

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра травматологии, ортопедии и нейрохирургии с курсом ПО

Рецензия д.м.н., зав.кафедрой травматологии, ортопедии и нейрохирургии с курсом ПО, доц. Шнякина Павла Геннадьевича на реферат ординатора 1 года обучения по специальности «Нейрохирургия», Стариковой Анны Сергеевны по теме: «Детский церебральный паралич»

Рецензия на реферат – это критический отзыв о проведенной самостоятельной работе ординатора с литературой по выбранной специальности обучения, включающий анализ степени раскрытия выбранной тематики, перечисление возможных недочетов и рекомендации по оценке.

Ознакомившись с рефератом, преподаватель убеждается в том, что ординатор владеет описанным материалом, умеет его анализировать и способен аргументированно защищать свою точку зрения. Написание реферата производится в произвольной форме, однако автор должен придерживаться определенных негласных требований по содержанию. Для большего удобства, экономия времени и повышения наглядности качества работ, нами были введены стандартизированные критерии оценки рефератов.

Основные оценочные критерии:

Оценочный критерий	Положительный/отрицательный
1. Структурированность	+
2. Наличие орфографических ошибок	-
3. Соответствие текста реферата его теме	+
4. Владение терминологией	+
5. Полиота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6. Логичность доказательной базы	+
7. Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8. Круг использования известных научных источников	+
9. Умение сделать общий вывод	+

Итоговая оценка: Положительная / Отрицательная

Комментарии рецензента:

Подпись рецензента:

Подпись ординатора:

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации

Кафедра травматологии, ортопедии и нейрохирургии с курсом ПО

Зав.кафедры д.м.н., доц.: Шнякин П.Г.

**Реферат на тему:
Детский церебральный паралич**

Выполнила:
Ординатор 1 года обучения
Старикова А.С.

Детский церебральный паралич (ДЦП) - это тяжелое заболевание нервной системы, которое нередко приводит к инвалидности ребенка. За последние годы оно стало одним из наиболее распространенных заболеваний нервной системы у детей. В среднем 6 из 1000 новорожденных страдают церебральным параличом.

История

Впервые подробно подобными нарушениями занялся в 1830-х выдающийся британский хирург Джон Литтл, когда читал лекции по родовым травмам. В 1853 году он опубликовал труд под названием «О природе и лечении деформаций скелета человека» (англ. «*On the nature and treatment of the deformities of the human frame*»). В 1861 году в докладе, представленном на заседании Акушерского общества Лондона, Литтл заявил что асфиксия, вызванная патологией при родах, приводит к повреждению нервной системы (он имел в виду повреждение спинного мозга) и развитию спастичности и пlegии в ногах. Тем самым он первый описал то, что сейчас известно как одна из форм спастического детского церебрального паралича — спастическая диплегия. В течение длительного времени она называлась болезнью Литтла.

В 1889 году не менее выдающийся канадский врач сэр Ослер опубликовал книгу «*The cerebral palsies of children*», введя термин церебральный паралич (в его англоязычном варианте — *cerebral palsy*) и показал, что нарушения касаются полушарий головного мозга, а не повреждений спинного мозга. Вслед за Литтлом, в течение более чем века, основной причиной ДЦП считалась асфиксия в родах. Хотя ещё в конце XIX века с этой концепцией не согласился Зигмунд Фрейд, заявив что патология в родах является лишь симптомом более ранних нарушений плода. Фрейд, будучи неврологом, заметил связь между ДЦП и некоторыми вариантами умственной отсталости и эпилепсии. В 1893 году им был введён термин «детский церебральный паралич» (нем. *infantile Zerebrallähmung*), а в 1897 году он высказывал предположения, что данные поражения связаны больше с нарушением развития мозга ещё во внутриутробном периоде. Именно Фрейд, на основании своих работ в 1890-х объединил различные нарушения, вызванные ненормальным постнеонатальным развитием головного мозга под одним термином и создал первую классификацию детского церебрального паралича. Классификация ДЦП по Фрейду (из монографии «Детский церебральный паралич», 1897):

гемиплегия,

церебральная диплегия (двусторонний церебральный паралич): генерализованная ригидность (болезнь Литтла), параплегическая ригидность, двусторонняя гемиплегия, генерализованная хореза и двойной атетоз.

