

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

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Реферат
Детский церебральный паралич

Выполнил: клинический ординатор
кафедры нервных болезней
с курсом медицинской реабилитации ПО
Яковлева К.Д.

Красноярск
2020г.

Содержание:

1. Введение
2. Факторы риска
3. Классификация
4. Патогенез
5. Лечение

Церебральный паралич – группа постоянных нарушений развития движения и поддержания позы в результате ограничения двигательной активности, вызванного непрогрессирующим повреждением или аномалией развития головного мозга в период беременности, родов и раннего послеродового развития (до 20 дней жизни) и ведущего к развитию двигательных дефектов. Церебральный паралич – в первую очередь селективный дефект моторной функции мозга, определяющий данное расстройство, а термин «ДЦП» используется у детей, преимущественно страдающих двигательными нарушениями.

Состояние возникает во внутриутробном, интранатальном и раннем постнатальном периодах и сохраняется в течение всей жизни, характеризуясь непрогрессирующими моторными нарушениями, выраженность которых может изменяться со временем. Двигательные нарушения при церебральных параличах часто сопровождаются нарушением зрения и слуха (>70%), когнитивными (до 80%), психическими (до 40%), речевыми (до 17–84%) и интеллектуальными (до 35–40%) расстройствами с нарушением поведения и коммуникации ребенка, эпилепсией и вторичными нарушениями опорно-двигательного аппарата. Продолжительность жизни таких пациентов снижается, увеличиваются расходы семьи и системы здравоохранения.

Факторы риска.

Определено большое число факторов, влияющих на нормальное развитие плода, однако роль в формировании церебрального паралича многих из них до конца не изучена. Главное отличие детского церебрального паралича –

время воздействия патологического фактора. Выделяют пренатальные (антенатальные), интранатальные (натальные) и постнатальные факторы развития заболевания. До 80% случаев поражений при церебральном параличе возникают в результате влияния антенатальных факторов (гипоксически-ишемические, травматические, инфекционные, в т.ч. TORCH-инфекции, и синдромальные состояния), воздействующих на плод в период внутриутробного развития и вызывающих аномальное развитие мозга. Воздействие антенатальных факторов приводит к внутриутробной гипоксии плода и нарушению маточно-плацентарного кровообращения. Кислородная недостаточность угнетает синтез нуклеиновых кислот и белков, приводя к структурным нарушениям головного мозга.

Антенатальные факторы развития церебрального паралича:

1. острая или хроническая соматическая патология (сахарный диабет, гипотиреоз, сердечные пороки, артериальная гипертензия, анемия, ожирение), инфекционные заболевания (в т.ч. инфекции мочеполовой системы) и возраст матери (≥ 35 лет);
2. профессиональные вредности, физические травмы во время беременности, потребление алкоголя, наркотических веществ и фармакологических препаратов (особенно на ранних этапах гестации), стрессы и психологический дискомфорт беременной;
3. нарушения физиологического течения беременности (хроническая внутриутробная гипоксия плода, фето-плацентарная недостаточность, угроза прерывания беременности, предлежание и преждевременная отслойка плаценты, токсикозы беременных), многоплодная беременность (риск возникновения церебрального паралича при многоплодной беременности в 6–7 раз выше и составляет до 8–9 случаев на 1000 новорожденных);

4. внутриутробное инфицирование плода (ЦМВ, краснуха, токсоплазмоз, герпес, сифилис, чаще вирусной этиологии, с непосредственным воздействием инфекционного агента на формирующуюся ткань мозга);

5. иммунологическая несовместимость матери и плода (по системам АВО и резус-фактора).

В последующем внутриутробная патология часто отягощается интранатальной (около 10% детей с церебральным параличом имеют признаки интранатальной асфиксии). Часто отмечается сочетание нескольких неблагоприятных факторов, воздействующих в период беременности и родов. До недавнего времени родовая асфиксия считалась ведущей причиной поражения мозга у детей, особенно при сочетании с хронической внутриутробной гипоксией плода. Существенное место в этиологии церебрального паралича занимает внутричерепная родовая травма вследствие механических воздействий на плод (сдавление, разможжение и некроз мозгового вещества, кровоизлияния в оболочки и вещество мозга, нарушения кровообращения), часто возникающая на фоне нарушений внутриутробного развития.

