

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ

С.А. Немкова^{1,2}, докт. мед. наук, проф., **В.Г. Болдырев²**, **А.С. Сорокин²**, **Ю.Н. Курбатов²**

¹Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва;

²Научно-диагностический центр клинической психиатрии, Москва

E-mail: nemkova-sa@yandex.ru.

Приведены аспекты диагностики и комплексного лечения детского церебрального паралича.

Ключевые слова: детский церебральный паралич, спастическая диплегия, реабилитация, механотерапия.



Детский церебральный паралич (ДЦП) – заболевание, возникающее в результате поражения головного мозга в перинатальном периоде или вследствие аномалии его развития и характеризующееся нарушениями двигательных и статокINETических функций, а также психоречевыми и сенсорными

расстройствами, не прогрессирующее, отчасти поддающееся функциональной компенсации и коррекции.

Распространенность ДЦП в России:

- 1,6–6,0 на 1000 доношенных детей;
- 9–24 на 1000 недоношенных с массой тела 1000–2500 г;
- 18–40 на 1000 детей с массой тела <1000 г.

Неблагоприятные факторы, имеющие отношение к происхождению ДЦП:

- **пренатальные** (37–60%): состояние здоровья матери (осложненный соматический и гинекологический анамнез); патология беременности; факторы, нарушающие развитие плода, в том числе перинатальные поражения центральной нервной системы – ЦНС (гипоксическое, инфекционное, токсико-метаболическое); дисгенезии мозга;
- **интранатальные** (27–40%): асфиксия в родах, родовая травма (в том числе «агрессивное родовспоможение» с применением акушерских щипцов, вакуум-экстракторов);
- **постнатальные** (3–25%): травмы, интоксикации, инфекции, кислородная недостаточность.

Классификации ДЦП

Согласно Международной статистической классификации МКБ-10, выделяют:

- G80.0 – Спастический церебральный паралич;
- G80.1 – Спастическую диплегию;
- G80.2 – Детскую гемиплегию;
- G 80.3 – Дискинетический церебральный паралич;
- G 80.4 – Атаксический церебральный паралич;
- G 80.8 – Другой вид ДЦП;
- G 80.9 – ДЦП неуточненный.

Европейская клиническая классификация ДЦП (SCPE, 2000):

- спастический паралич:
 - односторонний (гемиплегия);
 - двусторонний (диплегия, квадриплегия);
- дискинетический:
 - дистонический;
 - хореоатетозный;
- атаксический.

В России часто используется *клиническая классификация К.А. Семеновой*, которая включает в себя следующие формы ДЦП: двойную гемиплегию; спастическую диплегию; гемипаретическую форму; гиперкинетическую форму; атонически-астатическую форму, смешанные формы.

Распределение ДЦП по формам:

Спастические формы ДЦП составляют >87%:

- спастическая диплегия – 69,3%;
- гемипаретическая форма – 16,3%;
- атонически-астатическая форма – 9,2%;
- гиперкинетическая форма – 3,3%;
- двойная гемиплегия – 1,9%.

Классификация ДЦП по степени тяжести:

- легкая – физический дефект позволяет передвигаться и иметь навыки самообслуживания;
- средняя – дети нуждаются в частичной помощи при передвижении и самообслуживании;
- тяжелая – целиком зависят от окружающих.

Для объективизации **оценки моторных функций** у больных ДЦП используют различные **шкалы**:

1. Шкала основных моторных функций (Gross Motor Function Measure – GMFM); разработана авторским коллективом во главе с Дианой Рассел в McMaster University (Канада) в 1989 г.; применяется для оценки моторных функций у детей с ДЦП. Тестирование проводится: а) в положении лежа и выполнении поворотов; б) в положении сидя; в) при ползании на коленях; г) в положении стоя; д) при ходьбе, беге, выполнении прыжков. Оригинальная шкала включает в себя 88 тестов;

короткая версия содержит 66 тестов. Все задание может самостоятельно выполнить здоровый 5-летний ребенок. Исследование занимает в среднем 45–60 мин.