На основании этой классификации были составлены все последующие. «Параплегическая ригидность» сейчас к ДЦП не относится. Атаксическую форму подробно описал Отфрид Фёрстер в 1913 году.

Формы ДЦП

На территории России часто применяется классификация детского церебрального паралича по К. А. Семёновой (1973). В настоящее время, по МКБ-10^[6] используется следующая классификация:

G80.0 Спастическая тетраплегия

При большей выраженности двигательных расстройств в руках может использоваться уточняющий термин «двусторонняя гемиплегия».

Одна из самых тяжёлых форм ДЦП, являющаяся следствием аномалий развития головного мозга, внутриутробных инфекций и перинатальной гипоксии с диффузным повреждением полушарий головного мозга. У недоношенных детей основной причиной при перинатальной гипоксии является селективный некроз нейронов и перивентрикулярная лейкомаляция; у доношенных — селективный или диффузный некроз нейронов и парасагиттальное поражение мозга при внутриутробной хронической гипоксии.

Клинически диагностируется спастическая квадриплегия (квадрипарез; более подходящий термин^[7], по сравнению с тетраплегией, так как заметные нарушения выявляются примерно одинаково во всех четырёх конечностях), псевдобульбарный синдром, нарушения зрения, когнитивные и речевые нарушения. У 50 % детей наблюдаются эпилептические приступы. Для данной формы характерно раннее формирование контрактур, деформаций туловища и конечностей. Почти в половине случаев двигательные расстройства сопровождаются патологией черепных нервов: косоглазием, атрофией зрительных нервов, нарушениями слуха, псевдобульбарными расстройствами. Довольно часто у детей отмечают микроцефалию, которая, разумеется, носит вторичный характер. Тяжёлый двигательный дефект рук и отсутствие мотивации исключают самообслуживание и простую трудовую деятельность.

G80.1 Спастическая диплегия

Наиболее распространённая разновидность церебрального паралича (3/4 всех спастических форм), известная ранее также под названием «болезнь Литтла». Нарушается функция мышц с обеих сторон, причём в большей степени ног, чем рук и лица. Для спастической диплегии характерно раннее формирование контрактур, деформаций позвоночника и суставов. Преимущественно диагностируется у детей, родившихся недоношенными (последствия внутрижелудочковых кровоизлияний, перивентрикулярной лейкомаляции, других факторов). При этом, в отличие от спастической квадриплегии, больше поражены задние и, реже, средние отделы белого вещества. При этой форме, как правило, наблюдается тетраплегия (тетрапарез), с мышечной спастикой заметно преобладающей в ногах. Наиболее распространённые проявления — задержка психического и речевого развития, наличие элементов псевдобульбарного синдрома, дизартрия и т. п. Часто встречается патология черепных нервов: сходящееся косоглазие, атрофия зрительных нервов, нарушение слуха, нарушение речи в виде задержки её развития, умеренное снижение интеллекта, в том числе вызванное влиянием на ребёнка окружающей среды (оскорбления, сегрегация). Прогноз двигательных возможностей менее благоприятен, чем при гемипарезе. Эта форма наиболее благоприятна в отношении возможностей социальной адаптации. Степень социальной адаптации может достигать уровня здоровых при нормальном умственном развитии и хорошем функционировании рук.

G80.2 Гемиплегическая форма

Характеризуется односторонним спастическим гемипарезом. Рука, как правило, страдает больше, чем нога. Причиной у недоношенных детей является перивентрикулярный (околожелудочковый) геморрагический инфаркт (чаще односторонний), и врождённая церебральная аномалия (например, шизэнцефалия), ишемический инфаркт или внутримозговое кровоизлияние в одном из полушарий (чаще в бассейне левой средней мозговой артерии) у доношенных детей. Дети с гемипарезами овладевают возрастными навыками позже, чем здоровые. Поэтому уровень социальной адаптации, как правило, определяется не степенью двигательного дефекта, а интеллектуальными возможностями ребёнка. Клинически характеризуется развитием спастического гемипареза (походка по типу Вернике-Манна, но без циркумдукции ноги), задержкой психического и речевого развития. Иногда проявляется монопарезом. При этой форме нередко случаются фокальные эпилептические приступы.