Интранатальные факторы развития церебрального паралича (осложнения в родах с развитием острой гипоксии или травмой плода):

1. многоплодная беременность;
2. преждевременные роды;
3. клинически узкий таз;
4. тазовое предлежание плода;
5. слабость родовой деятельности;
6. длительный безводный промежуток и продолжительное стояние головки плода в родовых путях;
7. затяжные или стремительные роды;
8. инструментальное родовспоможение и кесарево сечение;
9. дискоординированная родовая деятельность;
10. асфиксия в родах;
11. родовая травма плода.

К постнатальным факторам развития церебрального паралича относятся: гипоксически-ишемические, инфекционные (неонатальный сепсис, нейроинфекции – энцефалит, менинго-энцефалит различной этиологии), послеродовые травмы центральной нервной системы и гипербилирубинемия новорожденных.

Факторы риска развития церебрального паралича, характерные для доношенных детей: аномалии плаценты, большие и малые дефекты внутриутробного развития плода, низкая масса тела при рождении, аспирация мекония, инструментальное/экстренное кесарево сечение, асфиксия в родах, неонатальные судороги, респираторный дистресс-синдром, гипогликемия, неонатальные инфекции, длительное пребывание в отделении реанимации новорожденных.

Факторы риска развития церебрального паралича, характерные для недоношенных детей: гестационный возраст <37 недель у пациентов с церебральным параличом >30% случаев (у детей без паралича не более 8–10%). Риск развития церебрального паралича зависит не только от сроков гестации, но и от массы тела. У 12,1% новорожденных с низкой массой тела впоследствии формируются двигательные дефекты. Риск развития церебрального паралича выше при массе тела менее 2500 г в 11,3 раза, при массе менее 1500 г – в 36,7 раза, чем у родившихся с весом >2500 г.

Факторы риска развития церебрального паралича, характерные для переношенных детей (гестационный возраст 42 недели и более): высокая вероятность родовой травмы при естественном родоразрешении, продолжительная гипоксия плода, аспирация мекония.

Отдельные факторы риска развития церебрального паралича являются потенциально предотвратимыми. По данным некоторых авторов, до 50% случаев церебрального паралича не имеют точно установленной этиологии.

Классификация.

В 1973 году принята рабочая классификация детского церебрального паралича К.А. Семеновой:

1. двойная гемиплегия (спастический тетрапарез с равномерным поражением конечностей или преобладанием нарушений в руках);
2. спастическая диплегия (спастический тетрапарез с преимущественным поражением ног);
3. гемипаретическая форма (спастическая гемиплегия с односторонним поражением руки и ноги);
4. гиперкинетическая форма (возникновение непроизвольных движений);
5. атонически-астатическая форма (диффузное снижения тонуса мышц).

Определенное распространение получила классификация церебрального паралича Л.О. Бадаляна (1988 г.):

1. Спастические формы:

- гемиплегия;
- диплегия;
- двусторонняя гемиплегия (спастический тетрапарез);

2. Дистоническая форма;

3. Гиперкинетическая форма;

4. Атаксическая форма;

5. Атонически-астатическая форма;

6. Смешанные формы:

- спастико-атаксическая;
- спастико-гиперкинетическая;
- атактико-гиперкинетическая.

В настоящее время в России используется Международная классификация болезней 10 пересмотра:

G80 – Детский церебральный паралич;

G80.0 – Спастический двусторонний церебральный паралич (двойная гемиплегия);

G80.1 – Спастическая диплегия (нижний спастический парапарез);

G80.2 – Детская гемиплегия (спастический гемипарез);

G80.3 – Дискинетический церебральный паралич (гиперкинетический и дистонический варианты);

G80.4 – Атаксический церебральный паралич (атонически-астатическая форма);

G80.8 – Другой вид детского церебрального паралича (смешанные формы ДЦП);

G80.9 – Детский церебральный паралич неуточненный.

Определение объема необходимой реабилитации детей с церебральным параличом требует надежных и достоверных подходов к оценке двигательных нарушений. Особенности и степень выраженности нарушений движения могут использоваться для определения прогноза развития ребенка и объема необходимой терапии. Стандартизация подходов к определению тяжести нарушения движения привела к созданию прогностических критериев развития двигательных функций.