2. Классификация основных моторных функций – Gross Motor Function Classification System (GMFCS) – общепринятый мировой стандарт; она применяется для объективной оценки уровня моторных нарушений при ДЦП, исходя из функциональных возможностей, потребностей во вспомогательных устройствах и возможностей передвижения. GMFCS состоит из 5 уровней возможных функций для 4 возрастных групп: до 2 лет; с 2 до 4 лет; с 4 до 6 лет; с 6 до 12 лет (с учетом возрастных двигательных возможностей ребенка). В 2007 г. была разработана новая расширенная и уточненная версия классификации GMFCS-E&R, добавлена еще 1 возрастная группа: с 12 до 18 лет, что обусловлено физиологическими особенностями данного возраста. После 12-летнего возраста клинически отмечается снижение двигательной активности детей в связи с периодом интенсивного роста, резким формированием контрактур конечностей и значительным замедлением формирования новых двигательных функций.

GMFCS-E&R включает в себя следующие градации: 1-й уровень – ходит без помощи и ограничений; 2-й – ходит без помощи, не выходя за пределы помещения; 3-й – ходит с помощью вспомогательных аппаратов (ходунки, палки, костыли, ортезы); 4-й – передвигается на коляске; самостоятельное передвижение ограничено; 5-й уровень – передвигается очень ограниченно.

Ранняя диагностика ДЦП имеет исключительно важное значение для построения реабилитационной работы; в большинстве случаев диагноз ДЦП может и должен быть установлен на 1-м году жизни ребенка.

Ранние проявления ДЦП:

- задержка двигательного и психоречевого развития;
- отсутствие или задержка редукции врожденных рефлексов;
- задержка или отсутствие редукции тонических рефлексов (лабиринтный тонический рефлекс, шейный симметричный тонический рефлекс, шейный асимметричный тонический рефлекс);
- задержка или отсутствие развития установочных рефлексов (лабиринтный установочный, цепные шейные установочные и др.);
- нарушения мышечного тонуса;
- повышение сухожильных рефлексов;
- появление патологических синкинезий;

- формирование патологических установок (сгибательно-пронационная установка рук, приводящая установка бедра и др.) .

Ранняя клинико-неврологическая диагностика ДЦП во многом основана на знании врачом последовательности формирования этапов нервно-психического развития ребенка 1 года: 1 мес – ребенок пытается удерживать голову, фиксировать взгляд, выражены врожденные рефлексы; 2 мес – кратковременно удерживает голову в положении на животе и в вертикальном положении; фиксирует взор; гулит; физиологическая астазия-абазия; 3 мес – держит голову; следит за предметом; ослабевают хватательный рефлекс, пытается произвольно удерживать вложенную игрушку; на животе опирается на предплечья; 4 мес – поворачивает голову в направлении звука, тянется и берет игрушку, поворачивается на бок, присаживается и сидит с поддержкой за руки, произносит гласные звуки; 5 и 6 мес – сидит с поддержкой за 1 руку или кратковременно самостоятельно, поворачивается со спины на бок и живот, различает знакомые лица, появляются первые слоги; 7 и 8 мес – сидит самостоятельно, встает на четвереньки, пытается кратковременно стоять у опоры; 9 и 10 мес – встает на колени с поддержкой, стоит и пытается передвигаться у опоры, кратковременно стоит самостоятельно, говорит первые слова; 11 и 12 мес – ходит с поддержкой за 1 ручку и пытается ходить самостоятельно, выполняет простые инструкции, говорит несколько слов, пытается самостоятельно есть ложкой.

Оценка степени задержки моторного и психоречевого развития: до 3 мес – легкая, 3–6 мес – средняя, >6 мес – тяжелая.

Корректирующие коэффициенты при недоношенности: до 1 года – добавляется срок недоношенности в месяцах; с 1 года до 2 лет добавляется половина срока недоношенности в месяцах.