G80.3 Дискинетическая форма

Одной из самых частых причин данной формы является перенесённая гемолитическая болезнь новорождённых, которая сопровождалась развитием «ядерной» желтухи. Также причиной является status marmoratus базальных ганглиев у доношенных детей. При этой форме, как правило, повреждаются структуры экстрапирамидной системы и слухового анализатора. В клинической картине характерно наличие гиперкинезов: атетоз, хореоатетоз, торсионная дистония (у детей на первых месяцах жизни — дистонические атаки), дизартрия, глазодвигательные нарушения, снижение слуха. Характеризуется произвольными движениями (гиперкинезами), повышением

мышечного тонуса, одновременно с которыми могут быть параличи и парезы. Речевые нарушения наблюдаются чаще в форме гиперкинетической дизартрии. Интеллект развивается в основном удовлетворительно. Отсутствует правильная установка туловища и конечностей. У большинства детей отмечается сохранение интеллектуальных функций, что прогностично благоприятно в отношении социальной адаптации, обучения. Дети с хорошим интеллектом заканчивают школу, средние специальные и высшие учебные заведения, адаптируются к определённой трудовой деятельности. Выделяются атетонидный и дистонический (с развитием хореи, торсионных спазмов) варианты данной формы ДЦП.

G80.4 Атаксическая форма

Характеризуется низким тонусом мышц, атаксией и высокими сухожильными и периостальными рефlekсами. Нередки речевые расстройства в форме мозжечковой или псевдобульбарной дизартрии. Наблюдается при преобладающем повреждении мозжечка, лобно-мосто-мозжечкового пути и, вероятно, лобных долей вследствие родовой травмы, гипоксически-ишемического фактора или врождённой аномалии развития. Клинически характеризуется классическим симптомокомплексом (мышечная гипотония, атаксия) и различными симптомами мозжечковой асинергии (дисметрия, интенционный тремор, дизартрия). При этой форме ДЦП может быть задержка развития интеллекта в редких случаях. Более половины случаев диагностированной данной формы являются нераспознанные ранние наследственные атаксии.

G80.8 Смешанные формы

Несмотря на возможность диффузного повреждения всех двигательных систем головного мозга (пирамидной, экстрапирамидной и мозжечковой), вышеупомянутые клинические симптомокомплексы позволяют в подавляющем большинстве случаев диагностировать конкретную форму ДЦП. Последнее положение важно в составлении реабилитационной карты больного. Часто сочетание спастической и дискинетической (при сочетанном выраженном поражении экстрапирамидной системы) форм, отмечается и наличие гемиплегии на фоне спастической диплегии (при асимметричных кистозных очагах в белом веществе головного мозга, как последствие перивентрикулярной лейкомаляции у недоношенных).

G80.9 Неуточнённая форма

Распространённость форм детского церебрального паралича

спастическая тетраплегия — 2 %

спастическая диплегия — 40 %

гемиплегическая форма — 32 %

дискинетическая форма — 10 %

атаксическая форма — 15 %

Стадии детского церебрального паралича

Выделяют, ориентировочно, стадии:

Ранняя: до 4—5 месяцев

Начальная резидуальная стадия: с 6 месяцев до 3 лет

Поздняя резидуальная: с 3 лет

Причины

Микрофотография, показывающая тромбоз вен плода (плаценты), в случае тромботической васкулопатии плода. Это связано с ДЦП и наводит на мысль об гиперкоагуляции в качестве основной причины.

Церебральный паралич обусловлен аномальным развитием или повреждением развивающегося мозга^[8]. Это событие может произойти во время беременности, родов, первого месяца жизни или реже в раннем детстве.^[8] Структурные проблемы в головном мозге наблюдаются в 80 % случаев, чаще всего в белом веществе.^[8] Считается, что более трёх четвертей случаев связаны с проблемами, возникающими во время

беременности.^[8] Большинство детей с церебральным параличом имеют более одного фактора риска, связанного с ДЦП.^[9]

Факторы риска^[10]:

- преждевременные роды;
- наличие близнеца;
- некоторые инфекции во время беременности (токсоплазмоз или краснуха);
- воздействие метилртути во время беременности (образуется в результате метаболизма донных микроорганизмов при выбросе ртути в водоёмы);
- трудные роды;
- травмы головы в течение первых нескольких лет жизни.

