

СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ
РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ
ПАРАЛИЧОМ**

2013 г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

| | |
|-----------------------------|----|
| МЕТОДОЛОГИЯ | 3 |
| ОПРЕДЕЛЕНИЕ..... | 7 |
| ЭПИДЕМИОЛОГИЯ | 7 |
| ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ | 8 |
| КЛАССИФИКАЦИЯ | 10 |
| КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА..... | 12 |
| ДИАГНОСТИКА..... | 16 |
| ЛЕЧЕНИЕ | 19 |
| ПРОФИЛАКТИКА | 27 |
| ПРОГНОЗ..... | 27 |

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ВЕДЕНИЮ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Данные клинические рекомендации рассмотрены и утверждены на заседании Исполкома профессиональной ассоциации детских врачей Союза педиатров России на XVII Съезде педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 15 февраля 2013г.

МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- Консенсус экспертов;
- Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (табл. 1).

Таблица 1
Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций

| Уровни доказательств | Описание |
|----------------------|---|
| 1++ | Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), или РКИ с очень низким риском систематических ошибок. |
| 1+ | Качественно проведенные мета-анализы, систематические, или РКИ с низким риском систематических ошибок. |
| 1- | Мета-анализы, систематические, или РКИ с высоким риском систематических ошибок. |
| 2++ | Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. |

| | |
|----|--|
| | Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи. |
| 2+ | Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи. |
| 2- | Исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи. |
| 3 | Не аналитические исследования (например: описания случаев, серий случаев). |
| 4 | Мнение экспертов. |

Методы, использованные для анализа доказательств:

- Обзоры опубликованных мета-анализов;
- Систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в её валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций (таблица 2).

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций:
консенсус экспертов.

Таблица 2
Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций

| Сила | Описание |
|------|--|
| А | <p>По меньшей мере, один мета-анализ, систематический обзор, или РКИ, оцененные, как 1++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов</p> <p>или</p> <p>Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов.</p> |
| В | <p>Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов</p> <p>или</p> <p>Экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 1++ или 1+.</p> |
| С | <p>Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов</p> <p>или</p> <p>Экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 2++.</p> |
| D | <p>Доказательства уровня 3 или 4;</p> <p>или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2+.</p> |
| U | <p>Данных для определения силы рекомендаций в настоящий момент недостаточно</p> |

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От врачей первичного звена (неврологов) получены комментарии в отношении доходчивости изложения данных рекомендаций, а также их оценка важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к

заклучению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Детский церебральный паралич (ДЦП) - группа стабильных нарушений развития моторики и поддержания позы, ведущих к двигательным дефектам, обусловленным непрогрессирующим повреждением и/или аномалией развивающегося головного мозга у плода или новорожденного ребёнка

МКБ10

G80.0 - Спастический церебральный паралич

G80.1 - Спастическая диплегия

G80.2 - Детская гемиплегия

G80.3 - Дискинетический церебральный паралич

G80.4 - Атаксический церебральный паралич

G80.8 - Другой вид детского церебрального паралича

G80.9 - Детский церебральный паралич неуточненный

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Детский церебральный паралич развивается, по разным данным, в 2-3,6 случаях на 1000 живых новорожденных и является основной причиной детской неврологической инвалидности в мире. Среди недоношенных детей частота ДЦП составляет 1%. У новорожденных с массой тела менее 1500 г распространённость ДЦП увеличивается до 5-15%, а при экстремально низкой массе тела — до 25-30%. Многоплодная беременность повышает риск развития ДЦП: частота ДЦП при одноплодной беременности составляет 0,2%, при двойне — 1,5%, при тройне — 8,0%, при четырёхплодной

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. В Российской Федерации распространённость зарегистрированных случаев ДЦП составляет 2,2-3,3 случая на 1000 новорождённых.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

ДЦП – полиэтиологическое заболевание. Ведущей причиной развития ДЦП является повреждение или аномалии развития головного мозга плода и новорожденного. Патологическая основа формирования ДЦП – поражение головного мозга в определённый период его развития с последующим формированием патологического мышечного тонуса (преимущественно спастичности) при сохранении позотонических рефлексов и сопутствующем нарушении становления цепных установочных выпрямительных рефлексов. Главное отличие ДЦП от других центральных параличей – время воздействия патологического фактора.

Соотношение пренатальных и перинатальных факторов поражения мозга при ДЦП различно. До 80% наблюдений поражений мозга, вызывающих церебральный паралич, происходит в периоде внутриутробного развития плода; в последующем внутриутробная патология часто отягощается интранатальной.

Описано более 400 биологических и средовых факторов, влияющих на ход нормального развития плода, но полностью их роль в формировании ДЦП не изучена. Часто отмечается сочетание нескольких неблагоприятных факторов как в периоде беременности, так и в родах. К внутриутробным причинам развития ДЦП, прежде всего, относят острые или хронические экстрагенитальные заболевания матери (гипертоническую болезнь, пороки сердца, анемию, ожирение, сахарный диабет и заболевания щитовидной железы и др.), приём лекарств во время беременности, профессиональные

вредности, алкоголизм родителей, стрессы, психологический дискомфорт, физические травмы во время беременности. Немалая роль принадлежит влиянию на плод различных инфекционных агентов, особенно вирусного происхождения. Среди факторов риска также выделяют маточные кровотечения, аномалии плацентарного кровообращения, предлежание плаценты или её отслойка, иммунологическая несовместимость крови матери и плода (по системам АВО, резус-фактора и другим).