Для двигательного развития здорового ребенка характерна определенная последовательность, которая проявляется угасанием безусловных рефлексов, формированием установочных (выпрямляющих) рефлексов, совершенствованием реакций равновесия.

Один из ранних признаков ДЦП – нарушение своевременной редукции (в 2 мес у доношенных детей, в 3–4 месяца – у недоношенных) безусловных рефлексов, – ладонно-ротового, хоботкового, Моро, опоры и автоматической походки, позотонических реакций (лабиринтного, а также шейных тонических, асимметричного и симметричного рефлексов). По мере угасания безусловных рефлексов уже с 1 мес жизни формируются установочные рефлексы (лабиринтный установочный, цепные шейные установочные и др.), которые обеспечивают повороты и выпрямление туловища и совер-

шаются до 10–15 мес. У больных ДЦП тонические рефлексы могут сохраняться пожизненно, что тормозит формирование установочных рефлексов, произвольной двигательной активности, реакций равновесия и приводит к развитию патологического полого стереотипа.

Нарушение мышечного тонуса – один из ранних признаков формирующегося ДЦП [2,10]. Сохраняющийся после 4 мес гипертонус мышц, асимметричная поза наблюдаются при последствиях перинатальных поражений ЦНС, угрозе ДЦП (его спастических форм). Поза «распластанной лягушки» отмечается при диффузной мышечной гипотонии у недоношенных детей, при перинатальных поражениях ЦНС, угрозе атонически-астатической формы ДЦП.

Клинические особенности ДЦП

Спастическая диплегия:

- самая частая форма ДЦП – 60–65%;
- в анамнезе – недоношенность (67–69%);
- на УЗИ или магнитно-резонансной томографии (МРТ) – изменения в перивентрикулярной области (перивентрикулярные кисты) >70%.

Клиника:

- тетрапарез (нижние конечности поражены больше, чем верхние);
- резко повышен тонус мышц конечностей, тела, языка;
- слабо выражены или не возникают врожденные двигательные рефлексы, усилены тонические рефлексы, вследствие чего нарушается формирование установочных рефлексов;
- высокие сухожильные рефлексы, клonusы, наличие патологических рефлексов (рефлекс Бабинского и др.);
- спастическая походка; ходят самостоятельно 52% больных, с опорой – 30%, остальные – в коляске;
- при вертикализации ноги разогнуты и перекрещены – симптом «ножниц», поза балерины или поза тройного сгибания (в тазобедренном, коленном, голеностопном суставах);
- при опоре нагрузка – чаще на передние отделы стоп (ходит на носочках) – эквинус, внутренние отделы стоп (вальгусная или плосковальгусная деформация) или на наружные отделы стоп (варусная деформация);
- контрактуры (тугоподвижность) суставов верхних и нижних конечностей;
- речевые нарушения (спастическая дизартрия);

- нарушения зрения более чем у 70% больных (аномалии рефракции, атрофия зрительного нерва, косоглазие).

Гемипаретическая форма:

- частота встречаемости – 15–18%;
- как правило, доношенные и перенесенные дети, часто – родовая травма;
- на МРТ – асимметричное расширение боковых желудочков, атрофический процесс в контралатеральном полушарии;
- спастический гемипарез: одностороннее повышение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов, а также патологические кистевые и стопные знаки;
- верхняя конечность страдает больше нижней;
- укорочение и гипотрофии пораженных конечностей (руки – до 5–7 см, ноги – до 2–4 см);
- гемипаретическая походка, поза Вернике–Манна;
- деформации стоп, контрактуры с одной стороны;
- высокая частота симптоматической эпилепсии (около 35% случаев).

