

Детский церебральный паралич – современные представления о проблеме (обзор литературы)

Профессор Т.Т. Батышева, к.м.н. О.В. Быкова, д.м.н. А.В. Виноградов

Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения г. Москвы

Введение

Ведущие места в структуре первичной детской инвалидности занимают врожденные аномалии развития, болезни нервной системы и психические расстройства. Среди заболеваний нервной системы главной причиной детской инвалидности является детский церебральный паралич, распространенность которого составляет 2–2,5 случая на 1000 детей [1].

В среднем, число детей с перинатальной патологией в России составляет около 24% от всего детского населения.

В 86% случаев неврологические заболевания, приводящие к инвалидности у детей, являются следствием патологии беременности и родов, причем исходом такой патологии в 30% случаев является выздоровление, в 30% – стойкая инвалидность, в 40% случаев – условно инвалидизирующие состояния, которые при своевременной и правильной реабилитации могут быть частично или даже полностью обратимы.

В то же время, младенческий возраст является уникальным временным интервалом, в течение которого, при своевременном и адекватном лечении, исход является наиболее перспективным, тогда как с возрастом реабилитационный потенциал ребенка сокращается, что сопровождается заметным снижением ответа на терапию [2].

В нашей стране официальный статистический учет детской инвалидности введен с 1996 г. За первое отчетное десятилетие показатели общей инвалидности в возрастной группе 0–4 лет выросли по всем федеральным округам, с максимальными значениями прироста в Южном ФО (+59,1%). Максимальный прирост показателя общей инвалидности у детей 0–4 лет был зарегистрирован на территории Еврейской АО (+280%), а показателя впервые выявленной детской инвалидности – в Республике Северная Осетия (+390,3%).

Последний показатель, с одной стороны, безусловно связан с ростом инвалидизирующих заболеваний в детской популяции, а с другой, является косвенным свидетельством ранней начатости специалистов и высокой выявляемости этих патологий у детей.

Классификация

Детский церебральный паралич (ДЦП) – это термин, используемый для обозначения группы непрогрессирующих нарушений позы тела и движений, вызванных

повреждением центральной нервной системы (ЦНС), произошедшим в антенатальном, интранатальном или неонатальном периоде. Двигательные нарушения, характерные для ДЦП, часто сопровождаются интеллектуально-мнестическими, речевыми, пароксизмальными расстройствами [3].

Так как ДЦП не является единой нозологической формой, его сложно классифицировать. **В основе различных классификаций ДЦП лежат преобладающие расстройства движения:** так, например, одна из классификаций предполагает наличие четырех основных видов церебрального паралича (спастический, атетодный, атактический и смешанный); другая классификация выделяет три категории двигательных нарушений:

- **спастическая** – с повышенным мышечным тонусом и сухожильными рефлексам (верхний или нижний парапарез, тетрапарез, односторонняя или двойная гемиплегия);

- **дискинетическая** – с нарушением содружественности и адекватности регуляции мышечного тонуса (атетодная или гиперкинетическая форма);

- **атактическая** – с нарушением координации произвольных движений (атонически-астатическая или смешанные формы церебрального паралича).

Около 50% от всех случаев ДЦП составляют нарушения у детей, родившихся недоношенными. Достижения здравоохранения в области выхаживания недоношенных детей значительно повысили выживаемость этих хрупких новорожденных. Однако статистика неумолимо показывает, что по мере снижения гестационного срока и веса плода на момент рождения риск перинатальной патологии с исходом в ДЦП резко возрастает. Например, по сравнению с доношенными детьми риск формирования церебрального паралича у детей, рожденных на 37–41 нед. беременности, возрастает в 5 раз, а у детей, рожденных до 28 нед. гестации – почти в 50 раз [4].

Увеличение риска формирования ДЦП у недоношенных детей связывают с двумя основными группами факторов. Во-первых, недоношенность всегда связана с высокой частотой осложнений при выхаживании, таких, как внутримозговые кровоизлияния, инфекции, нарушения дыхательной и сердечной деятельности. Во-вторых, наступление преждевременных родов может быть вызвано осложнениями беременности, которые на момент родов уже стали причиной неврологических повреждений плода.

Чаще в патогенезе тяжелых перинатальных поражений ЦНС недоношенного ребенка имеет место сочетание перечисленных факторов. Более того, статистически показаны тенденции к преждевременным родам в некоторых семьях, однако генетические механизмы семейных форм недоношенности пока не вполне ясны.