Большинство указанных неблагоприятных факторов пренатального периода ведет к внутриутробной гипоксии плода и нарушению маточно-плацентарного кровообращения. Кислородная недостаточность угнетает синтез нуклеиновых кислот и белков, что приводит к структурным нарушениям эмбрионального развития.

Различные осложнения в родах: слабость сократительной деятельности матки, стремительные или затяжные роды, кесарево сечение, длительный безводный период, ягодичное и тазовое предлежания плода, длительный период стояния головки в родовых путях, инструментальное родовспоможение, а также преждевременные роды и многоплодную беременность также относят к факторам высокого риска развития ДЦП.

До недавнего времени родовая асфиксия считалась ведущей причиной поражения мозга у детей. Изучение анамнеза детей, перенесших родовую асфиксию, показало, что у 75% из них был крайне неблагоприятный фон внутриутробного развития, отягощённый дополнительными факторами риска хронической гипоксии. Поэтому даже при наличии тяжёлой родовой асфиксии причинная связь с развившимся впоследствии психомоторным дефицитом не является абсолютной.

Существенное место в этиологии ДЦП занимает внутрочерепная родовая травма вследствие механических воздействий на плод (сдавление мозга, размозжение и некроз мозгового вещества, разрывы тканей, кровоизлияния в оболочки и вещество мозга, нарушения динамического кровообращения мозга). Однако нельзя не учитывать, что родовая травма

чаще всего происходит на фоне предшествующего дефекта развития плода, при патологических, а иногда даже при физиологических родах.

Полностью нерешённым вопросом остаётся роль наследственной предрасположенности и генетической патологии в структуре ДЦП. Нередко за диагнозом ДЦП стоят недифференцированные генетические синдромы, что особенно характерно для атаксических и дискинетических форм ДЦП. Так наличие атетоза и гиперкинезов, которые принято строго связывать с ядерной желтухой, при отсутствии достоверных анамнестических данных может иметь генетическую основу. Даже «классические» спастические формы ДЦП при отчётливом прогрессировании (и, тем более, появления новых) клинических симптомов должны настораживать врача с точки зрения возможного наличия у ребёнка спастической параплегии и других нейродегенеративных заболеваний.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Помимо вышеописанной международной классификации ДЦП (МКБ-10), существует большое число авторских клинических и функциональных классификаций. Наибольшее распространение в России получили классификации К.А. Семёновой (1978):

- двойная гемиплегия;
- гиперкинетическая форма;
- атонически-астатическая форма;
- гемиплегическая форма;

и Л.О. Бадаляна с соавт. (1988г.):

| <u>Ранний возраст</u> | <u>Старший возраст</u> |
|---|---|
| Спастические формы: - гемиплегия - диплегия - двусторонняя гемиплегия | Спастические формы: - гемиплегия - диплегия - двусторонняя гемиплегия |

| | |
|--|---|
| <p>Дистоническая форма</p> <p>Гипотоническая форма</p> | <p>Гиперкинетическая форма</p> <p>Атаксическая форма</p> <p>Атонически-астатическая форма</p> <p>Смешанные формы:</p> <ul style="list-style-type: none"> - спастико-атаксическая - спастико-гиперкинетическая - атактико-гиперкинетическая |
|--|---|

Двусторонняя (двойная) гемиплегия в международной клинической практике также получила название квадриплегии, или тетрапареза. Учитывая сохраняющиеся разногласия в экспертных оценках с применением топографической классификаций ДЦП, межнациональные различия в классификациях, на сегодняшний день, всё большее распространение получают такие термины, как «двусторонний», «односторонний», «дистонический», «хореоатетоидный» и «атаксический» ДЦП (рис. 1).

Большого единогласия удалось достичь с введением функциональной классификации ДЦП – GMFCS (Gross Motor Function Classification System – Система классификации больших моторных функций), предложенной R.Palisano с соавт. (1997г.). Это описательная система, учитывающая степень развития моторики и ограничения движений в повседневной жизни для 5 возрастных групп пациентов с ДЦП: до 2 лет, от 2 до 4 лет, от 4 до 6 лет, от 6 до 12 лет, от 12 до 18 лет. Согласно GMFCS, выделяют 5 уровней развития больших моторных функций:

Уровень I – ходьба без ограничений;

Уровень II – ходьба с ограничениями;

Уровень III – ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения;

Уровень IV – самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения;

Уровень V – полная зависимость ребёнка от окружающих – перевозка в коляске/инвалидном кресле.

Кроме классификации общих моторных функций, у пациентов с ДЦП широкое применение находят специализированные шкалы оценки спастичности и отдельных функций и, в первую очередь, функции верхних конечностей.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При ДЦП клинические симптомы и степень функциональных нарушений значительно варьируют у разных пациентов и зависят от размера и топографии повреждений головного мозга, а также от интенсивности и длительности ранее проводимых лечебных и реабилитационных мероприятий.

Алгоритм клинической оценки двигательных расстройств и нарушений мышечного тонуса при ДЦП схематично представлены на рисунке 1 (Т.М. O'Shea et al, 2008).