Разработана пятиуровневая система оценки двигательных навыков, основанная на функциональных возможностях пациентов с церебральным параличом сидеть и ходить и необходимости использовать вспомогательные приспособления (ручные – ходунки, костыли, трости – или колесные средства передвижения). В рамках данной классификации дети оцениваются по возрастным особенностям двигательной активности. Мировой стандарт объективной оценки нарушений двигательных функций у детей – шкала GMFCS (Gross Motor Function Classification System) – независимая, функциональная классификация церебрального паралича, предложенная R. Palisano (1997г.), учитывающая степень развития моторики и ограничения перемещения в повседневной жизни у пациентов с церебральным параличом для пяти возрастных групп (до 2 лет, от 2 до 4, от 4 до 6 лет, от 6 до 12, от 12 до 18 лет). Выделяют пять уровней развития двигательных функций для пяти возрастных групп: Уровень I – ходьба без помощи и без ограничений. Отличия I и II уровней – дети II уровня не способны бегать, прыгать, имеют сложности с долгим передвижением и длительным сохранением равновесия (в этих ситуациях могут нуждаться в использовании вспомогательных средств). Уровень II – ходьба с ограничениями; без помощи в пределах помещения. Отличия II и III уровней – дети III уровня нуждаются в использовании вспомогательных средств для передвижения (II уровня после 4 лет не нуждаются во вспомогательных средствах). Уровень III – ходьба с помощью окружающих или с использованием ручных приспособлений для передвижения. Уровень IV – самостоятельное передвижение ограничено, могут использовать моторизированные средства передвижения (коляски); обычно сидят с поддержкой.

Уровень V – полная зависимость пациента от окружающих (перевозка в коляске/инвалидном кресле, крайне ограниченная возможность передвижения, ограничение контроля движений головы и тела).

Широко используются специализированные шкалы оценки отдельных двигательных функций (в первую очередь функции рук). Подобный GMFCS метод оценки двигательной активности The Manual Ability Classification System (MACS) основан на способности детей с церебральным параличом использовать руки для манипуляции предметами в повседневной жизни (в семье, школе, общественных местах) в зависимости от возраста ребенка и также включает пять уровней.

Формы

Клинические проявления церебрального паралича и выраженность двигательных нарушений зависят от размера и локализации повреждения, интенсивности и длительности лечебных и реабилитационных мероприятий. В отечественной литературе выделяют следующие стадии развития церебрального паралича (К.А. Семёнова, 1976):

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

Повышение мышечного тонуса встречается у 80% детей с церебральным параличом и является частью синдрома поражения верхнего моторного нейрона, характеризуясь скоростью-зависимым повышением мышечного тонуса и повышением сухожильных рефлексов в результате гипервозбудимости рецепторов растяжения [J.W. Lance 1980].

Повышение мышечного тонуса сочетается с наличием патологических тонических рефлексов, наиболее выраженных при перемене положения тела (особенно при вертикализации), появлением патологических синкинезий при

совершении произвольных движений, нарушением взаимодействия мышц синергистов и антагонистов и повышением общей рефлекторной возбудимости. С ранних этапов развития ребёнка повышение мышечного тонуса ведёт к формированию патологического двигательного стереотипа, закреплению привычных установок конечностей, развитию суставных контрактур и прогрессирующему ограничению функциональных возможностей ребёнка. Повреждения головного мозга при церебральном параличе могут сопровождаться когнитивными, речевыми, интеллектуальными и поведенческими дефектами, нарушением зрения и эпилептическими приступами. Осложнения центрального паралича (преимущественно ортопедическая патология – суставно-мышечные контрактуры, деформации и укорочения конечностей, подвывихи и вывихи суставов, сколиоз) формируются уже в поздней, резидуальной стадии заболевания. Двигательные нарушения ведут к дополнительному ограничению возможности к самообслуживанию ребёнка, сложностям получения образования и полноценной социализации.

G80.0 – Спастический двусторонний церебральный паралич (спастический тетрапарез, двойная гемиплегия).

