов в срок 38 недель с массой тела 3150 г, оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов, с изосенсибилизацией по резус фактору, гемолитической болезнью новорожденных. Пациенту дважды проведено обменное переливание крови, уровень билирубина в крови в 1 сутки жизни составлял 500 мкмоль/л, на 4 сутки отмечалось снижение до 200 мкмоль/л. По данным НСГ патологии не обнаружено. Отмечались приступы опистотонуса. В возрасте 10 месяцев пациент перенес пневмонию. Навыков нет, голову не удерживает, не переворачивается. Сохраняются дистонические атаки по типу опистотонуса. Срыгивания обильные до рвоты фонтаном, поперхивания. В массе прибывает плохо.

Объективно при неврологическом осмотре: масса тела на момент осмотра составила 8700 г; окружность головы 47 см. Пациент голову не удерживает, не переворачивается. Глазные щели равны. Движения глазных яблок в полном объеме. За молотком периодически следит. Нистагма нет. Зрачки равны, реакция на свет живая. Носогубные складки симметричны. Гиперсаливация при эмоциональном беспокойстве. Положительны рефлексы орального автоматизма: хоботковый рефлекс, рефлекс Маринеску–Радовичи с двух сторон. Тонус мышц конечностей повышен по спастическому типу. При беспокойстве отмечается опистотонус. Сухожильные рефлексы верхних

конечностей оживлены, равны с двух сторон. Коленные рефлексы оживлены, равны с двух сторон. Ахилловы рефлексы оживлены, с двух сторон. Патологические рефлексы нижних конечностей: рефлекс Бабинского и Россолимо с двух сторон. Опора периодически на носки.

Результаты исследований

Осмотр окулиста: атрофия зрительных нервов.

ЭЭГ мониторинг сна: формирование корковой ритмики. Эпиактивности и приступов не зафиксировано.

МРТ головного мозга: признаки корково-подкорковой атрофии с заместительной внутренней гидроцефалией. Гипоплазия мозолистого тела (рис. 49).

Диагноз: ДЦП, смешанная спастико-дискинетическая форма. *GMFCS V. MACS V. CFCS IV. FMS-N. EDACS V.* Псевдобульбарный синдром. Нутритивная недостаточность. Парциальная атрофия зрительных нервов.

В данном случае у ребенка диагностирована смешанная форма ДЦП (сочетание мышечной спастичности и дискинезий, дистонических атак), которая возникла в результате метаболического поражения ЦНС (перенесенная гемолитическая болезнь новорожденных с высоким уровнем билирубина и развитием ядерной желтухи).