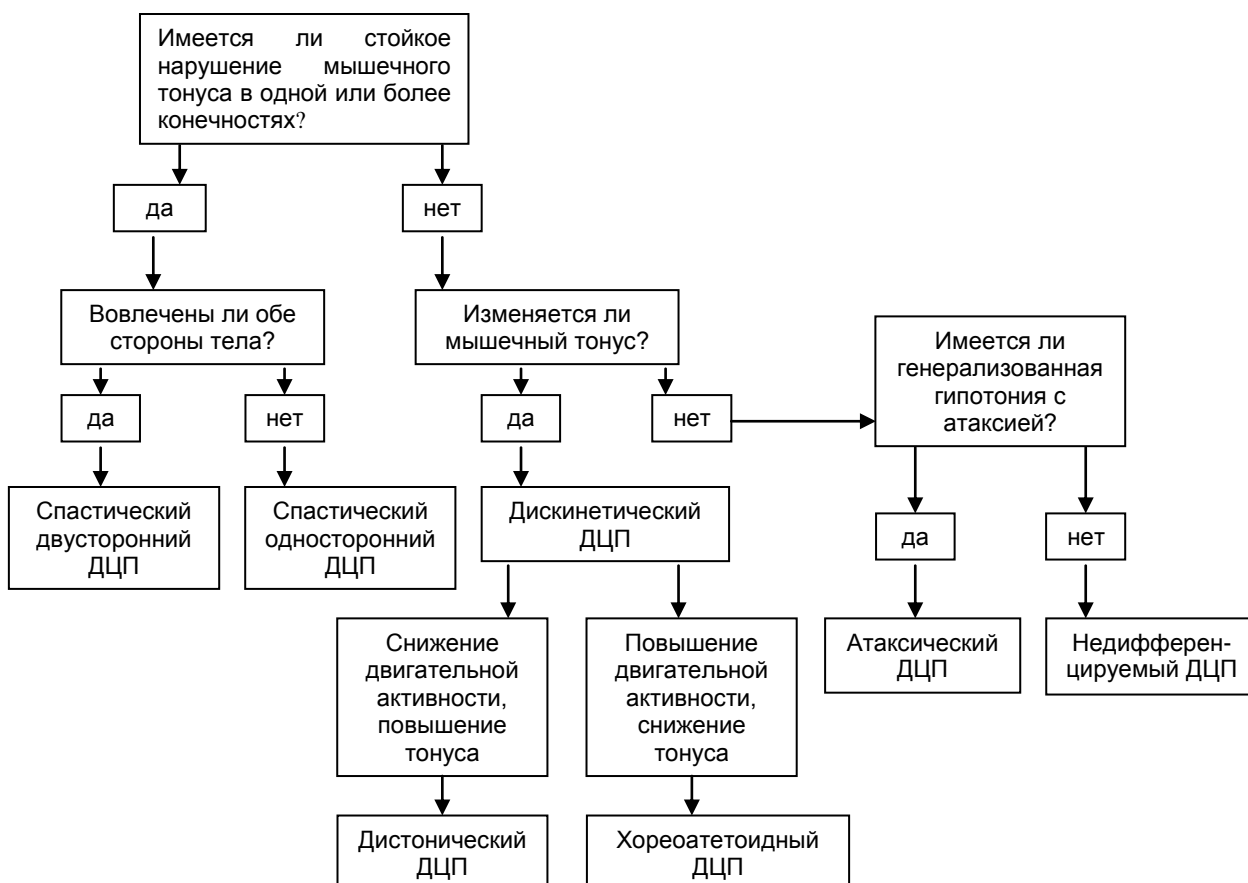


Рис. 1. Алгоритм клинической оценки двигательных расстройств и нарушений мышечного тонуса при ДЦП.

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

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

Спастический двусторонний ДЦП

Спастическая диплегия G80.1

Наиболее распространённый тип ДЦП (3/4 всех спастических форм), известный также под названием «болезнь Литтла». Для спастической диплегии характерно двустороннее поражение конечностей, ног в большей степени, чем рук, раннее формирование деформаций и контрактур. Распространённые сопутствующие симптомы — задержка психического и речевого развития, наличие псевдобульбарного синдрома, патологии черепных нервов, приводящей к атрофии дисков зрительных нервов, дизартрии, нарушениям слуха, а также умеренное снижение интеллекта. Прогноз двигательных возможностей менее благоприятен, чем при гемипарезе. Спастическая диплегия развивается, преимущественно, у детей, родившихся недоношенными, и сопровождается характерными изменениями при магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга: перивентрикулярная лейкомаляция, последствия внутрижелудочковых кровоизлияний.

Спастический тетрапарез (двойная гемиплегия) G80.0

Одна из самых тяжёлых форм ДЦП, являющаяся следствием аномалий развития головного мозга, внутриутробных инфекций и перинатальной гипоксии с диффузным повреждением вещества головного мозга, нередко сопровождающаяся формированием вторичной микроцефалии. Клинически проявляется двусторонней спастичностью, в равной степени выраженной в

верхних и нижних конечностях, либо преобладающей в руках. При этой форме ДЦП наблюдается широкий спектр сопутствующей патологии: последствия повреждений черепных нервов (косоглазие, атрофия зрительных нервов, нарушения слуха, псевдобульбарный синдром), выраженные когнитивные и речевые дефекты, эпилепсия, раннее формирование тяжёлых вторичных ортопедических осложнений (контрактур суставов и костных деформаций). Тяжёлый двигательный дефект рук и отсутствие мотивации к лечению и обучению резко ограничивают самообслуживание и простую трудовую деятельность.