Гиперкинетическая форма:

- причина – чаще всего билирубиновая энцефалопатия (поражение подкорковых ядер при резус-конflikте, конфликте по АВ₀ и др.); ядерная желтуха развивается у доношенных детей при уровне билирубина в крови 428–496 мкмоль/л, у недоношенных – при 171–205 мкмоль/л;
- при МРТ – неспецифическое расширение желудочков и борозд (церебральная атрофия), очаги повышенного сигнала в таламусе, скорлупе и белом веществе полушарий; при поражении хвостатого ядра и скорлупы возникает хореоатетоз, а при поражении бледного шара – дистония.
- характеризуется произвольными движениями и позами (гиперкинезами) и нарушениями мышечного тонуса, чаще – диффузная гипертония, гипотония либо дистония мышц;
- гиперкинезы появляются сначала в языке (в 2–3 мес), затем – на лице (в 6–8 мес) и хорошо выражены после 2 лет жизни; наблюдаются хорея, атетоз, торсионная дистония; гиперкинезы усиливаются при волнении или попытке выполнить произвольное движение и исчезают во сне;
- высокие сухожильные рефлексы, патологические рефлексы;
- вегетативные нарушения (вегетососудистые кризы, гипертермия);

- у 90% – нарушение речи (гиперкинетическая дизартрия – речь невнятна, невыразительна);
- у 30–80% – нарушение слуха (нейросенсорная тугоухость).

Атонически-астатическая форма:

- частота встречаемости: в раннем возрасте – 10–12%, в старшем – 0,5–2%;
- поражение лобных долей, мозжечка, лобно-мосто-мозжечкового пути;
- низкий тонус мышц (диффузная мышечная гипотония с периода новорожденности) при наличии патологических тонических рефлексов;
- нарушение координации движений и равновесия;
- парезы;
- избыточный объем движений и переразгибание в суставах (рекурвации);
- повышение сухожильных рефлексов;
- у 60–75% – расстройства речи (мозжечковая или псевдобульбарная дизартрия).

При атонически-астатической форме ДЦП необходима дифференциальная диагностика в группе заболеваний синдрома «вялого ребенка».

Синдромом «вялого ребенка» обозначают большую группу заболеваний, ведущим проявлением которых является диффузная мышечная гипотония. Распространенность синдрома «вялого ребенка» – 20% среди всей перинатальной патологии нервной системы. Крайняя степень проявления данного синдрома у детей до 6 мес определяется термином «floppy baby». Синдром не имеет нозологической самостоятельности, включает в себя около 30 заболеваний, наиболее распространены из них:

- перинатальные поражения ЦНС, ДЦП;
- натальная травма шейного отдела позвоночника с ишемизацией ствола головного мозга;
- наследственные заболевания (спинальная амиотрофия Верднига–Гофмана, миопатия Дюшена и др.);
- церебральные мальформации (дисгенезии мозга);
- патология соединительной ткани (врожденная дисплазия связочного аппарата, синдромы Элерса–Данло и Марфана, синдром несовершенного остеогенеза);
- метаболические (гиперкальциемия, рахит, фенилкетонурия), эндокринные (гипотериоз), алиментарные (синдром мальабсорбции) нарушения.

Двойная гемиплегия:

- самая тяжелая форма ДЦП, неблагоприятный прогноз;

- все клинические проявления связаны с выраженными деструктивно-атрофическими изменениями, расширением субарахноидальных пространств и желудочковой системы мозга;
- выраженный тетрапарез: поражение рук и ног с преобладанием поражения рук; повышение мышечного тонуса по спастическому или смешанному типу.
- грубые нарушения моторики: ребенок не держит голову, не фиксирует взгляд, не переворачивается, не сидит, отсутствует вертикализация, функции конечностей практически отсутствуют;
- отсутствует защитный рефлекс, резко выражены все тонические рефлексы, не развиваются цепные установочные рефлексы, все сухожильные рефлексы очень высокие;
- психическое развитие детей – на уровне умственной отсталости умеренной или тяжелой степени;
- грубые нарушения речи (анартрия или тяжелая дизартрия).