Преждевременные роды

От 40 % до 50 % всех детей, у которых развивается церебральный паралич, родились преждевременно.^[14] Большинство из этих случаев (75-90 %) возникают из-за проблем, случившихся во время рождения, часто сразу после рождения.^[8] Дети от многоплодных беременностей (двойни, тройни и т. д.) также чаще страдают ДЦП^[15]. Они также чаще рождаются с низкой массой.

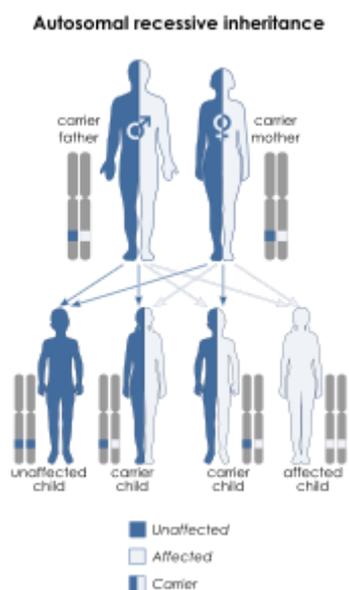
У тех, кто рождается с массой от 1 кг до 1,5 кг, ДЦП выявляют в 6 %^[16]. Среди рождённых до 28 недель беременности это происходит в 11 % случаев^[16]. Считается, что генетические факторы играют важную роль в недоношенности и церебральном параличе^[17]. В то время как у тех, кто родился между 34 и 37 неделями, риск составляет 0,4 % (в три раза ниже).^[18]

Новорождённые

У младенцев, которые рождаются в срок, факторы риска включают проблемы с плацентой, врожденные дефекты, низкий вес при рождении, наличие мекония в лёгких, инструментальное родовспоможение, экстренное кесарево сечение, асфиксию при рождении, судороги сразу после рождения, респираторный дистресс-синдром, низкий уровень сахара в крови и инфекции у ребёнка^[19].

С 2013 года неясно, насколько важна роль асфиксии^[20]. Нет убедительных доказательств, имеет ли значение размер плаценты.^[21] С 2015 года очевидно, что в развитых странах большинство случаев церебрального паралича у доношенных или недоношенных новорожденных имеют объяснения, отличные от асфиксии.^[12]

Генетика



Аутосомно-рецессивный тип наследования.

Около 2 % всех случаев ДЦП наследуются по аутосомно-рецессивному типу, причём глутаматдекарбоксилаза-1 (известная как GAD67 или GAD1) является одним из возможных вовлечённых ферментов.^[22]

Раннее детство

После рождения причиной могут быть:

- токсины;
- тяжёлая желтуха;^[23]
- отравление свинцом;
- физическое повреждение головного мозга;
- инсульт;^[24]
- синдром детского сотрясения;
- инциденты, связанные с гипоксией мозга (например, утопление);
- энцефалит или менингит.^[23]

Инфекции у матери, даже те, которые нелегко обнаружить, могут утроить риск развития ребенка церебральным параличом^[25]. Инфекции оболочек плода, известные как хориоамнионит, повышают риск развития детского церебрального паралича.^[26]

Внутриутробные и неонатальные поражения (многие из которых являются инфекционными) увеличивают риск.^[27]

Была выдвинута гипотеза, что некоторые случаи церебрального паралича вызваны смертью идентичного близнеца на очень ранних сроках беременности.^[28]

Резус-конфликт может привести к тому, что иммунная система матери не переносит другую группу крови ребенка, и её тело начнет вырабатывать антитела, которые будут атаковать и убивать клетки крови её ребенка, что может привести к повреждению мозга.^[10]

Физиологические основы двигательного дефекта при детском церебральном параличе

Развитие спастики — при сохранении позотонических рефлексов из-за поражения головного мозга в определённый период его развития и сопутствующем нарушении становления цепных установочных выпрямительных рефлексов.