Спастический односторонний ДЦП G80.2

Характеризуется односторонним спастическим гемипарезом, у части пациентов – задержкой психического и речевого развития. Рука, как правило, страдает больше, чем нога. Реже встречается спастический монопарез. Возможны фокальные эпилептические приступы. Причиной является геморрагический инсульт (чаще односторонний), и врождённые аномалии развития мозга. Дети с гемипарезами овладевают возрастными двигательными навыками несколько позже, чем здоровые. Поэтому уровень социальной адаптации, как правило, определяется не степенью двигательного дефекта, а интеллектуальными возможностями ребёнка.

Дискинетический ДЦП G80.3

Характеризуется произвольными движениями, традиционно называемыми гиперкинезами (атетоз, хореоатетоз, дистония), изменениями мышечного тонуса (может отмечаться как повышение, так и понижение тонуса), речевыми нарушениями чаще в форме гиперкинетической дизартрии. Отсутствует правильная установка туловища и конечностей. У большинства детей отмечается сохранение интеллектуальных функций, что прогностически благоприятно в отношении социальной адаптации и обучения, чаще преобладают нарушения в эмоционально-волевой сфере. Одной из самых частых причин данной формы является перенесенная гемолитическая болезнь новорождённых с развитием «ядерной» желтухи, а

также острая интранатальная асфиксия у доношенных детей с селективным повреждением базальных ганглиев (status marmoratus). При этом, как правило, повреждаются структуры экстрапирамидной системы и слухового анализатора. Выделяются атетоидный и дистонический варианты.

Атаксический ДЦП G80.4

Характеризуется низким тонусом мышц, атаксией и высокими сухожильными и периостальными рефlekсами. Нередки речевые расстройства в форме мозжечковой или псевдобульбарной дизартрии. Нарушения координации представлены наличием интенционного тремора и дисметрией при выполнении целенаправленных движений. Наблюдается при преобладающем повреждении мозжечка, лобно-мосто-мозжечкового пути и, вероятно, лобных долей вследствие родовой травмы, гипоксически-ишемического фактора или врождённых аномалий развития. Интеллектуальный дефицит при данной форме варьирует от умеренного до глубокого. В более половине случаев требуется проведение тщательной дифференциальной диагностики с наследственными заболеваниями.

В целом, ведущим клиническим симптомом при ДЦП является спастичность, встречающаяся более чем в 80% случаев. Спастичность представляет собой «двигательное нарушение, являющееся частью синдрома поражения верхнего мотонейрона, характеризующееся скоростью-зависимым повышением мышечного тонуса и сопровождающееся повышением сухожильных рефlekсов в результате гипервозбудимости рецепторов растяжения» (J.W. Lance 1980). Особенности спастичности при ДЦП является:

- наличие патологических тонических рефlekсов, особенно ярко проявляющихся при перемене положения тела, особенно при вертикализации пациента;
- появление патологической синкинетической активности при совершении произвольных движений;

- нарушение координаторных взаимодействий мышц синергистов и антагонистов;

- повышение общей рефлекторной возбудимости – выраженный стартл-рефлекс.

Наличие указанных нарушений с ранних этапов развития ребёнка ведёт к формированию патологического двигательного стереотипа, закреплению привычных установок конечностей, развитию суставных контрактур, прогрессирующему ограничению функциональных возможностей ребёнка. Повреждения головного мозга при ДЦП также могут исходно сопровождаться когнитивными и сенсорными нарушениями, судорогами.

Осложнения формируются преимущественно в позднюю резидуальную стадию и включают, в первую очередь, ортопедическую патологию – формирование суставно-мышечных контрактур, деформаций и укорочений конечностей, подвывихов и вывихов суставов, сколиоза. В результате двигательные нарушения ведут к дополнительному ограничению возможности к самообслуживанию ребёнка, сложностям получения образования и полноценной социализации.

ДИАГНОСТИКА

ДЦП является, в первую очередь, описательным термином, в связи с этим для постановки диагноза ДЦП, как правило, достаточно проявлений специфических непрогрессирующих двигательных нарушений, которые обычно становятся заметны в начальную резидуальную стадию и наличия одного или нескольких факторов риска и осложнений в перинатальном периоде. Однако большой спектр дифференциальных диагнозов ДЦП и высокий риск пропуска наследственных заболеваний (в том числе, имеющих патогенетическое лечение), особенно у детей раннего возраста, требует тщательного диагностического поиска при любых отличиях клинических симптомов и анамнеза от «классической» картины ДЦП. К «настораживающим» факторам можно отнести: отсутствие у пациента

перинатальных факторов риска, прогрессирование заболевания, утрату ранее приобретенных навыков, неоднократные случаи «ДЦП» или ранние смерти детей в семье без установленной причины, множественные аномалии развития у ребёнка. В этом случае требуется обязательное нейровизуализационное обследование (МРТ головного мозга), консультация генетика с последующим проведением дополнительных лабораторных тестов. При наличии гемипареза, признаков локального инсульта показано исследование факторов свёртывающей системы крови, в том числе полиморфизма генов коагуляции. Все пациенты с ДЦП требуют обследования на предмет наличия нарушений зрения и слуха, задержки психического и речевого развития, оценки нутритивного статуса. Исключение наследственных метаболических заболеваний, помимо специализированных биохимических тестов, подразумевает визуализацию внутренних органов (ультразвуковое исследование, МРТ внутренних органов, по показаниям). При преобладании в клинической картине симптомокомплекса «вялого ребёнка» («распластанная» поза, снижение сопротивления в суставах при пассивных движениях, увеличение амплитуды движений в суставах, задержка моторного развития) следует проводить тщательную дифференциальную диагностику ДЦП с наследственными нервно-мышечными заболеваниями.