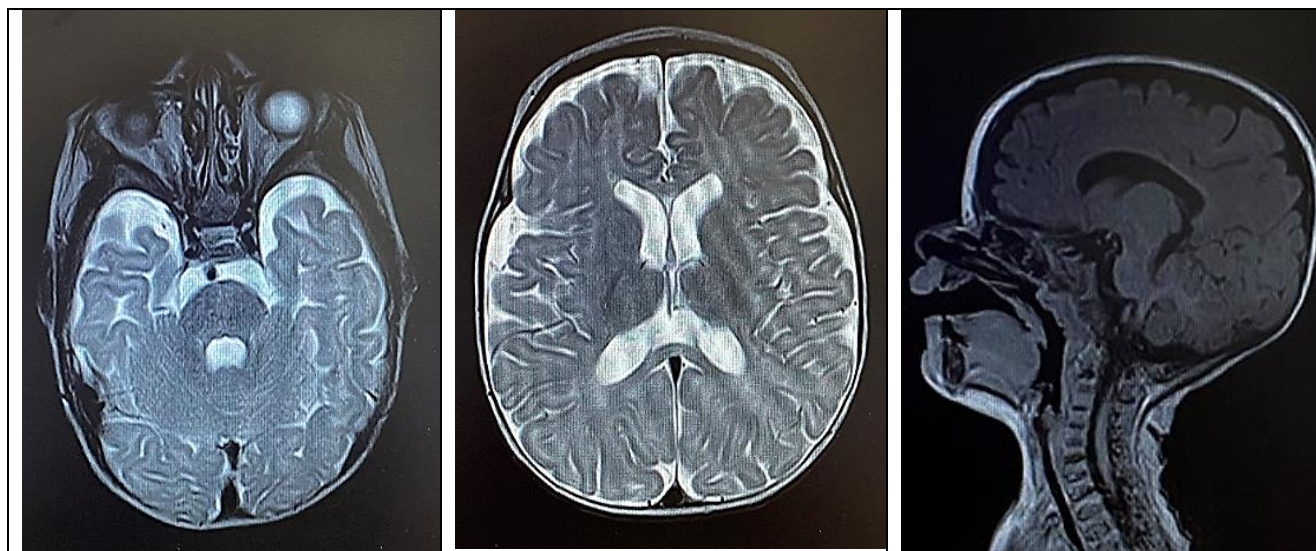


Рис. 49. МРТ головного мозга: фронтальная и сагиттальная проекции

В плане наблюдения за ребенком необходимо участие мультидисциплинарной врачебной бригады с участием невролога, ортопеда, диетолога, гастроэнтеролога, хирурга, врача ЛФК, психиатра, логопеда, врача паллиативной медицины. Ребенку рекомендовано прове-

дение рентгенографии тазобедренных суставов ежегодно с определением индекса Реймерса.

Пациент нуждается в лечении нутритивной недостаточности путем установки низкопрофильной гастростомы и назначению специальных смесей. В целях коррекции дистонических атак, необходимо применение миорелаксантов (учитывая генерализованную спастичность и 5 уровень по шкале GMFCS), проведение ЛФК, Войта-терапии, применение технических средств реабилитации. Возможна коррекция гиперсаливации путем ботулинотерапии, логопедический массаж,

Клинический пример 3

Пациент Б., возраст 5 лет 5 месяцев.

Жалобы на судорожные приступы, задержку психомоторного и речевого развития.

Из анамнеза известно, что ребенок родился от первой физиологической беременности и первых родов в срок 40,5 недель с оценкой по шкале Апгар 9/10 баллов, массой тела 3040 г, длиной тела 53 см. На 3-и сутки в родильном доме возник эпизод неонатальных судорог с апноэ. Пациент был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии. При обследовании поставлен диагноз: неонатальные судороги. Транзиторная гипогликемия. Транзиторный гипокортицизм. По данным МРТ головного мозга обнаружен цитотоксический отек в области правого полушария головного мозга. У пациента отмечался отек легких, отмечались периодические клонические судороги в левых конечностях, которые были купированы назначением фенobarбитала в дозе 10 мг/кг/сут и леветирацетама (кеппры) в растворе 7 мг/кг/сут. в возрасте 10 дней. В возрасте 1 месяца пациент перенёс оперативное вмешательство по поводу пилоростеноза. В возрасте 6 месяцев у больного возникли приступы инфантильных сгибательных спазмов сериями до 4–5 в день после пробуждения, задержка в развитии, по данным ЭЭГ была выявлена гипсаритмия модифицированная. Пациенту поставлен диагноз: Эпилептическая энцефалопатия, симптоматический синдром Веста. Приступы купировались на фоне курса гормонотерапии глюкокортикоидами, фенobarбитал был отменен. Через 1 месяц в возрасте 8 месяцев у пациента вновь возникли единичные аксиальные тонические приступы, периодически исчезающие, а затем возобновившиеся на фоне политерапии противосудорожными препаратами.

Ребенок развивался с небольшим отставанием в развитии: голову начал удерживать в возрасте 6 месяцев, перевернулся в 6 месяцев, сел в 9 месяцев, ползал с 11 месяцев, пошел в 1 год 7 месяцев. Обращенную речь понимает, говорит отдельные слоги, до 4 простых слов.

Объективно при неврологическом осмотре: реакция адекватная, на обращенную речь реагирует, частично понимает. Голова долихоцефалической формы, удерживает голову хорошо, по средней линии. Движения в шейном отделе позвоночника не ограничены. Глазные щели равны. Сходящееся альтернирующее косоглазие больше слева. Движения глазных яблок в полном объеме. Нистагма и диплопии нет. Конвергенция сохранена. Зрачки средних размеров, округлой формы, прямая и перекрестная реакция на свет сохранены. Надбровные рефлексы живые, одинаковые с двух сторон. Носогубные складки симметричны. Язык по средней линии. Мягкое небо фонирует равномерно. Глоточный рефлекс живой. Глотание не нарушено, поперхиваний нет. Симптомы орального автоматизма отсутствуют. Голос звонкий.