Диагностика детского церебрального паралича

Для постановки диагноза ДЦП достаточно проявлений специфических непрогрессирующих двигательных нарушений, которые обычно становятся заметны в начальную резидуальную стадию и наличия одной или нескольких причин (см. выше) в перинатальном периоде. При любых отличиях: отсутствии факторов риска, прогрессировании заболевания, неоднократных случаях «ДЦП» в семье или наличия больных изолированной олигофренией в семье, множественных аномалиях развития у ребёнка — обязательно проведение МРТ головного мозга для исключения других заболеваний (УЗИ головного мозга в данном случае не информативно) и обязательная консультация генетика. По оценкам врачей^[29], примерно у трети детей с диагнозом «детский церебральный паралич» — не детский церебральный паралич, а разные генетические заболевания, похожие на ДЦП только внешне.

При ДЦП на МРТ головного мозга может отмечаться корково-подкорковая атрофия, псевдопорэнцефалия, диффузное снижение плотности белого вещества.

Необходимо обязательно проводить дифференциальную диагностику с клинически схожими заболеваниями (соответственно форме ДЦП):

- последствия различных поражений головного мозга (черепно-мозговых травм средней тяжести и тяжёлых, нейроинфекций и инсультов), перенесённых после 1 месяца жизни
- аутосомно-рецессивные формы наследственной спастической параплегии
- синдром Джакомини
- некоторые редкие формы доминантных наследственных спастических параплегий
- ранние наследственные атаксии
- врождённые непрогрессирующие мозжечковые атаксии
- атаксия-телеангиэктазия
- ранний детский аутизм

- шизофрения
- поражения спинного мозга ишемического и травматического характера
- спинальная амиотрофия Вердинга-Гофмана
- болезнь Штрюмпеля
- болезнь Фара
- гепатолентикулярная дегенерация
- болезнь Галлервордена-Шпатца
- болезнь Пелицеуса-Мерцбахера
- синдром Шегрена-Ларссона
- фенилкетонурия
- галактоземия и др.

Исключение данных заболеваний необходимо для выработки верной лечебной тактики.

Основная задача лечения детского церебрального паралича: максимально полное возможное развитие умений и навыков ребёнка и его коммуникативности. Основным способом коррекции спастических двигательных расстройств при ДЦП: онтогенетически последовательное становление двигательных функций путём последовательной стимуляции цепных установочных выпрямительных рефлексов при ослаблении патологической миелэнцефальной постуральной активности рефлекс-запрещающими позициями.

Применяется:

- Массаж
- лечебная гимнастика, в том числе Бобат-терапия
- использование вспомогательных технических приспособлений (ТСР, см. ниже), в том числе и для лечебной гимнастики: нагрузочный костюм («Адели», «Гравистат»), пневмокостюм («Атлант»)
- логопедическая работа
- занятия с психологом

а также, при необходимости:

- медикаментозная терапия: препараты, снижающие тонус мышц, — баклофен (в том числе: имплантация баклофеновой помпы), толперизон
- препараты ботулиноксина: «диспорт», «ботокс», «ксеомин»
- оперативные ортопедические вмешательства: сухожильная пластика, сухожильно-мышечная пластика, коррегирующая остеотомия, артродез, хирургическое устранение контрактур вручную (например, операции по Ульзибату) и с использованием дистракционных аппаратов
- функциональная нейрохирургия: селективная ризотомия, селективная невротомия, хроническая эпидуральная нейростимуляция спинного мозга, операции на подкорковых структурах головного мозга
- метод Войта

Профилактика

Детский церебральный паралич, связанный с генетическими аномалиями, не может быть предотвращён, но некоторые из факторов риска врождённого церебрального паралича можно уменьшить или предотвратить. Например, ветрянку^[23], краснуху и корь можно предотвратить^[10], если женщине сделать прививки от этих заболеваний до беременности. С резус-несовместимостью также можно справиться на ранних сроках беременности. Приобретённый церебральный паралич, часто из-за травмы головы, можно предотвратить, используя общие тактики безопасности, такие как использование автомобильных сидений^[23] для младенцев.^[10] При лечении бесплодия через вспомогательные репродуктивные технологии (ЭКО), следует уменьшить вероятность многоплодной

беременности (близнецы, тройни, или больше)^[23].