Алгоритм первичного обследования пациента с ДЦП представлен на рисунке 2 (по Т.М. O'Shea et al (2008) с дополнениями).

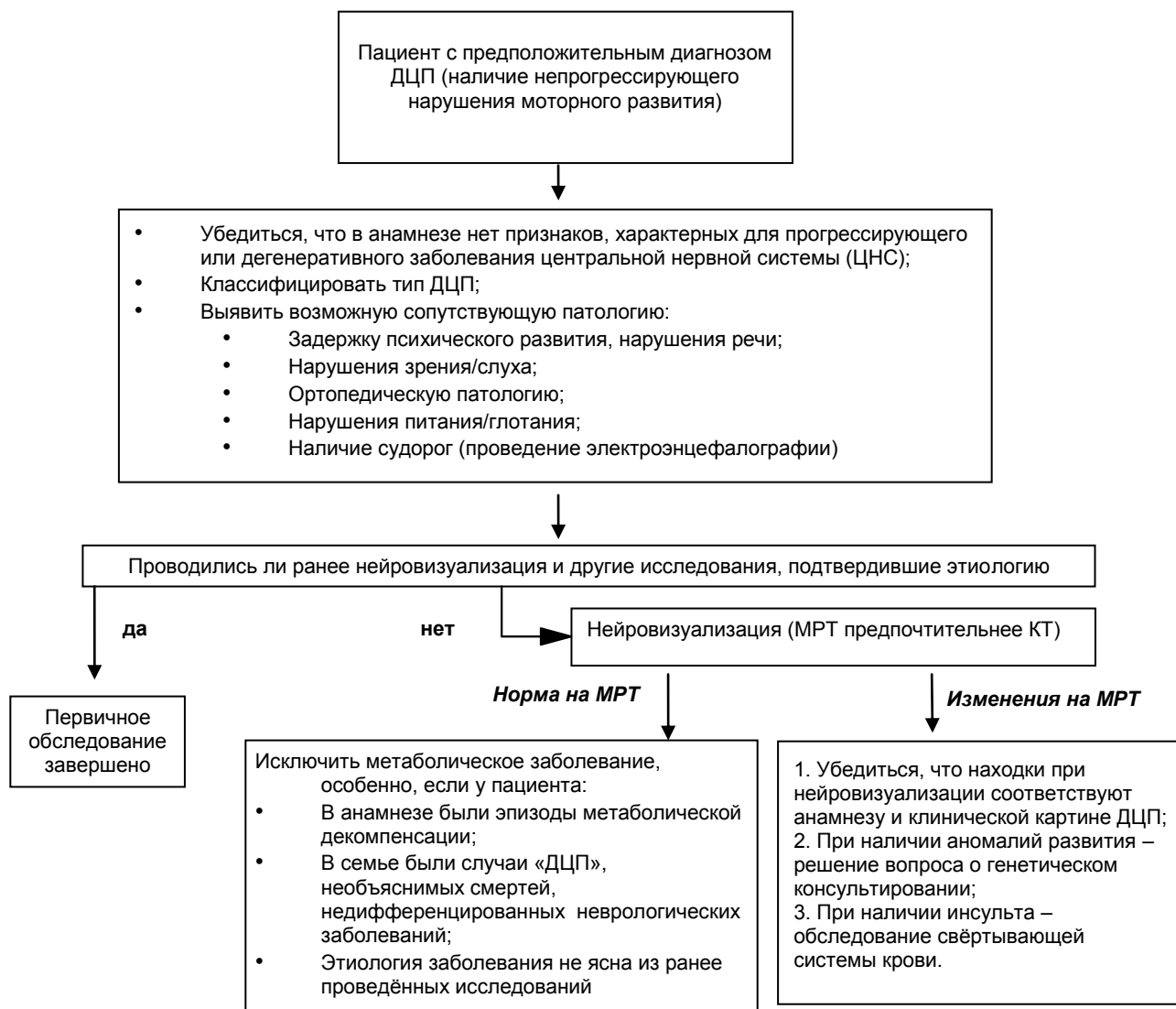


Рис. 2. Алгоритм первичного обследования пациента с ДЦП

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

Детский церебральный паралич: спастическая диплегия.

Детский церебральный паралич: спастический правосторонний гемипарез.

Детский церебральный паралич: дискинетическая форма, хорео-атетоз.

Детский церебральный паралич: атаксическая форма.

ЛЕЧЕНИЕ

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

- передвижение, поддержание позы и двигательная активность ребёнка;
- коммуникация;
- сопутствующие заболевания;
- повседневная активность;
- уход за ребёнком;
- качество жизни пациента и членов семьи.