Несмотря на то, что ДЦП является ведущей причиной детской неврологической инвалидности как в России, так и во всем мире, и борьбой с этой патологией озабочены ученые и врачи всего мира, за последние 20 лет заболеваемость ДЦП имеет тенденцию не к снижению, а к росту. Следует отметить, что современные достижения медицины оказывают на статистику ДЦП двойное влияние. С одной стороны, такие факторы риска патологии, как резус-конфликт матери и плода с последующим развитием билирубиновой энцефалопатии, в настоящее время хорошо поддаются контролю и лечению, что несколько уменьшило частоту гиперкинетических форм ДЦП, с другой стороны, значительно увеличился удельный вес таких факторов риска ДЦП, как преждевременные роды и многоплодные беременности.

Исторически в разные времена церебральному параличу приписывались различные патогенетические механизмы. В XX в. основной концепцией формирования ДЦП считалась механическая родовая травма, приводящая к асфиксии плода и новорожденного. Однако эпидемиологические исследования показали, что механическая родовая травма является причиной только 5–10% случаев ДЦП [5].

Другими предположительными механизмами патогенеза церебрального паралича являются: нарушение закладки (формирования) структур головного мозга, пренатальные факторы, прямо или косвенно повреждающие нейроны развивающейся нервной системы, а также различные «страдания» головного мозга в течение первых 7 сут. жизни.

Следует отметить, что если отечественные авторы традиционно считают ДЦП результатом поражения ЦНС, произошедшего в перинатальном периоде, то зарубежные авторы, как правило, включают в статистику церебральных параличей все случаи ишемически-травматического повреждения мозга, имевшего место в жизни плода, новорожденного и ребенка первых трех лет жизни и приведшего к формированию симптомокомплекса характерных для ДЦП двигательных нарушений.

Учитывая ведущие этиопатогенетические причины церебральных параличей, все случаи заболевания можно условно подразделить на две большие группы: генетическую и негенетическую, однако большинство больных окажутся где-то посередине. Поэтому предпочтительнее все-таки пользоваться классификацией, опирающейся на время воздействия патологического фактора, и выделять пренатальную, интранатальную и постнатальную группы причин заболевания. Случаи ДЦП, связанные с многоплодными беременностями и преждевременными родами, целесообразно рассматривать отдельно.

Факторы риска формирования ДЦП

Пренатальные факторы

Во время сложного процесса антенатального формирования ЦНС плода подвержена потенциальному риску различных аномалий. Некоторые из этих аномалий могут затрагивать структуру мозга, в то время как другие, визуально не определяемые, могут вызывать значимые нарушения проведения по коре головного мозга. Аномалии структуры или проводящей системы ЦНС могут иметь как наследственный, так и спорадический характер.

Некоторые инфекционные заболевания матери и плода увеличивают риск церебрального паралича, в том числе вирус краснухи, герпеса, цитомегаловирус (ЦМВ), токсоплазмоз. Каждая из этих инфекций потенциально опасна для плода, только если мать в процессе беременности встретилась с ней впервые или если инфекция активно персистирует в ее организме. Большинство женщин имеют иммунитет к перечисленным инфекциям к тому времени, как они достигают детородного возраста, тем не менее, целесообразно определять иммунный статус женщины с помощью теста на TORCH-инфекции (токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирус, герпес) до и во время беременности.

Так же, как у взрослого человека, у плода в процессе внутриутробного развития может возникнуть инсульт. Фетальный инсульт может быть как геморрагическим (кровоизлияние вследствие повреждения кровеносного сосуда), так и ишемическим (вследствие эмболии кровеносного сосуда). Как у детей с церебральным параличом, так и у их матерей достоверно чаще, чем в популяции, выявляются различные коагулопатии, которые обуславливают высокий риск внутриутробных эпизодов гипер- или гипокоагуляции. Наследственный характер могут иметь как конкретные нозологические патологии свертывающей системы крови, так и дефицит отдельных факторов коагуляции, тромбоцитопатии и т.д.

Вообще **любой патологический фактор, воздействующий на ЦНС плода антенатально, может увеличить риск последующего нарушения развития ребенка**. Кроме того, любой патологический фактор, который увеличивает риск преждевременных родов и низкого веса при рождении, например, алкоголь, табак или наркотические вещества, также подвергает ребенка риску последующего физического, моторного и психического дефекта.

Более того, так как все питательные вещества и кислород плод получает из крови, которая циркулирует через плаценту, все, что мешает нормальной функции плаценты, может отрицательно сказаться на развитии плода или увеличить риск преждевременных родов. Поэтому патологические новообразования или рубцы матки, структурные аномалии плаценты, преждевременная отслойка плаценты от стенки матки и плацентарные инфекции (хориоамнионит) также представляют собой опасность в плане нарушения нормального развития плода и ребенка.