Объем движений в конечностях полный. Предметы берет активнее правой рукой. Тонус повышен в мышцах-сгибателях левой руки до 1+ балла по шкале Эшворт. Сухожильные рефлексы верхних конечностей: карпорадиальные рефлексы живые $D \leq S$, рефлексы с *m. biceps* живые $D \leq S$, рефлексы с *m. triceps* средней живости $D \leq S$. Патологических кистевых рефлексов нет. Брюшные рефлексы средней живости, $D = S$. Повышен тонус икроножных мышц слева до 1 балла по шкале Эшворт. Сухожильные рефлексы нижних конечностей: коленные рефлексы живые, $D \leq S$, ахилловы рефлексы средней живости, $D \leq S$. Клонусов нет. Положительный рефлекс Бабинского слева. Походка с элементами гемипаретической, опора на стопы, вальгусная установка стопы слева. Атаксии нет. Координаторных расстройств не выявлено. Тазовые функции не нарушены, на горшок высаживают, сам не просится.

Результаты исследований

МРТ головного мозга: формирование кистозно-глиозной трансформации вещества мозга в височной, теменной и затылочной областях справа (рис. 50).

Видео-ЭЭГ мониторинг: эпилептиформная активность, острая-медленная волна в правой центрально-лобной области. Периодическое региональное замедление в правой передне-височной области. Приступов не зарегистрировано.

Осмотр окулиста: сходящееся альтернирующее косоглазие.

Диагноз: ДЦП, детская гемиплегия, левосторонний гемипарез. *GMFCS I. MACS I. CFCS II. FMS 5 метров – 6, 50 м – 6, 500 м – 6. EDACS I.* Задержка психо-речевого развития, моторная алалия.

Сопутствующие заболевания: Эпилепсия симптоматическая (структурная) фокальная, аксиальные тонические приступы без утраты сознания. Сходящееся альтернирующее косоглазие.