Наиболее значимые осложнения ДЦП

1. Ортопедо-хирургические:

- патология суставов – вывихи и подвывихи тазобедренного, контрактуры коленного, голеностопного, локтевого, лучезапястного суставов (более чем у 70% пациентов);
- деформация стоп (более чем у 80%).

2. *Эти-синдром*: у 35% больных, особенно при гемипаретической форме ДЦП.

3. *Когнитивные нарушения* (расстройства памяти, внимания, зрительно-моторной координации, интеллектуальных и речевых функций): наблюдаются более чем у 80% пациентов; задержка психического развития – у 40%, умственная отсталость – у 35–40%, речевые нарушения (дизартрия) – у 17–84%.

4. *Сенсорные расстройства* (патология зрения, слуха, кинестезии) встречаются более чем у 70% больных ДЦП.

Ведущими принципами реабилитации ДЦП являются: раннее начало; комплексный мультидисциплинарный подход; дифференцированный характер; непрерывность, длительность, этапность, преемственность.

Реабилитацию ДЦП в России регламентируют следующие стандарты и нормативные акты:

1. Приказ Минздрава РФ №340н от 15.06.15 «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при детском церебральном параличе».

2. Приказ Минздрава РФ №339н от 15.06.15 «Об утверждении стандарта специализированной ме-

дицинской помощи при детском церебральном параличе (фаза диагностики и подбора лечения)».

3. Приказ Минздрава РФ №349н от 16.06.15 «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при детском церебральном параличе (фаза медицинской реабилитации)».

4. Приказ Минздрава РФ №1705н от 29.12.12 «О порядке организации медицинской реабилитации».

5. Клинические рекомендации по диагностике и лечению детского церебрального паралича.

Методика лечения детей, страдающих ДЦП, определяется: детским неврологом, врачом ЛФК, врачом-физиотерапевтом, врачом-ортопедом, логопедом-дефектологом, педагогом-воспитателем и психологом.

Важнейшая роль в реализации запланированного лечения принадлежит среднему медицинскому персоналу (медсестра массажного кабинета, медсестра гипсового кабинета, медсестра физиотерапии, постовая медсестра, медсестра отделения хирургии и реанимации).

Восстановительное лечение больного ДЦП должно проводиться в соответствии с индивидуальной программой реабилитации и включать в себя следующие направления.

I. Медицинская реабилитация

1. Медикаментозная терапия предусматривает применение препаратов:

- оказывающих нейротрофическое и ноотропное действие (кортексин, церебролизин, пантогам, ноотропил, фенибут, пикамилон);
- улучшающих общую церебральную гемодинамику и микроциркуляцию (кортексин, циннаризин, актовегин, трентал, инстенон и др.);
- улучшающих метаболизм в нервной системе, репаративное и рассасывающее действие (аденозинтрифосфат, лидаза, элькар, стекловидное тело, деринат натрия);
- антиконвульсантов;
- нормализующих мышечный тонус (при гипертонусе – мидокалм, баклофен, препараты ботулотоксина, при гипотонии – прозерин, галантамин);
- уменьшающих гиперкинезы (пантогам, фенибут, наком, тиопридал);
- витаминов (В₁, В₆, В₁₂, С, нейромультивит, мильгамма, аевит и др.).

2. Массаж (классический, сегментарный, перистальтический, соединительнотканый, круговой трофический, точечный).

3. Кинезотерапия (лечебная физкультура, Войта-терапия, нейроразвивающая система Б. и К. Бобат; кинезиологическое тейпирование – с использованием клейких лент-тейпов; подвесная терапия, слинг-терапия).

4. Использование осевых лечебно-нагрузочных костюмов («Адели», «Гравистат», «Регент», «Спираль»), пневмокостюмов («Атлант» и др.) и экзоскелетов (ЭкзоАтлет).

5. Механотерапия (упражнения с применением тренажеров и специальных устройств, в том числе роботизированных комплексов «Lokomat», «MotionMaker» и др.).