Наиболее тяжелая форма церебрального паралича с неблагоприятным прогнозом. Проявляется двусторонним повышением мышечного тонуса по спастическому или смешанному типу, преобладающего в руках или выраженного в равной степени в верхних и нижних конечностях.

Возникает из-за аномалий развития головного мозга с массивным повреждением незрелых тканей, внутриутробных инфекций и перинатальной гипоксии (с развитием диффузного,

гипоксически-ишемического поражения и развитием мультикистозной трансформации ткани мозга, нередко с формированием вторичной микроцефалии).

Сопровождается выраженными нарушениями движения, речи, психики и интеллекта, расстройствами зрения (за счет атрофии зрительных нервов) и слуха, с частым присоединением эпилепсии и ранним формированием вторичных осложнений (контрактур суставов и костных деформаций).

При МРТ определяется выраженная ПВЛ и мультикистозная корковая энцефаломалиция, деструктивно-атрофические нарушения с признаками гидроцефалии.

В начале заболевания определяется снижение мышечного тонуса и задержка редукции безусловных рефлексов. Ребенок не держит голову, не фиксирует взгляд, не переворачивается, функции конечностей практически отсутствуют. Затем отмечается повышение мышечного тонуса, усиление глубоких сухожильных рефлексов с расширением рефлексогенных зон, выявляются патологические рефлексы, выраженное усиление тонических рефлексов, установочные рефлексы не развиваются. В вертикальном положении ребенок перекрещивает ноги в нижней или верхней трети голеней, резко нарушено разведение бедер, в положении лежа на спине руки приведены к туловищу и согнуты в локтевых суставах, ноги разогнуты и вытянуты.

Псевдобульбарные симптомы, возникающие в результате надъядерного паралича, затрудняют жевание и глотание пищи, что нередко приводит к развитию аспирационной пневмонии. По мере роста ребенка развиваются сгибательные контрактуры коленных и локтевых суставов. Психическое и речевое развитие находится на уровне умственной отсталости и грубой дизартрии. Нарушение движения в руках и частое отсутствие мотивации ограничивают самообслуживание и простую деятельность пациентов.

G80.1 – Спастическая диплегия или болезнь Литтла

Является частой формой спастического паралича (до 60–65%). Проявляется двусторонним поражением конечностей с преимущественным преобладанием нарушений в ногах и ранним формированием деформаций и контрактур нижних конечностей. Часто развивается у недоношенных детей (67–69%). Возникает из-за перинатальной аноксии и осложнений интенсивной терапии (особенно при сроках гестации 25–33 недели) с развитием перивентрикулярного некроза и последующего диффузного глиоза белого вещества. При МРТ определяется перивентрикулярная лейкомаляция (более 70% пациентов со спастической диплегией, часто в области, где волокна, иннервирующие ноги, проходят через внутреннюю капсулу) и последствия внутрижелудочковых кровоизлияний. Сочетание ПВЛ с интра- и перивентрикулярными кровоизлияниями может усилить выраженность нарушений. Может сопровождаться нарушениями психического и речевого развития, патологией черепных нервов и проявлениями псевдобульбарного синдрома, нарушением зрения (более 70% детей – за счет атрофии зрительных нервов) и слуха, умеренным снижением интеллекта. В первые месяцы жизни (до 6–12 недель) клинические проявления могут быть незаметны. После 3-4 месяцев гестационного возраста выявляется мышечная гипотония, ребенок слабо удерживает голову, с обеднением двигательной активности на фоне усиления выраженности безусловных рефлексов (асимметричный тонический шейный рефлекс, ладонный и подошвенный хватательные рефлексы, рефлекс Моро, автоматической походки). Первый признак заболевания часто становится заметен, когда ребенок начинает ползать, перетаскивая ноги за телом. По мере формирования клинической картины заболевания отмечается нарастание мышечного тонуса с