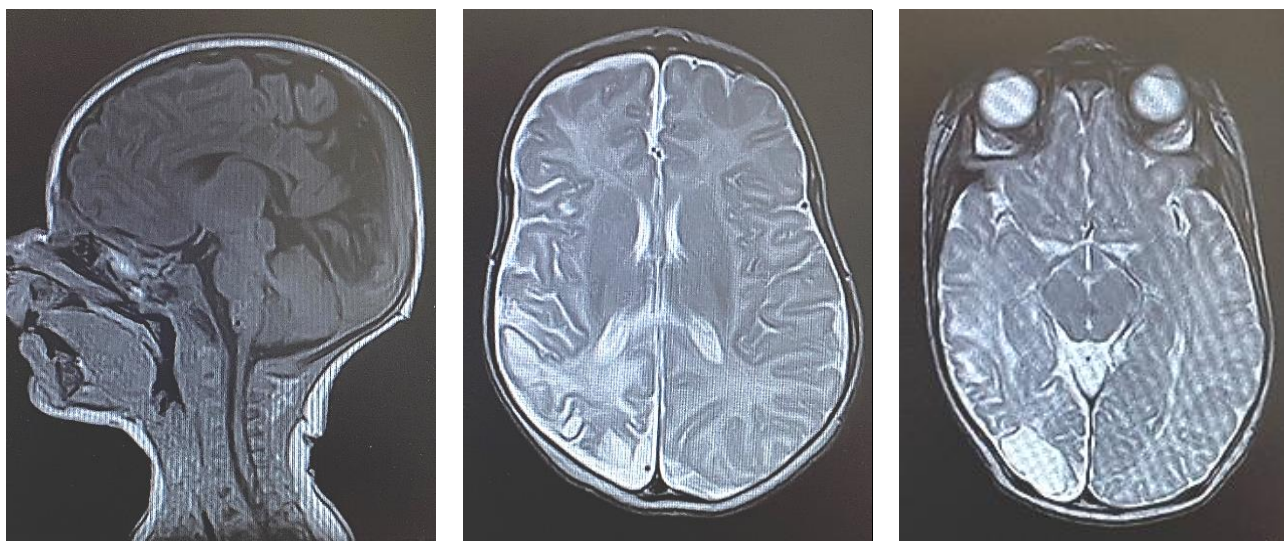


Рис. 50. МРТ головного мозга: фронтальная и сагиттальная проекции

Таким образом, у ребенка диагностирована гемипаретическая форма ДЦП, возникшая в результате перенесенного эпизода гипогликемии и ишемии с цитотоксическим фокальным отеком мозга в раннем постнатальном периоде. Известно, что гемипаретическая форма ДЦП наиболее часто сочетается с развитием фокальной структурной эпилепсии, как в данном клиническом случае, что утяжеляет течение церебрального паралича и усложняет проведение реабилитационных вмешательств.

Пациент нуждается в ортопедической коррекции (обувь, ортезы на верхнюю и нижнюю конечности, проведении ЛФК, программ реабилитации с использованием БОС), занятиях с педагогами и логопедической коррекции.

Клинический пример 4

Пациентка Л., возраст 6 лет.

Жалобы на грубую задержку психомоторного и речевого развития.

Из анамнеза известно, что ребенок рожден от второй беременности и вторых родов. Беременность протекала с угрозой прерывания, повышением артериального давления. Роды преждевременные в срок 26 недель с массой тела новорожденного 880 г. Ребенок родился с тяжелой асфиксией с оценкой по шкале Апгар 3/5 баллов, была проведена искусственная вентиляция легких мешком Амбу. Через 4 ч от момента рождения возникли судороги, пациентка была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии, находился на искусственной вентиляции легких в течение 5 суток, затем была переведена в отделение патологии новорожденных. Осуществлялось кормление через зонд, начала сосать из бутылочки с 1,5-месячного возраста. В дальнейшем наблюдалась с диагнозом: Перинатальное поражение ЦНС гипоксически-ишемического генеза, мультикистозная лейкомаляция вещества головного мозга, внутренняя заместительная гидроцефалия. Грубо отстает в развитии.

Объективно при неврологическом осмотре: реакция на осмотр вялая, на обращенную речь не реагирует, не понимает. Речи нет, произносит отдельные звуки. Голова микроцефальной формы, окружность головы 46 см, удерживает голову в положении лежа преимущественно на левом боку, в положении сидя и вертикально голову удерживает слабо. Движения в шейном отделе позвоночника не ограничены. Сколиоз правосторонний грудной 2 степени. Масса тела 12 кг. Глазные щели равные. Двустороннее расходящееся косоглазие. Движения глазных яблок хаотичные, в полном объеме. Нистагм горизонтальный при движениях глаз в стороны, среднеразмашистый. Зрачки средних размеров, округлой формы, прямая и перекрестная реакции на свет сохранены. Надбровные рефлексy живые, одинаковые с двух сторон. Сглажена правая носогубная складка. Язык во рту по средней линии. Мягкое небо фонирует равномерно. Глоточный рефлекс сохранен. Глотание нарушено, глотает протертую пищу, возможны поперхивания. Слюну периодически сглатывает, гиперсаливация. Симптомы орального автоматизма: хоботковый рефлекс положительный. Голос звонкий.

Объем пассивных движений верхних конечностей полный, нижних – ограничено разведение в тазобедренных суставах до 30°. Объем активных движений в конечностях ограничен. Предметы не берет. Тонус повышен в мышцах-сгибателях верхних конечностей по спастическому типу больше слева до 1+ балла справа и до 2-х баллов слева по шкале Эшворт. Сухожильные рефлексy верхних конечно-

стей: карпорадиальные рефлексы оживлены $D \leq S$, рефлексы с *m. biceps* оживлены $D \leq S$, рефлексы с *m. triceps* живые $D \leq S$. Патологические кистевые рефлексы: Россолимо, Жуковского более выражены слева. Брюшные рефлексы средней живости, $D = S$. Повышен тонус приводящих мышц бедра и икроножных мышц до 3 баллов по шкале Эшворт. Ограничено разведение нижних конечностей в тазобедренных суставах. Эквино-варусная деформация стоп. Сухожильные рефлексы нижних конечностей: коленные рефлексы оживлены, $D \leq S$; ахилловы рефлексы высокие, $D \leq S$. Клонусы стоп. Патологические стопные рефлексы: Бабинского, Оппенгейма, Россолимо, Жуковского с двух сторон. Пациентка не переворачивается, не сидит самостоятельно, голову удерживает слабо, при попытке опоры опирается на стопы с перекрестом нижних третьих голеней. Тазовые функции не нарушены, ребенок в памперсе.