Поскольку причины ДЦП различны, был изучен широкий спектр профилактических мероприятий^[34].

Электронный мониторинг плода не помог предотвратить ДЦП, и в 2014 году Американский колледж акушеров и гинекологов, Королевский Австралийский и новозеландский колледж акушеров и гинекологов, а также Общество акушеров и гинекологов Канады признали, что нет долгосрочных преимуществ электронного мониторинга плода^[11]. До этого электронный мониторинг плода широко использовался в акушерской практике и даже считался аргументом в судебных тяжбах^[35]. У лиц, которым грозит раннее родоразрешение, сульфат магния, по-видимому, снижает риск церебрального паралича^[36]. Неясно, помогает ли он тем, кто родился в срок^[37]. По данным обзора 2016 года у тех, кто подвергается высокому риску преждевременных родов, умеренный и тяжёлый ДЦП был уменьшен при введении сульфата магния, а неблагоприятное воздействие на детей от сульфата магния не было значительным. Матери, которые получили сульфат магния внутривенно, могли испытать побочные эффекты: учащение дыхания и тошнота во время введения^[38]. Однако руководящие принципы использования сульфата магния у матерей, подверженных риску преждевременных родов, не соблюдаются в полной мере^[39]. Кофеин используется для лечения апноэ у недоношенных детей и снижает риск развития церебрального паралича у недоношенных детей, но есть и опасения по поводу долгосрочных негативных последствий^[40]. Доказательства умеренного уровня качества указывают на то, что назначение женщинам антибиотиков во время преждевременных родов до разрыва плодного пузыря (когда воды ещё не отошли) может увеличить риск развития церебрального паралича у ребёнка^[41]. Кроме того, для недоношенных детей, для которых существует вероятность нарушений состояния плода, если позволить родам продолжаться, а не пытаться отсрочить роды, это может привести к повышению риска развития церебрального паралича у ребёнка^[41]. Беременные женщины, ожидающие преждевременных родов, иногда получают кортикостероиды, чтобы обеспечить нейропротекцию ребёнку^[42]. Показано, что приём кортикостероидов во время беременности не имеет значимой корреляции с развитием церебрального паралича при преждевременных родах^[41]. Для доношенных детей с высоким риском развития ДЦП вскоре после рождения применяется терапевтическое охлаждение с целью уменьшить неонатальную энцефалопатию, что может уменьшить степень инвалидности^[43], но это может быть полезно только для некоторых из форм повреждения мозга, которое вызывает ДЦП^[44].

Рекомендации CDC

По рекомендациям^[23] CDC (Центры по контролю и профилактике заболеваний США), посвящённым профилактике ДЦП, прививка от гриппа — лучшая защита от тяжёлого гриппа. Эта вакцина может защитить беременных женщин и их будущих младенцев как во время беременности, так и после рождения. Прививки от гриппа безопасны для беременных женщин и их младенцев. В тех же рекомендациях CDC обращает внимание на важность вакцинации от краснухи и ветрянки при планировании беременности, а также ранней вакцинации детей против инфекций, которые могут вызвать менингит и энцефалит, включая Гемофильную палочку типа В (вакцина HiB) и Стрептококк pneumoniae (пневмококковая вакцина).

Жилые зоны рекомендовано оборудовать блокираторами открывания окна, чтоб помешать маленьким детям падать из открытых окон, и использовать ворота безопасности вверху и внизу лестницы. Следует обращать внимание на наличие амортизирующего материала на детских площадках; не упускать из внимания маленьких детей поблизости от ванн, бассейнов и водоёмов. Взрослые, наблюдающие за детьми около воды, не должны отвлекаться на компьютер, телефон или планшет, чтение или разговор по телефону. Наличие шлема — обязательно для поездок на велосипеде. В автомобиле детей необходимо перевозить с применением детского кресла, установленного и закреплённого в

соответствии с ростом, массой и возрастом ребёнка. Никогда не ударяйте, не бросайте, не трясите ребёнка и не причиняйте ему боль.