6. Иппотерапия (катание на лошадях).

7. Физиотерапия (электрофорез, электромиостимуляция, магнитотерапия, транскраниальная электромагнитная стимуляция, парафин-озокеритные аппликации, грязелечение, гидрокинезотерапия, иглорефлексотерапия).

8. Ортопедическое лечение (ортопедическая обувь и стельки, вертикализаторы, реклинаторы, ортезотерапия – функциональные лонгеты, туторы, укладки).

9. Хирургическое лечение (операции для коррекции патологии тазобедренного сустава, контрактур и деформаций стоп, верхних конечностей, нейрохирургические операции – «баклофеновая помпа», селективная дорсальная ризотомия).

10. Санаторно-курортное лечение.

II. Психолого-педагогическая и логопедическая коррекция (психокоррекция, сенсорное воспитание, занятия с логопедом-дефектологом, кондуктивная педагогика А. Пето, метод Монтессори, работа с семьей и т.д.).

III. Социально-средовая адаптация.

Ранняя диагностика и комплексное лечение способствуют повышению эффективности реабилитационных мероприятий, снижению инвалидизации и повышению социальной адаптации детей с церебральным параличом.

Рекомендуемая литература

Бадалян Л.О., Журба Л. Т., Тимонина О. В. Детский церебральный паралич. Киев: Здоровье, 1988; 327.

Детская неврология. Клинические рекомендации. Под ред. В.И. Гузевой. М., 2014.

Зверева З.В. Патогенетические механизмы реабилитации (абилитации) и патогенетическая симптоматическая фармакотерапия при детском церебральном параличе. Практика педиатра. 2010; 10: 56–61.

Кожевникова В.Т. Современные технологии физической реабилитации больных с последствиями перинатального поражения нервной системы и детским церебральным параличом. М., 2013; 567.

Немова С.А., Заваденко Н.Н., Медведев М.И. Современные принципы ранней диагностики и комплексного лечения перинатальных поражений центральной нервной системы и детского церебрального паралича. Методическое пособие. М., 2013; 76.

Немова С.А. Детский церебральный паралич: Современные технологии в комплексной диагностике и реабилитации когнитивных расстройств. М.: Медпрактика, 2013; 442.

Немова С.А. Современные принципы комплексной диагностики и реабилитации перинатальных поражений нервной системы и их последствий. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова, 2017; 3: 40–9.

Семенова К.А. Восстановительное лечение больных в резидуальной стадии детского церебрального паралича. М.: Антидор, 1999.

Семенова К.А. Восстановительное лечение детей с перинатальным поражением нервной системы и детским церебральным параличом. М.: Кодекс, 2007.

Bobath B. Abnormale Haltungsdreflexe bei Gehirnschfiden. Stuttgart. 1996.

Budden S. Cerebral palsy. Etiology and classification. ASIA-PACIFIC Childhood disability update. 2005; 5 (1): 39–44.

Feldkamp M. Das zerebralparetische Kind. Pflaum Verlag Mbnchen. 1996.

Himmelmann K., Uvebrant P. Function and neuroimaging in cerebral palsy: a population-based study. Dev Med Child Neurol, 2011; 53 (6): 516–21.

Krigger K.W. Cerebral Palsy: An Overview Am Fam Physician. 2006; 73 (1): 91–100.

Thorn H. Die infantilen Zerebralparesen. – Stuttgart, New York Thieme Verlag, 1982; 546.

CEREBRAL PALSY: MODERN APPROACHES TO THE DIAGNOSIS AND COMPREHENSIVE TREATMENT.

S.A. Nemkova^{1,2}, V.G. Boldirev², A.S. Sorokin², Y.N. Kurbatov².

¹Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

²Scientific diagnostic Center of clinical psychiatry Moscow

The paper gives the current aspects of the diagnosis and combination treatment of infantile cerebral palsy.

Key words: cerebral palsy, spastic diplegia, rehabilitation, mechanotherapy.