Результаты исследований

Осмотр окулиста: парциальная атрофия зрительных нервов.

ЭЭГ: задержка формирования корковой ритмики. Эпиактивности и приступов не зарегистрировано.

МРТ головного мозга: картина корково-подкорковой атрофии с заместительной смешанной гидроцефалией. Киста Верги. Изменения перивентрикулярного белого вещества. Гипоплазия мозолистого тела (рис. 51).

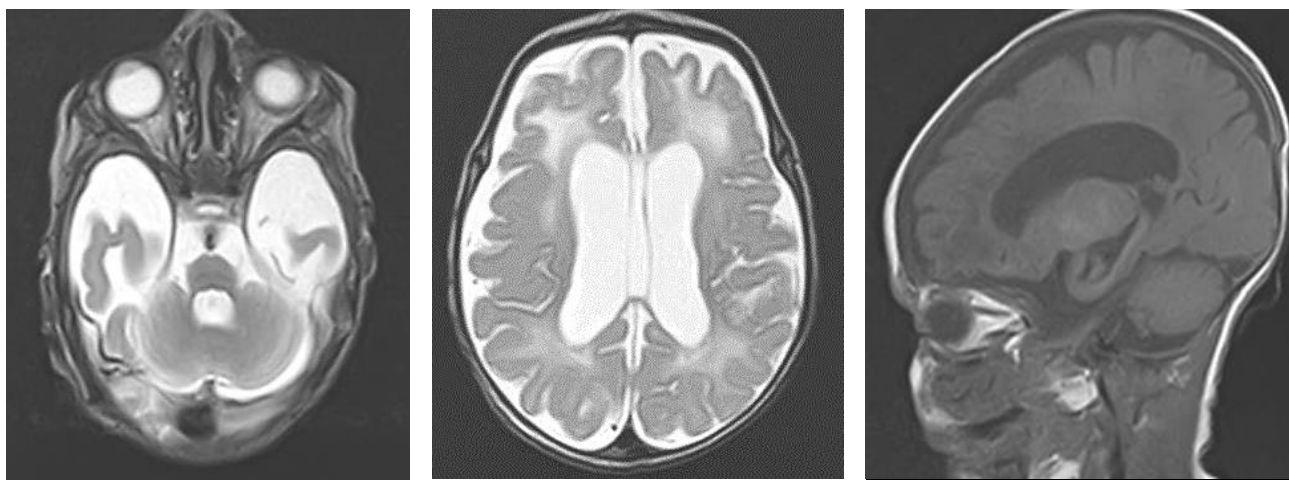


Рис. 51. МРТ головного мозга: фронтальная и сагиттальная проекции

Диагноз: ДЦП, двойная гемиплегия. *GMFCS V. MACS V. CFCS V. FMS-N. EDACS V.* Псевдобульбарный синдром.

Осложнения: Контрактуры тазобедренных и голеностопных суставов. Нутритивная недостаточность. Парциальная атрофия зрительных нервов.

Таким образом, ДЦП у пациентки сформировался в результате перенесенного тяжелого гипоксически-ишемического поражения ЦНС в результате недоношенности и экстремально низкой массы тела при рождении. В плане реабилитации больной рекомендовано наблюдение за тазобедренными суставами, нельзя исключить подвывихи и вывихи, контроль сколиоза, правильное позиционирование, применение ТСР, коррекция мышечной спастичности и гиперсаливации путем применения ботулинотерапии, оральных миорелаксантов, ношение ортезов, ЛФК, Войта-терапия, установка низкопрофильной гастростомы и нутритивная поддержка. Пациентка нуждается в паллиативной помощи.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один правильный ответ.