преобладанием двигательных нарушений в проксимальных отделах конечностей и преимущественным поражением ног с экстензией в коленных и флексией в голеностопных суставах (в положении лежа ноги больного обычно вытянуты). В вертикальном положении ребенок перекрещивает ноги, при попытке поставить на горизонтальную поверхность – с упором на носки (при пассивной вертикализации ноги разогнуты и перекрещены). При выраженном повышении мышечного тонуса из-за чрезмерной аддукции бедер бывает затруднено применение подгузников. Выявляются усиление глубоких сухожильных рефлексов во всех конечностях с расширением рефлексогенных зон, клonusы стоп и надколенника, патологические стопные рефлексы. Нередко отмечается затруднение движений в плечевых и локтевых суставах с отведением рук в плечевых суставах, сгибанием в локтевых и пронацией в лучезапястных суставах. В положении сидя больной часто не удерживает спину вертикально и наклоняется вперед. До 52% пациентов ходят самостоятельно. Постоянное напряжение сгибателей стоп приводит к перенапряжению ахиллова сухожилия. С возрастом отмечается нарушение походки (ребенок ходит медленно, с трудом, с упором на носки, ноги в эквиноварусной позиции). Постепенно развивается тугоподвижность крупных суставов, патологические установки и деформации стоп, ограничение движений из-за контрактур. Для тяжелых форм заболевания характерна атрофия мышц и нарушение роста нижних конечностей. Прогноз двигательных возможностей менее благоприятен, чем при гемипарезе. Прогноз интеллектуального развития хороший. Отмечается спастическая дизартрия. Вероятность эпилептических приступов незначительна. Однако, развитие эпилепсии значительно ухудшает речевое и психическое развитие.

G80.2 – Спастический односторонний церебральный паралич (детская гемиплегия, спастический гемипарез).

Выявляется у 15–18% детей с церебральным параличом. Проявляется односторонним спастическим парезом с преобладанием поражения в руке (реже встречается спастический монопарез). Заболевание преобладает у доношенных детей. Причиной спастической гемиплегии наиболее часто являются преимущественно односторонние, ишемические и геморрагические инсульты, связанные с перинатальной травмой, развитием перивентрикулярного геморрагического инфаркта, врожденными аномалиями мозга и тромбофилическими состояниями, нередко имеющими генетическую природу. Типичная причина развития гемиплегии – инфаркт из-за тромбоэмболической закупорки артерии. Полная окклюзия артерии с односторонним, очаговым некрозом ткани мозга наиболее часто находится в области левой средней мозговой артерии вследствие гемодинамических особенностей (открытый артериальный проток и более короткое расстояние между сердцем и левой сонной артерией). В отличие от инфаркта в области передней мозговой артерии, проявляющегося парезом ноги, дистальная окклюзия СМА приводит к одностороннему поражению тела, руки и головы, а проксимальная окклюзия СМА может затрагивать переднюю мозговую артерию, приводя к полной гемиплегии. У недоношенных детей гемиплегия обычно связана с перивентрикулярным геморрагическим инфарктом и перивентрикулярной лейкомаляцией. При МРТ определяются гемиатрофии полушарий с расширенными боковыми желудочками на контралатеральной пораженной конечности стороне, унилатеральные корковые мальформации и порэнцефалические кисты асимметричные перивентрикулярные лейкомаляции.

Более трети пациентов (>35%) со спастической гемиплегией страдают эпилепсией. Преобладают фокальные и вторично генерализованные эпилептические приступы. В раннем возрасте могут встречаться миоклонические и асимметричные тонические

инфантильные спазмы. У 25% детей с гемиплегией отмечаются когнитивные нарушения, задержка психоречевого развития и умственная отсталость. Интеллект страдает в меньшей степени, чем при других формах церебрального паралича.

Ранние признаки заболевания появляются уже в первые месяцы жизни в виде уменьшения спонтанной двигательной активности на пораженной стороне (рука, как правило, страдает больше, чем нога). Отмечается повышение мышечного тонуса на пораженной стороне в разгибателях ноги (преимущественно в мышцах голени, с дальнейшим развитием эквиноварусной деформации стопы) и сгибателей руки (рука больного согнута в локтевом суставе, при- ведена к туловищу, а нога вытянута). Часто выявляются усиление глубоких сухожильных рефлексов с обеих сторон, с преобладанием в пораженных конечностях, патологические рефлексы, клonusы стоп и надколенника. Иногда отмечается недостаточность VII и XII пар черепных нервов. У детей с гемипаретической формой церебрального паралича отмечается задержка формирования двигательных навыков, ходить они начинают обычно после 18–24 месяцев жизни. Походка гемипаретическая. В дальнейшем отмечаются гипотрофия и укорочение пораженных конечностей, развиваются деформации стоп и односторонние контрактуры суставов. Уровень социальной адаптации определяется не степенью двигательных нарушений, а интеллектуальными возможностями ребёнка.