Отдельные болезни или травмы матери во время беременности также могут представлять опасность для

развития плода, ведущую к формированию неврологической патологии. Женщины с аутоиммунными антифосфолипидными или антифосфолипидными антителами также имеют повышенный риск рождения ребенка с неврологическими нарушениями. Потенциально ключевой момент в данном случае – это высокий уровень в крови матери и плода цитокинов, которые являются белками, связанными с воспалением, например, при инфекционных или аутоиммунных заболеваниях, и могут быть токсичными для нейронов плода.

Серьезные физические травмы матери во время беременности могут привести к непосредственной травме плода или поставить под угрозу доступность питательных веществ и кислорода для развивающихся органов и тканей плода.

Интранатальные факторы

Тяжелая асфиксия в родах сегодня не так часто встречается в развитых странах, однако ее вполне достаточно, чтобы привести в дальнейшем к формированию грубых двигательных и психических нарушений. Причины асфиксии могут быть механические: например, тугое обвитие пуповины вокруг шеи плода, ее пролапс и выпадение, а также гемодинамические: кровотечения и другие осложнения, связанные с преждевременной отслойкой плаценты или ее патологическим предлежанием.

Особое внимание необходимо уделить инфекционным факторам. При этом необходимо учитывать, что инфекции не обязательно передаются плоду от матери плацентарным путем, инфицирование может происходить непосредственно во время родов.

Постнатальные факторы

Около 15% случаев церебрального паралича у детей вызваны причинами, воздействующими на организм ребенка уже после рождения.

Несовместимость матери и ребенка по группе крови или резус-фактору может привести к билирубиновой энцефалопатии плода (так называемой «ядерной желтухе»), чреватой формированием гиперкинетических или дискинетических синдромов. Профилактикой этого грозного осложнения является рутинный скрининг анти-Rh-антител у резус-отрицательных женщин после каждого рождения резус-положительного ребенка и уровня гемоглобина и билирубина у новорожденного.

Серьезные инфекции, которые влияют на мозг напрямую, такие как менингит и энцефалит, также могут вызвать необратимые повреждения головного мозга, приводящие к стойкому инвалидизирующему дефициту моторики и психики.

Неонатальные судороги могут как непосредственно вызывать поражение ЦНС, так и являться следствием других скрытых патологических факторов (энцефалит, инсульт, метаболический дефект), которые также будут способствовать формированию стойкого дефицита моторики и психики.

Рассуждая о постнатальных причинах церебральных параличей, необходимо еще раз вспомнить о том, что в большинстве зарубежных стран ДЦП считается симпто-

мокомплекс стойких инвалидизирующих двигательных нарушений, возникших вследствие воздействия на ЦНС плода и ребенка патологических факторов антенатально, интранатально или постнатально до достижения ребенком возраста 3–4 лет. Таким образом, в категорию больных ДЦП по зарубежным стандартам могут входить пациенты с последствиями физических травм, утопления, удушья, интоксикаций, приведшими к стойким неврологическим расстройствам [6].

Симптомы

Симптомы ДЦП можно условно подразделить на **основные** и **сопутствующие**. К основным симптомам целесообразно отнести непосредственные результаты поражения структур ЦНС, приводящие к нарушению моторной и координаторной функции (парезы и спастичность мышц, нарушения координации и мелкой моторики, дистонические атаки и гиперкинезы).

Несмотря на то, что церебральный паралич не является прогрессирующим заболеванием, степень и выраженность его основных симптомов с течением времени могут меняться, а также сопровождаться осложнениями (например, длительно существующая спастичность может привести к формированию контрактур, патологическим позым установкам и деформациям суставов и конечностей, требующим хирургической коррекции).

Сопутствующие неврологические проявления церебрального паралича также являются следствием поражения ЦНС, часто сопровождают церебральный паралич, однако не являются обязательными его спутниками и не имеют отношения к двигательной сфере:

- Интеллектуальные/познавательные нарушения и нарушения поведения.
- Эпилепсия и другие пароксизмальные расстройства.
- Нарушения зрения и слуха.
- Нарушения речи (дизартрия) и питания.

Сопутствующие симптомы церебрального паралича зачастую снижают качество жизни пациентов больше, чем основные симптомы заболевания. В качестве примера можно привести следующие статистические данные: около 1/3 больных ДЦП имеют средние и тяжелые интеллектуальные и познавательные нарушения, около 1/3 – легкие нарушения интеллекта и обучения, и только у 1/3 пациентов с церебральным параличом интеллект не поврежден.

