Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования

«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранений России.

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав. кафедрой: д.м.н., профессор Прокопенко С.В.

# Реферат

Детский церебральный паралич

Выполнила: ординатор 2 года обучения

кафедры Нервных болезней с курсом ПО

Костюченко Ю.Р.

Красноярск 2022

**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.

**Этиология и патогенез**

 ДЦП – полиэтиологичное заболевание. Ведущей причиной развития ДЦП является повреждение или аномалии развития головного мозга плода и новорожденного. Патофизиологическая 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.

**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 8 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 экстремальной 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.

**Классификация**

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.):





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.

 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.

 Большего 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.

 **Диагностика**

 Жалобы и анамнез

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.

 Физикальное обследование

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 скорость-зависимым повышением мышечного тонуса и сопровождающееся повышением сухожильных рефлексов в результате гипервозбудимости рецепторов растяжения». В остальных случаях возможно как снижение мышечного тонуса и нарушение координации (атаксический ДЦП), так и непостоянный характер его изменений (дискинетический ДЦП). При всех формах ДЦП могут встречаться:

- патологические тонические рефлексы, особенно ярко проявляющиеся при

перемене положения тела, особенно при вертикализации пациента;

- патологическая синкинетическая активность 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, а при спастических формах

 ДЦП – к 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.

 Инструментальная диагностика

 Рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ).

Магнитно-резонансная томография (МРТ) является более чувствительным методом, чем КТ головного мозга, и позволяет диагностировать поражение головного мозга на ранних стадиях, выявлять постгипоксическое повреждение головного мозга, ликвородинамические нарушения, врожденные аномалии развития головного мозга).

 Так же рекомендовано проведение видео-ЭЭГ-мониторинга сна/бодрствования (ЭЭГ). Видео-ЭЭГ-мониторинг позволяет определять функциональную активность головного мозга, метод основан на фиксации электрических импульсов, которые исходят от отдельных областей и зон мозга.

 **Клиническая картина**

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.

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 непроизвольными 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, чащепреобладают 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 рефлексами. 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.

**Лечение**

Консервативное лечение

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

• Назначение перорального препарата с миорелаксирующим действием: Толперизон (Н-холинолитик, миорелаксант центрального действия) 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).

• Назначение перорального препарата с миорелаксирующим действием: Тизанидин (средства, влияющие на нервно-мышечную передачу, миорелаксант центрального действия, в Российской Федерации не рекомендован к применению до 18 лет). Стимулируя пресинаптические α2-рецепторы, подавляет высвобождение возбуждающих аминокислот, которые стимулируют NMDA-рецепторы. Подавляет полисинаптическую передачу импульса на уровне промежуточных нейронов спинного мозга). Таблетки 2 и 4 мг. Стартовая доза (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 (производное γ-аминомасляной кислоты, стимулирующее ГАМКb-рецепторы, миорелаксант центрального действия): 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.

• Для антиспастического лечения при ДЦП использовать Диазепам (перорально в дозе 0,25 мг 2 р/д).

Помимо антиспастических препаратов, сопутствующими лекарственными средствами, используемыми при ДЦП, могут быть антиэпилептические препараты, M- и H-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.

 Хирургическое лечение

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.

При неэффективности пероральных антиспастических препаратов и инъекций БТА рекомендуется использование нейрохирургических методов лечения спастичности:

o селективной дорзальной ризотомии

o хронической эпидуральной стимуляции спинного мозга

o установки интратекальной баклофеновой помпы.

**Реабилитация**

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 (например, 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 (например, 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.

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

**Литература**

1. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Тимонина О.В. Детские церебральные параличи. Киев: Здоров'я. 1988. 328 с.
2. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Куренков А.Л., Клочкова О.А., Каримова Х.М., Мамедъяров А.М., Жердев К.В., Кузенкова Л.М., Бурсагова Б.И. Комплексная оценка двигательных функций у пациентов с детским церебральным параличом: учеб.-метод. пособие / Баранов А.А. [и др.]; Федеральное гос. бюджетное науч. учреждение Науч. центр здоровья детей. – М.: ПедиатрЪ, 2014. – 84 с.
3. Клочкова О.А., Куренков А.Л., Намазова-Баранова Л.С., Мамедъяров А.М., Жердев К.В. Общее моторное развитие и формирование функции рук у пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича на фоне ботулинотерапии и комплексной реабилитации// Вестник РАМН. 2013. – Т. 11. – С. 38-48.
4. Куренков, А.Л., Батышева, Т.Т., Виноградов, А.В., Зюзяева, Е.К. Спастичность при детском церебральном параличе: диагностика и стратегии лечения/ А.Л. Куренков// Журнал неврологии и психиатрии. — 2012. — т. 7. — №2. — С. 24-28.