G80.3 – Дискинетический церебральный паралич (дистонический и гиперкинетический варианты).

Проявляется произвольными движениями – гиперкинезами (атетоз, хореоатетоз), изменением мышечного тонуса (мышечная дистония), частыми речевыми нарушениями (гиперкинетическая дизартрия).

Частая причина – гемолитическая болезнь новорождённых в результате резус-конфликта и несовместимости в системе АВ0 с развитием «ядерной» желтухи (при уровне непрямого билирубина в крови 428–496 мкмоль/л у доношенных и 171–205 мкмоль/л у недоношенных детей), острая интранатальная асфиксия у доношенных детей с селективным ишемическим поражением базальных ганглиев, длительная внутриутробная гипоксия плода с поражением структур экстрапирамидной системы и слухового анализатора.

На МРТ определяется «status marmoratus» базальных ганглиев (чаще к 7-8 месяцам жизни ребенка) с нерегулярным беловатым оттенком таламуса и полосатого тела, связанным с ненормальной сетью тонких миелиновых волокон, проходящих через глиальные рубцы. Нарушения могут выявляться в таламусе, хвостом ядра, скорлупе, бледном шаре, оgrade, красном и субталамическом ядрах, белом веществе полушарий. Отмечается неспецифическая церебральная атрофия. При поражении головки хвостатого ядра и скорлупы преобладает хореоатетоз, бледного шара – дистонические нарушения. Преобладают гиперкинезы, выявляющиеся спустя несколько месяцев после рождения, обычно к середине первого года жизни, доминируя к концу первого года жизни. Характерна мышечная гипотония и запаздывание редукции безусловных рефлексов. Изменение мышечного тонуса по пластическому типу с формированием дистонических проявлений появляются между 5 и 10 месяцами с постепенным нарастанием на протяжении первых лет жизни. Кормление может быть затруднено за счет раннего (к 2-3 месяцам жизни) появления гиперкинезов языка, отмечается слюнотечение из-за вовлечения мышц ротоглотки и присоединение гиперкинезов мимических мышц (к 6-8 месяцам). Произвольные движения и нарушение правильной установки туловища и конечностей четко выявляются во втором полугодии первого года жизни с завершением формирования клинической

картины заболевания (непроизвольные движения, атетоз, хорей и дистония, преобладающие в положении лежа) на 2 году жизни. Признаков поражения центрального мотонейрона может не быть, глубокие рефлексy остаются нормальными или бывают повышены. Гиперкинетические проявления усиливаются при движении и эмоциональных нагрузках, преобладают в дистальных отделах конечностей и мимических мышцах и отсутствуют во сне. Гиперкинезы значительно тормозят развитие двигательных навыков. Садиться и сидеть дети начинают с задержкой. Движения пациентов порывистые, неловкие.

Речь значительно нарушена (у 90% детей отмечается общее недоразвитие речи, гиперкинетическая дизартрия с нарушением модуляции речи – невнятная, маловыразительная речь). Характерны нарушения вегетативных функций (спонтанные колебания температуры тела, гипергидроз, тахикардия, лабильность АД). У 30–80% отмечается нейросенсорная тугоухость. У большинства детей отмечается сохранение интеллектуальных функций, а снижение интеллекта варьирует в широких пределах, от незначительного до грубого. Могут отмечаться нарушения в эмоционально-волевой сфере и эпилептические приступы.