1. ВЕДУЩИМ В КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ ДЦП ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) синдром двигательных нарушений
 - 2) задержка психомоторного развития
 - 3) судорожный синдром
 - 4) задержка речевого развития
 - 5) нарушение питания
2. МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ВЫДЕЛЯЕТ СЛЕДУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ДЦП
 - 1) атонически-астатический, гемипаретический
 - 2) диплегический, атонический
 - 3) спастический, атаксический, дискинетический
 - 4) тетраплегический, атаксический, гиперкинетический
 - 5) спастический, атонически-астатический, дискинетический
3. РЕБЕНОК УРОВНЕМ 2 ПО ШКАЛЕ *GMFCS*
 - 1) пользуется коляской
 - 2) ходит с поддержкой
 - 3) ходит с ходунками
 - 4) ходит по ровной поверхности без ограничений, но при подъеме по лестнице нуждается в опоре
 - 5) ходит без ограничений
4. К СПАСТИЧЕСКИМ ФОРМАМ ДЦП ОТНОСЯТСЯ
 - 1) двойная гемиплегия, диплегия, детская гемиплегия
 - 2) атаксическая, атонически-астатическая
 - 3) дискинетическая, смешанная
 - 4) гемиплегическая, диплегическая, дискинетическая
 - 5) гемиплегическая, атаксическая, дискинетическая
5. ОПРЕДЕЛЯЮЩИМ ФАКТОРОМ В ДИАГНОЗЕ ДЦП ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) клинические проявления

- 2) время воздействия патологического фактора
 - 3) этиология
 - 4) спастичность
 - 5) задержка моторного развития
6. РЕБЕНОК, ИМЕЮЩИЙ ВОЗМОЖНОСТЬ УПРАВЛЯТЬСЯ С БОЛЬШИНСТВОМ ОБЪЕКТОВ, ОДНАКО НЕКОТОРЫЕ ДЕЙСТВИЯ ВЫПОЛНЯЮЩИЙ МЕДЛЕННЕЕ, ИМЕЕТ ОЦЕНКУ ПО ШКАЛЕ *MACS*
- 1) *MACS I*
 - 2) *MACS II*
 - 3) *MACS III*
 - 4) *MACS IV*
 - 5) *MACS V*
7. РЕБЕНОК С УРОВНЕМ 3 ПО ШКАЛЕ *GMFCS*
- 1) ходит без ограничений
 - 2) ходит с ограничениями
 - 3) пользуется ходунками
 - 4) ползает по квартире
 - 5) пользуется коляской
8. РЕБЕНОК, КОТОРЫЙ ОБМЕНИВАЕТСЯ ИНФОРМАЦИЕЙ ТОЛЬКО С ЧЛЕНАМИ СЕМЬИ, ИМЕЕТ УРОВЕНЬ ПО ШКАЛЕ КОММУНИКАТИВНЫХ ФУНКЦИЙ *CFSC*
- 1) *CFSC I*
 - 2) *CFSC II*
 - 3) *CFSC III*
 - 4) *CFSC IV*
 - 5) *CFSC V*
9. РЕБЕНОК С УРОВНЕМ V ПО ШКАЛЕ *EDACS*
- 1) ест и пьет эффективно и безопасно
 - 2) пациент не способен безопасно есть или пить
 - 3) ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности
 - 4) ест и пьет с некоторыми ограничениями по безопасности; могут быть ограничения по эффективности

- 5) пациент ест и пьет со значительными ограничениями по безопасности

10. К МЕТОДАМ АНТИСПАСТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ОТНОСЯТСЯ

- 1) оральные миорелаксанты, нейрохирургические операции, ботулинотерапия
- 2) оральные миорелаксанты, массаж, ботулинотерапия
- 3) ЛФК, физиотерапия, ботулинотерапия
- 4) ботулинотерапия, нейрохирургические операции, ортезирование
- 5) ботулинотерапия, физиотерапия, массаж

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1	1	6	2
2	3	7	3
3	4	8	3
4	1	9	2
5	2	10	1