На ранней стадии развития ДЦП (до 4 месяцев, согласно классификации К.А.Семёновой) диагноз не всегда очевиден, однако наличие отягощённого перинатального анамнеза, задержка психомоторного развития ребёнка являются показаниями к целенаправленному наблюдению ребёнка педиатром и неврологом. Оказание помощи новорожденным, угрожаемым по развитию ДЦП, начинается в роддоме и продолжается на 2 этапе – в специализированных отделениях при детских больницах, и на 3 этапе – амбулаторно при детских поликлиниках под наблюдением педиатра, невролога и врачей-специалистов (ортопеда, офтальмолога и др.). Первичное обследование пациента с ДЦП (см. рис. 2) и дальнейшее лечение могут проводиться в условиях стационара, дневного стационара и амбулаторно в детской поликлинике, что определяется степенью тяжести общего состояния пациента. Дополнительным этапом восстановительного лечения при ДЦП является направление пациентов в учреждения санаторного профиля. Продолжительность непрерывного пребывания ребёнка с ДЦП в лечебном

учреждении зависит от тяжести двигательных нарушений и сопутствующей патологии. Важным является не только проведение курсов комплексного восстановительного лечения в условиях медицинского учреждения, но и выполнение рекомендаций относительно уровня и характера физических нагрузок, использования технических средств реабилитации в домашних условиях. Ключевыми принципами оказания помощи при ДЦП является её раннее начало, непрерывность и преемственность всех этапов реабилитации, мультидисциплинарный подход.

Постоянно происходит увеличение числа и совершенствование существующих традиционных и альтернативных методик лечения пациентов с ДЦП, однако принципиальная цель остаётся прежней – своевременная компенсация функциональных нарушений, развившихся в результате повреждения головного мозга ребёнка, и минимизация вторичных биомеханических деформаций и социальных последствий заболевания. При невозможности патогенетического воздействия на причину ДЦП задачей является оптимальная адаптация ребёнка к существующему дефекту, основанная на принципах пластичности нервной системы.

Согласно опубликованному в 2009 г. Европейскому консенсусу по лечению ДЦП с использованием ботулинотерапии, выделяют несколько основных групп лечебных воздействий при спастических формах ДЦП (табл.3).

Таблица 3

Основные группы лечебных воздействий при спастических формах ДЦП

| Метод | Принцип действия | Цель | Показания | Побочные эффекты/ ограничения к применению |
|-------|------------------|------|-----------|--|
| | | | | |

| | | | | |
|-------------------------|--|--|--|---|
| Пероральные медикаменты | Снижение мышечного тонуса (в меньшей степени – спастичности)/ ГАМК-эргическое действие | Снижение мышечного тонуса, увеличение двигательной активности, уменьшение боли, облегчение ухода, профилактика ортопедических осложнений | Используются редко, преимущественно для кратковременного устранения симптомов у пациентов с высокой степенью ограничения функциональной активности, при противопоказаниях к другим методам лечения | Седация, отрицательное воздействие на когнитивные функции, снижение эффективности при длительном приёме |
| Ортопедическая хирургия | Операции на костных и мягкотканых структурах | Устранение и профилактика деформаций, контрактур и вывихов, стабилизация позы, оптимизация двигательного стереотипа, снижение боли | Показана при всех уровнях двигательных нарушений, чем выраженнее моторный дефицит и спастичность, тем, как правило, раньше проводится лечение | Необратимость вмешательств, недостаток стандартизации процедур, частая необходимость в повторных вмешательствах |
| Ботулинотерапия | Локальное блокирование нейро-мышечной передачи, дозозависимое снижение мышечного тонуса и силы, продолжительность эффекта 3-6 и более месяцев. | Снижение мышечного тонуса, коррекция динамических деформаций, оптимизация паттерна движений, уменьшение боли, облегчение занятий ЛФК, ухода и использования ортезов. | Показана при всех уровнях двигательных нарушений. | Эффективна только при динамических деформациях, ограничение дозы, возможные системные побочные эффекты |

| | | | | |
|---|--|--|---|---|
| Инtrateкальное введение баклофена | Воздействие на пре- и постсинаптически GABA-B рецепторы спинного мозга при инtrateкальном введении посредством программируемой помпы. Возможно использование доз в 100-1000 раз меньших, чем при пероральном назначении. | Снижение мышечного тонуса, уменьшение боли, улучшение позиционирования сидя и лёжа, облегчение ухода и использования ортезов, профилактика контрактур и вывихов, улучшение качества жизни. | При тяжёлых двигательных нарушениях и высокой генерализованной спастичности | Технические трудности установки и обслуживания помп, риск инфицирования, седация, возможное прогрессирование сколиоза. |
| Ортезы, технические средства реабилитации | Функциональное позиционирование конечностей, стабилизация и поддержка тела | Улучшение функции, максимальное использование возможностей, облегчение передвижения, профилактика вторичных деформаций | При всех уровнях двигательных нарушений, назначаются под контролем мультидисциплинарной команды | Отсутствие международных стандартов, недостаточный уровень доказанной эффективности, различная приверженность пациентов к лечению |
| Функциональная терапия | Использование физических методов реабилитации (мануального, физиотерапевтического и др. типов воздействия), акцентированных на решение конкретной задачи | Снижение тонуса, подавление патологических рефлексов, профилактика вторичных деформаций, улучшение функции | Сопутствующие методы при всех уровнях двигательных нарушений | Отсутствие международных стандартов, недостаточный уровень доказанной эффективности |

Преодоление спастичности и снижение мышечного тонуса является одной из центральных задач большинства реабилитационных методик при ДЦП. Вместе с тем, следует понимать, что высокий мышечный тонус может играть опорную роль при перемещениях пациента с ДЦП, его снижение не всегда ведёт к улучшению двигательной функции.