Постановка диагноза

Для церебрального паралича не существует универсального диагностического теста, однако ряд факторов могут обратить на себя внимание врача сразу после рождения ребенка: низкий балл по шкале Апгар, наличие аномального мышечного тонуса и движений. Тем не менее чаще всего диагноз определяется к исходу первых 12–18 мес. жизни малыша, когда по сравнению со здоровыми сверстниками патология двигательной системы становится очевидной [7]. В диагностике ДЦП

активно используют параклинические методики, например ультразвуковую, компьютерную магнитно-резонансную нейровизуализацию (выявление перивентрикулярной лейкомаляции, вентрикуломегалии, очагов ишемии или кровоизлияний или структурных аномалий ЦНС). Нейрофизиологические исследования (электроэнцефалография, электромиография, регистрация вызванных потенциалов) и лабораторные (биохимические анализы, генетические тесты), как правило, используют для выявления часто сопутствующих церебральному параличу патологических состояний (атрофия зрительных нервов, тугоухость, эпилептические синдромы) и дифференциальной диагностики ДЦП с множеством наследственных и обменных заболеваний, дебютирующих на первом году жизни ребенка [8].

Восстановительное лечение

Церебральный паралич не вылечивается, именно поэтому речь идет о восстановительном лечении или реабилитации, однако своевременное и правильное восстановительное лечение способно привести к значительному улучшению функций, нарушенных болезнью. Программа восстановительного лечения ребенка с церебральным параличом зависит от тяжести, характера и преимущественной локализации симптомов, а также от наличия или отсутствия сопутствующих церебральному параличу нарушений слуха, зрения, поведения, познавательной деятельности и т.д. Наиболее серьезными препятствиями к реабилитации ребенка с церебральным параличом являются сопутствующее нарушение интеллекта и познавательной деятельности, которое мешает адекватному взаимодействию между пациентом и инструктором, и эпилептические судороги, которые при отсутствии медикаментозного контроля могут создавать для ребенка риск жизнеугрожающих осложнений на фоне активного стимулирующего лечения. Тем не менее на сегодняшний день разработаны специальные «мягкие» программы реабилитации для детей с эпилепсией, так же как и методики общения с интеллектуально-сниженными пациентами с ДЦП, то есть для каждого пациента может и должна быть разработана своя, индивидуальная программа реабилитации, учитывающая его возможности, потребности и проблемы. Продолжительность восстановительного лечения для пациента с церебральным параличом не ограничена, при этом программа должна быть гибкой и учитывать постоянно меняющиеся факторы жизни больного. **Основной целью реабилитации при церебральном параличе является адаптация больного человека в социуме и его полноценная и активная жизнь.**

Лечебная физкультура, трудотерапия и логопедия

Спаستичность мышц, парезы, нарушение осанки и походки значительно влияют на подвижность больных ДЦП. Лечебная физкультура при этом заболевании направлена на максимальное развитие имеющихся двигательных способностей пациента и компенсацию имеющихся двигательных нарушений с помощью так называемых «технических средств реабилитации», к которым

относятся инвалидные коляски, ходунки, обувные вставки, костыли, ортезы, аппараты [9]. Логопедия, как традиционная, так и высокотехнологичная (внедрение управляемых компьютером устройств связи для больных с тяжелой дизартрией) способна принципиально изменить качество жизни больного церебральным параличом, создавая возможность социального общения [10].

Медикаментозное лечение

Медикаментозное лечение ДЦП является исключительно симптоматическим и должно быть направлено на коррекцию того или иного симптома или осложнения заболевания. Основной проблемой является то, что с точки зрения доказательной медицины только единичные медикаментозные терапевтические методики получили статистическое подтверждение своей эффективности и безопасности у больных церебральным параличом. В число таких методик входит применение антиспастических препаратов, в частности, ботулинического анатоксина, ноотропных препаратов, антиконвульсантов [11]. В то же время ряд принятых ранее медикаментозных методик в настоящее время абсолютно дискредитирован (например, спиртовые и фенольные блокады, вызывающие локальный некроз мышц), а некоторые методики (например, кислородная баротерапия) применяются, не будучи никогда целенаправленно исследованными при этом заболевании [12].

Хирургическое лечение

Фиксированные контрактуры, развивающиеся вследствие длительно существующей мышечной спастичности, обычно рассматриваются с точки зрения целесообразности хирургического вмешательства. Наиболее часто используемые хирургические процедуры при ДЦП – это тенотомии, целью которых является максимально возможное возвращение конечности в нормальное, опорное положение. При грубо выраженной симметричной спастичности, не поддающейся медикаментозным воздействиям и чреватой болевыми или суставными осложнениями, нейрохирург может применить спинальную ризотомию с целью прерывания передачи патологического импульса от спинного мозга к пораженным мышечным группам [13,14].