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Бернштейн, Н.А. Физиология движений и активность / Н.А. Бернштейн; под ред. О.Г. Газенко. – М.: Наука, 1990. – 494 с.
2. Детский церебральный паралич у детей. Клинические рекомендации. МКБ 10: G80 / А.А. Баранов [и др.] // Министерство здравоохранения РФ, Союз педиатров России. – 2016. – 61 с.
3. Змановская, В.А. Программа наблюдения детей с церебральным параличом: методическое пособие / В.А. Змановская, Д.А. Попков. – Тюмень, 2015. – 178 с.
4. Кенис, В.М. Консервативное лечение детей с деформациями стоп при ДЦП: учебное пособие / В.М. Кенис, А.Г. Баиндурашвили // СПб.: ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И. И. Мечникова. – 2016. – 68 с.
5. Комплексная оценка двигательных функций у пациентов с детским церебральным параличом: учебное пособие / А.А. Баранов, Л.С. Намазова–Баранова, А.Л. Куренков [и др.] – Москва: ПедиатрЪ, 2014. – 84 с.
6. Лечение спастичности у детей с церебральными параличами / А.Л. Куренков, Т.Т. Батышева, С.С. Никитин [и др.] // Методические рекомендации Департамента здравоохранения г. Москвы. – 2011. – №15 – 34 с.
7. Организация нутритивной поддержки в комплексе паллиативной медицинской помощи детям: пособие для врачей-педиатров / Е.В. Полевиченко, Н.Н. Савва, Э.В. Кумирова [и др.] – Москва: Проспект, 2018. – 128 с.
8. Реабилитация детей с ДЦП: обзор современных подходов в помощь реабилитационным центрам / Е.В. Семёнова, Е.В. Ключкова, А.Е. Коршикова–Морозова [и др.] – М.: Лепта Книга, 2018. – 584 с.
9. Спастичность при детском церебральном параличе: диагностика и стратегии лечения / А.Л. Куренков, Т.Т. Батышева, А.В. Виноградов [и др.] // Журнал неврологии и психиатрии. – 2012. – Т. 7. – №2. – С. 24–28.
10. Стеклов, А.А. Ортезирование детей с детским церебральным параличом / А.А. Стеклов, В.В. Мельник // Вестник всероссийской гильдии протезистов-ортопедов. – 2016. – № 1. – С. 16–24.

11. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с детским церебральным параличом. https://minzdrav.gov-murman.ru/documents/poryadki-okazaniya-meditsinskoy-pomoshchi/_kr_dcp.pdf.
12. Bax, M. Proposed definition and classification of cerebral palsy / M. Bax, M. Goldstein, P. Rosenbaum, et al // Dev. Med. Child Neurol. – 2005. – Vol. 47 (8). – P. 571–576.
13. Dan, B., Mayston M., Paneth N., Rosenbloom L. Cerebral palsy: science and clinical practice / B. Dan, M. Mayston, N. Paneth, L. Rosenbloom // London: Mac Keith Press. – 2014. – 692 p.
14. Delgado, M.R., Hirtz D., Aisen M. et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review) report of the Quality Standards 41 Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society// M.R. Delgado, D. Hirtz, M. Aisen et al. // Neurology. – 2010. - Vol. 74(4). – P. 336.
15. Miller, F. Cerebral palsy / F. Miller. – New York: Springer Science, 2005. – 1055 p.
16. Miller, F. Physical Therapy of Cerebral Palsy / F. Miller. – Springer Science & Business Media, 2007. – 416 p.
17. Novak, I. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence / I. Novak, S. McIntyre, C. Morgan, et al // Dev. Med. Child Neurol. – 2013. – Vol. 55(10). – P. 885–910.
18. Palisano, R. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy / R. Palisano, P.L. Rosenbaum, S. Walter, et al // Dev. Med. Child Neurol. – 1997. – Vol. 39 (4). – P. 214–223.

Учебное издание

**Людмила Сергеевна Краева,
Екатерина Сергеевна Королёва,
Валентина Михайловна Алифирова**

**ДЕТСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ.
ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ.
СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ
ДИАГНОСТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ**

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

Редактор Коломийцев А.Ю.
Технический редактор Коломийцева О.В.
Обложка Гончаров С.Б.

Издательство СибГМУ
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107
тел. +7 (3822) 901–101, доб. 1760
E-mail: otd.redaktor@ssmu.ru

Подписано в печать 24.04.2024
Формат 60x84 $\frac{1}{16}$. Бумага офсетная.
Печать цифровая. Гарнитура «Times». Печ. л. 8,9. Авт. л. 5,8.
Тираж 100 экз. Заказ № 17

Отпечатано в Издательстве СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2
E-mail: lab.poligrafii@ssmu.ru