К пероральным препаратам с миорелаксирующим действием, применяемым при ДЦП, относят:

Толперизон (н-холинолитик, миорелаксант центрального действия)
(код АТХ: М03ВХ04)

Мидокалм – таблетки по 50 и 150 мг. Назначают в дозе: от 3 до 6 лет — 5 мг/кг/сут; 7–14 лет — 2–4 мг/кг/сут (в 3 приема в сутки).

Тизанидин (Код АТХ: М03ВХ02) (уровень доказательности С) (средства, влияющие на нервно-мышечную передачу, миорелаксант центрального действия, в Российской Федерации не рекомендован к применению до 18 лет). Стимулируя пресинаптические α_2 -рецепторы, подавляет высвобождение возбуждающих аминокислот, которые стимулируют NMDA-рецепторы. Подавляет полисинаптическую передачу импульса на уровне промежуточных нейронов спинного мозга).

- *Сирдалуд* (код АТХ: М03ВХ02) – таблетки 2 и 4 мг. Стартовая доза (<10 лет) – 1 мг 2 р/д, (>10 лет) – 2 мг 1 р/д; максимальная доза – 0,05 мг/кг/д, 2 мг 3 р/д.

При более выраженной спастичности рекомендуют применение препаратов **баклофена** (Код АТХ: М03ВХ01) (уровень доказательности U, так как в настоящее время недостаточно данных для однозначной оценки эффективности данного препарата при ДЦП) (производное γ -аминомасляной кислоты, стимулирующее ГАМК_b-рецепторы, миорелаксант центрального действия):

Баклофен, Баклосан – таблетки по 10 и 25 мг. Начальная доза — 5 мг (1/2 табл. по 10 мг) 3 раза в день. В случае необходимости дозу можно увеличивать каждые 3 дня. Обычно рекомендуемые дозы детям: 1–2 лет — 10–20 мг/сут; 2–6 лет — 20–30 мг/сут; 6–10 лет — 30–60 мг/сут. Детям старше 10 лет максимальная доза составляет 1,5–2 мг/кг.

Описанные в международных научных обзорах по антиспастическому лечению при ДЦП диазепам (код АТХ: N05BA01) (перорально в дозе 0,25 мг 2 р/д) (уровень доказательности В), дантролен (код АТХ: М03СА01), фенол (код АТХ: D08AE) (уровень доказательности U) в России в настоящее время не рекомендованы к применению у детей с ДЦП.

Единственным методом снижения локальной спастичности с уровнем доказательности А признана терапия препаратами ботулинического токсина типа А (БТА). Внутримышечное введение БТА позволяет локально, обратимо, дозо-зависимо снизить мышечный тонус на срок до 3-6 и более месяцев. В России в стандарты лечения ДЦП ботулинотерапия введена с 2004 г., для применения у детей зарегистрированы два препарата БТА: Диспорт (код АТХ: M03AX01) (Ipsen Biopharm Ltd., Великобритания) – по показанию динамическая деформация стопы, вызванная спастичностью при ДЦП, у детей старше 2 лет и Ботокс (код АТХ: M03AX01) (Allergan Pharmaceutical Ireland, Ирландия) – по показанию: фокальная спастичность, ассоциированная с динамической деформацией стопы по типу «конская стопа» вследствие спастичности у пациентов 2 лет и старше с детским церебральным параличом, находящихся на амбулаторном лечении.

Расчёт дозы БТА основан на определении 1) общей дозы на введение; 2) общей дозы в расчёте на килограмм массы тела; 3) количества единиц препарата на мышцу; 4) количества единиц препарата на точку введения; 5) количества единиц препарата на килограмм массы тела на мышцу.

Согласно российским рекомендациям, доза Ботокса составляет 4-6 Ед/кг массы тела ребёнка; общая суммарная доза препарата на одну процедуру не должна превышать 200 Ед. При использовании препарата Диспорт общее количество препарата не должно превышать 30 Ед/кг на массу тела ребёнка (не более 900 Ед суммарно). Максимальная доза для крупной мышцы составляет 10-15 Ед/кг массы тела, для небольшой мышцы – 2-5 Ед/кг массы тела. Препараты БТА не эквивалентны, с точки зрения дозировок, коэффициента для прямого пересчёта различных коммерческих форм БТА не существует.

При неэффективности пероральных антиспастических препаратов и инъекций БТА возможно использование нейрохирургических методов лечения спастичности: селективной дорзальной ризотомии (уровень доказательности В), хронической эпидуральной стимуляции спинного мозга

(уровень доказательности U), установки интратекальной баклофеновой помпы (уровень В для краткосрочного применения, С - для долгосрочного применения, D - функциональные улучшения при долгосрочном назначении).

Снижение спастичности, само по себе, обладает минимальным влиянием на приобретение ребёнком с ДЦП новых функциональных возможностей, а для верхних конечностей «высокий уровень доказательности эффективности инъекций БТА выявлен только как дополнения к физической реабилитации у детей со спастическими формами ДЦП. При сравнении с плацебо или отсутствием лечения одни инъекции БТА не показали достаточной эффективности» (*The Cochrane Library 2010, Issue 1*). В связи с этим обязательным элементом лечения пациентов с ДЦП является функциональная терапия.