G80.4 – Атаксический церебральный паралич (атонически-астатическая форма церебрального паралича)

Выявляется по данным различных авторов от 0,5–2% до 10–12% в группе детей с церебральным параличом. Проявляется диффузной мышечной гипотонией и нарушением координации движений и равновесия, выраженными явлениями атаксии, дисметрии, гиперметрии и асинергии при выполнении целенаправленных движений. Заболевание развивается при повреждениях мозжечка, лобно-мосто-мозжечкового пути и лобных долей мозга вследствие родовой травмы, гипоксически-ишемического поражения или врождённых аномалий развития. Непосредственно мозжечок часто не страдает, а нарушаются его связи с другими отделами головного мозга. При МРТ определяется атрофия лобных долей, атрофия мозжечка (особенно у глубоко недоношенных детей, при длительной ИВЛ). Отмечается значительная неоднородность этиологии и клинических проявлений заболевания. В раннем возрасте отмечается мышечная гипотония с формированием синдрома «вялого ребенка» и задержкой моторного развития. После 6-го месяца жизни проявления становятся более очевидными, отмечается усиление сухожильных рефлексов, интенционный тремор, тремор туловища и головы, нистагм, разболтанность и рекурвация крупных суставов. Наблюдается моторная неловкость с неспособностью выполнять точные и быстрые движения. Могут отмечаться нарушения интеллекта различной степени выраженности. Речь страдает у 60–75% детей (мозжечковая или псевдобульбарная дизартрия). В половине случаев состояние требует проведения дифференциальной диагностики с наследственными заболеваниями.

G80.8 – Другой вид детского церебрального паралича (смешанные формы) Смешанные формы, возникающие при сочетанном поражении пирамидной и экстрапирамидной систем (спастика-атаксическая, спастика-гиперкинетическая, атактико-гиперкинетическая).

G80.9 – Детский церебральный паралич неуточненный

Диагностический алгоритм

1. Исключение признаков прогрессирующего или дегенеративного заболевания центральной нервной системы в анамнезе.
2. Определение формы церебрального паралича.

3. Выявление сопутствующей патологии.

- Оценка задержки психического, речевого и интеллектуального развития.
- Оценка нарушения зрения и слуха.
- Определение ортопедической патологии.
- Определение нарушения питания и глотания.
- Уточнение наличия эпилепсии и эпилептиформной активности на ЭЭГ.

4. Проведение или оценка результатов обследований, подтверждающих этиологию церебрального паралича.

- МРТ головного мозга (выявленная структурная патология соответствует анамнезу и клинической картине заболевания, при наличии аномалий развития – решение вопроса о генетическом консультировании; при наличии инсульта – проведение обследования свёртывающей системы крови).
- Исключение метаболических заболеваний (при наличии в анамнезе эпизодов метаболической декомпенсации и семейных случаев ДЦП, смертей и недифференцированных неврологических заболеваний).

5. Если этиология заболевания остается неясна, при наличии непрогрессирующего нарушения двигательного развития пациент ведется с предположительным диагнозом церебрального паралича.

Основные подходы к лечению церебрального паралича.

Ключевыми принципами оказания помощи при церебральном параличе являются раннее начало лечения, непрерывность и преемственность этапов реабилитации. Оказание помощи подразумевает работу группы врачей, педагогов, психологов, логопедов и специалистов социального профиля с учетом потребностей ребенка и обязательным участием семьи в его постоянной реабилитации и социальной адаптации.

Цель терапии – своевременная компенсация функциональных нарушений, минимизация вторичных нарушений и социальных последствий заболевания с достижением оптимальной адаптации ребёнка к существующему дефекту, основанная на принципах пластичности нервной системы. Благодаря пластичности развивающейся нервной системы возможна определенная компенсация утраченных функций.

Церебральный паралич требует непрерывной, ежедневной реабилитации с первых дней жизни ребенка, включающей:

- обеспечение передвижения, поддержания позы и повседневной двигательной активности;
- обеспечение коммуникации;
- лечение сопутствующих заболеваний;
- уход за ребёнком с обеспечением качества жизни пациента и членов его семьи.