Прогноз

Церебральный паралич влияет на качество жизни больного человека на любом ее этапе, от детства и юности до зрелости и старости. И на каждом этапе пациента с церебральным параличом должна сопровождать активная реабилитационная поддержка. На сегодняшний день средняя продолжительность жизни 90% больных церебральным параличом не отличается от таковой в популяции в целом [15,16].

Профилактика

Основными современными мишенями профилактики ки церебрального паралича в популяции являются: ран-

ная диагностика и лечение коагулопатий и хронических инфекций у женщин фертильного возраста, профилактики и адекватное лечение, а также санитарно-просветительская работа среди девочек-подростков о необходимости правильного питания, отказа от алкоголя и табакокурения и о значимости своевременного лечения хронических заболеваний.

Литература

1. Johnson Ann. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe // 2002. *Developmental med. child neurol.* – 2002. – Vol.44 (9). – P. 633–640.
2. Семенова К.А. Восстановительное лечение детей с перинатальным поражением нервной системы и детским церебральным параличом. – М.: Закон и порядок, 2007. – 616 с.
3. Paneth N., Leviton A., Goldstein M. et al. A report: The definition and classification of cerebral palsy April 2006 // *Dev. Med. Child Neurol.* – 2007. – Suppl. 109. – P. 8–14.
4. Ehrenkranz R.A., Dusick A.M., Vohr B.R. Growth in the neonatal intensive care unit influences neurodevelopmental and growth outcomes of extremely low birth weight infants // *Pediatrics.* – 2006. – Vol. 117 (4). – P. 1253–1261.
5. Imms C. Children with cerebral palsy participate: a review of the literature // *Disabil.Rehabil.* – 2008. – Vol. 11/30;30(24). – P. 1867–1884.
6. Forsberg H., Eliasson A.-C., Redon-Zouitenn C.. Impaired grip–lift synergy in children with unilateral brain lesions // *Brain.* – 1999. – Vol. 122 (6). – P. 1157–1168.
7. Kolawole T.M., Patel P.J., Mahdi A.H. Computed tomographic (CT) scans in cerebral palsy (CP) // *Pediatr. Radiol.* – 1989. – Vol. 20 (1–2). – P. 23–27.
8. Ashwal S., Russman B.S., Blasco P.A. et al. Practice parameter: diagnostic assessment of the child with cerebral palsy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society // *Neurology.* – 2004. – Vol. 62 (6). – P. 851–863.
9. Steultjens E., Dekker J., Bouter L.M. et al. Occupational therapy for children with cerebral palsy: a systematic review // *Clin. Rehabil.* – 2004. – Vol. 2;18(1). – P. 1–14.
10. Smith M., Sandberg A.D., Larsson M. Reading and spelling in children with severe speech and physical impairments: a comparative study // *Int. J. Lang. Commun. Disord.* – 2009. – Vol. 44(6). – P. 864–882.
11. Heinen F., Desloovere K., Schroeder A.S. et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinumtoxin for children with cerebral palsy // *Eur. J. Paediatr. Neurol.* – 2010. – Vol. 14(1). – P. 45–66. Epub 2009 Nov 14. Review.
12. McDonagh M.S., Morgan D., Carson S., Russman B.S. Systematic review of hyperbaric oxygen therapy for cerebral palsy: the state of the evidence // *Dev.Med.Child Neurol.* – 2007. – Vol. 49 (12). – P. 942–947.
13. White H., Jenkins J., Neace W.P. et al. Clinically prescribed orthoses demonstrate an increase in velocity of gait in children with cerebral palsy: a retrospective study // *Dev. Med. Child Neurol.* – 2002. – Vol.44 (4). – P. 227–232.
14. Farmer J.P., Sabbagh A.J. Selective dorsal rhizotomies in the treatment of spasticity related to cerebral palsy // *Childs NervousSystem.* – 2007. – Vol. 23 (9). – P. 991–1002.
15. Nieuwenhuijsen C., Donkervoort M., Nieuwstraten W. et al. Transition Research Group South West Netherlands. Experienced problems of young adults with cerebral palsy: targets for rehabilitation care // *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation.* – 2009. – Vol. 90 (11). – P. 1891–1897.
16. Donkervoort M., Roebroek M., Wiegerink D. et al. The Transition Research Group South. Determinants of functioning of adolescents and young adults with cerebral palsy // *Disability&Rehabilitation.* – 2007. – Vol. 29 (6). – P. 453–463.