Методы физической реабилитации традиционно представлены массажем, лечебной гимнастикой, аппаратной кинезиотерапией, в ряде центров – роботизированной механотерапией с использованием специализированных тренажёров, в том числе, основанных на принципе биологической обратной связи (Локомат - роботизированное ортопедическое устройство для восстановления навыков ходьбы, Армео - комплекс для функциональной терапии верхних конечностей и др.). Лечебная гимнастика при ДЦП, особенно для детей первых лет жизни, эффективно дополняется приёмами, основанными на торможении патологических рефлексов и активации физиологических движений (методики Войта, Бобат и др.). Отечественной разработкой, нашедшей широкое применение в комплексной реабилитации пациентов с ДЦП, является использование метода динамической проприоцептивной коррекции, осуществляемой при помощи специализированных костюмов (Адели, Гравистат, Атлант) – систем, состоящих из опорных эластичных регулируемых элементов, с помощью которых создаётся целенаправленная коррекция позы и дозированная нагрузка на опорно-двигательный аппарат пациентов с целью нормализации проприоцептивной афферентации.

Традиционно в России при реабилитации пациентов с ДЦП широко используются физиотерапевтические методы, в том числе основанные на природных факторах воздействия: аппликации грязей, парафина, озокерита с антиспастической целью, электрофизиологические методы – электростимуляция, электрофорез с лекарственными веществами, водные процедуры и др.

Таким образом, снижение спастичности при ДЦП является лишь первым шагом к повышению функциональной активности пациентов, требующим дальнейших целенаправленных функциональных методов реабилитации. Функциональная терапия также является приоритетным методом реабилитации для форм ДЦП, не сопровождающихся изменением мышечного тонуса по спастическому типу.

Помимо антиспастических препаратов, сопутствующими лекарственными средствами, используемыми при ДЦП, могут быть антиэпилептические препараты, м- и н-холинолитики, дофаминомиметики, применяемые по поводу дистонии и гиперкинезов. Широкое распространение в России при лечении ДЦП находят ноотропы, ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции, препараты с метаболическими эффектом, витамины и витаминоподобные средства. Применение этих лекарственных средств направлено на коррекцию сопутствующей патологии при ДЦП. Основной проблемой использования данных препаратов является отсутствие исследований их эффективности при ДЦП.

К альтернативным методам лечения и реабилитации пациентов с ДЦП относят акупунктуру и иглорефлексотерапию, мануальную терапию и остеопатию, иппотерапию и дельфинотерапию, йогу, методы китайской традиционной медицины, однако согласно критериям доказательной медицины эффективность и безопасность данных методик в настоящее время не оценивалась.

Данные клинические рекомендации представляют, в первую очередь, консервативные подходы к лечению и реабилитации ДЦП. Ортопедические и нейрохирургические методы, играя ничуть не меньшую роль в восстановлении и сохранении функциональных способностей пациентов с ДЦП, требуют подробного рассмотрения в отдельных рекомендациях в силу своей специфичности и разнообразия.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика ДЦП включает как антенатальные, так и постнатальные мероприятия. К антенатальным относят улучшение соматического здоровья матерей, профилактику акушерско-гинекологической патологии, преждевременных родов и осложнённого течения беременности, своевременное выявление и лечение инфекционных заболеваний матери, пропаганду здорового образа жизни обоих родителей. Своевременное выявление и предотвращение осложнённого течения родов, грамотное родовспоможение способны существенно снизить риск интранатального повреждения ЦНС новорожденного. Всё большее значение в последнее время придаётся 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 при выхаживании недоношенных, контролируемое использование стероидов у недоношенных новорождённых (уменьшая риск развития бронхо-лёгочной дисплазии, кортикостероиды увеличивают риск формирования ДЦП), интенсивные мероприятия по снижению гипербилирубинемии и профилактике дискинетических форм ДЦП.

ПРОГНОЗ

Прогноз возможности самостоятельного передвижения и самообслуживания у пациентов с ДЦП в значительной степени зависит от

типа и объёма двигательного дефекта, уровня развития интеллекта и мотивации, качества речевой функции и функции рук. Согласно зарубежным исследованиям, взрослые пациенты с ДЦП, коэффициентом интеллекта >80 , разборчивой речью и способностью к самостоятельному передвижению в 90% случаев были трудоустроены на местах, предоставляемых и лицам без ограничений в здоровье.

Уровень смертности среди пациентов с ДЦП также находится в прямой зависимости от степени двигательного дефицита и сопутствующих заболеваний. Другим предиктором преждевременного летального исхода служит снижение интеллекта и неспособность к самообслуживанию. Так было показано, что в Европейских странах пациенты с ДЦП и коэффициентом интеллекта менее 20 в половине случаев не достигали возраста 18 лет, тогда как при коэффициенте интеллекта более 35 - 92% пациентов с ДЦП жили более 20 лет.

В целом продолжительность жизни и прогноз социальной адаптации пациентов с ДЦП в значительной степени зависят от своевременного оказания медицинской, педагогической и социальной помощи ребёнку и его семье. Социальная депривация и недоступность комплексной помощи могут оказать негативное воздействие на развитие ребёнка с ДЦП, возможно, даже большее по своей значимости, чем исходное структурное повреждение головного мозга.