Методы физической реабилитации включают массаж, лечебную гимнастику, аппаратную кинезиотерапию, использование специальных тренажёров («Локомат» – для формирования навыков ходьбы и «Армео» для формирования функции верхних конечностей). Лечебная

гимнастика (особенно в первые годы жизни) дополняется приёмами, основанными на торможении патологических рефлексов и активации физиологических движений (методики Войта, Бобат). В старшем возрасте применяются специальные костюмы («Адели», «Гравистат», «Атлант») с целью коррекции позы и дозированной нагрузки на опорно-двигательный аппарат для нормализации проприоцептивной афферентации (метод динамической проприоцептивной коррекции). Используются физиотерапевтические методы (аппликации грязей, парафина, озокерита, электростимуляция, электрофорез с лекарственными веществами, водные процедуры). К альтернативным методам лечения относят акупунктуру и иглорефлексотерапию, мануальную терапию и остеопатию, иппотерапию и дельфинотерапию, йогу, однако достоверной оценки эффективности и безопасности данных методик до сих пор нет. Хирургические методы также играют важную роль в восстановлении и сохранении функциональных способностей пациентов с церебральным параличом. На ранней стадии развития заболевания (до четырех месяцев) диагноз не всегда очевиден, однако наличие факторов риска развития церебрального паралича является показанием к наблюдению за ребенком. Новорожденным помощь оказывают уже в роддоме, на 2 этапе (в специализированных отделениях детских больниц) и 3 этапе (амбулаторно при детских поликлиниках). Продолжительность непрерывного пребывания ребёнка в лечебном учреждении зависит от тяжести двигательных нарушений и сопутствующей патологии. Дополнительным этапом восстановительного лечения является направление детей в учреждения санаторного профиля. Важным является как проведение курсов комплексного восстановительного лечения в условиях медицинского учреждения, так и выполнение рекомендаций в домашних условиях. Снижение мышечного тонуса является одной из основных задач большинства реабилитационных методик. Однако, мышечный тонус играет опорную роль при перемещениях пациента и его снижение не всегда ведёт к улучшению двигательной функции, обладая минимальным влиянием на приобретение новых функциональных возможностей и используясь как дополнение к физической реабилитации двигательных нарушений преимущественно верхних конечностей. Т.о. снижение спастичности является лишь первым шагом к повышению функциональной активности, требующей функциональных методов реабилитации, а концепция, направленная только на восстановление двигательных функций, считается устаревшей. Акцент терапии сместился от контроля спастичности и укрепления мышц с целью компенсации двигательного дефицита к повышению функциональных характеристик в рамках обучения движениям, улучшения управления движением с задачей-ориентированным подходом и достижению функциональной независимости и хорошего качества жизни пациента. Обязательным элементом лечения является функциональная терапия, являющаяся приоритетным методом реабилитации церебрального паралича, не сопровождающегося изменением мышечного тонуса по спастическому типу. В основе функциональной терапии лежит мотивация ребенка (эффективность зависит не только от размера поражения и степени ипсилатеральной проекции путей от пораженной зоны от сотрудничества с пациентом, которого можно ожидать лишь к возрасту около четырех лет) и обеспечение внутренней активности ребенка, а приоритет отдается выполнению повседневных задач, устанавливаемых индивидуально и корректирующихся в процессе лечения на основании индивидуальных способностей пациента. Вместе с этим не исключается необходимость манипуляций, направленных на устранение основных нарушений. Движение организовано вокруг функциональной задачи, а не рефлекса или изолированной двигательной модели и стимулируется ограничением. Повторяющееся выполнение задач с обратной связью, соответствующих возрасту и возможностям ребенка, способствует улучшению функций.

Факторы, способствующие эффективности подобного подхода – возраст, интенсивность, длительность и тип терапии. Подобный подход приводит к предупреждению вторичных нарушений опорно-двигательного аппарата, улучшению когнитивного, социального и эмоционального развития ребенка, а в некоторых случаях к возможному восстановлению нервных структур и проводящих путей. Для достижения наилучшего результата в лечении церебрального паралича необходимо обеспечение родителей информацией о заболевании ребенка, участие семьи в вовлечении ребенка в лечебный процесс и формировании его самостоятельности. Специалисты должны обучать родителей, как помочь ребенку добиться лучших результатов в повседневной деятельности (кормление, ношение, одевание, купание и игры).

Литература:

1. Бадалян Л.О. Детская неврология. 2016 год.
2. Детский церебральный паралич и эпилепсия. Современные подходы к лечению. Методические рекомендации № 26. Москва 2016 год.
3. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с детским церебральным параличом. Союз педиатров России. 2017г