



ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ГОРОДА МОСКВЫ

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ И ЭПИЛЕПСИЯ. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ

Методические рекомендации № 27

Москва 2016



ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ГОРОДА МОСКВЫ

**ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ И
ЭПИЛЕПСИЯ. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К
ЛЕЧЕНИЮ**

Методические рекомендации № 27

Москва 2016

ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

СОГЛАСОВАНО

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель председателя Ученого
медицинского общества Департамента
здравоохранения города Москвы



Е.А. Костомарова

« 28 » сентября 2016 г.

Заместитель руководителя
Департамента здравоохранения



Е.Ю. Хавкина

« 28 » сентября 2016 г.

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ И ЭПИЛЕПСИЯ.
СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ.

Методические рекомендации № 27

Главный внештатный детский
специалист невролог
Департамента здравоохранения
города Москвы

Т.Т. Батышева

« 02 » сентября 2016 г.

Москва
2016

Учреждение разработчик: ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии» Департамента здравоохранения г. Москвы.

Составители: директор ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии» Департамента здравоохранения города Москвы, главный внештатный специалист Департамента здравоохранения Москвы по детской неврологии, главный внештатный специалист Минздрава России по детской реабилитации, доктор медицинских наук, профессор **Т.Т. Батышева**; старший научный сотрудник ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы», кандидат медицинских наук **С.В. Трепилец**; врач невролог-эпилептолог ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы» **В.М. Трепилец**; врач невролог-эпилептолог ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы», доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии и нейрохирургии лечебного факультета РНИМУ им. Пирогова **О.Л. Бадалян**; заместитель директора по научной работе ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы», кандидат медицинских наук **О.В. Квасова**; заместитель директора по медицинской части ГБУЗ «Научно-практического центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы», кандидат медицинских наук **Ю.А. Климов**; ученый секретарь ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы» **С.В. Глазкова**.

Рецензент: доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ **А.С. Петрухин**.

Назначение: для педиатров, неонатологов, неврологов амбулаторных и стационарных ЛПУ педиатрического профиля.

Данный документ является собственностью Департамента Здравоохранения города Москвы, не подлежит тиражированию и распространению без соответствующего разрешения.

ВВЕДЕНИЕ

Последние 25 лет в мире активно формировались подходы к определению, классификации и реабилитации детского церебрального паралича (ДЦП). Важной вехой в становлении взглядов на церебральный паралич стало проведение в июле 2004 г. в Мериленде (США) международного семинара по определению и классификации церебральных параличей, результаты работы которого опубликованы в статье «Предложение по определению и классификации церебрального паралича» [M. Wax et al, 2005], подтвердившего, что церебральный паралич является не этиологическим диагнозом, а клиническим описательным термином, используемым для группы двигательных синдромов.

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.

В современных условиях комплексная реабилитация и социальная интеграция детей с ограниченными возможностями является одним из приоритетных направлений государственной социальной политики Российской Федерации.

Важной проблемой у детей с церебральным параличом является возможная провокация эпилептических приступов при проведении агрессивной реабилитации или атравматизация приступов на фоне терапии. Сочетание церебрального паралича и эпилепсии оказывает негативное влияние на прогноз заболеваний, усиливает двигательные, когнитивные, речевые и интеллектуальные нарушения (особенно при длительном персистировании резистентных к терапии эпилептических приступов и эпилептиформной активности высокого индекса), ограничивает объем необходимой реабилитации (в связи с опасностью провокации приступов или увеличения частоты существующих пароксизмов, нарастания индекса эпилептиформных нарушений и связанного с этим регресса развития при активном проведении реабилитационных мероприятий) и ведет к утяжелению эпилептического процесса, являясь одним из факторов резистентности к АЭП.

Церебральный паралич и эпилепсия, являясь частыми причинами детской инвалидности, имеют негативные социальные последствия, способствуя снижению качества жизни пациентов и их семей. Определение риска дебюта эпилепсии у детей с церебральным параличом в раннем возрасте отражается на выборе тактики ведения.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Церебральный паралич – самая распространенная форма хронических двигательных нарушений у детей и основная причина детской неврологической инвалидности, влияющая на развитие и социальную адаптацию ребенка. По данным зарубежных авторов, заболеваемость церебральным параличом составляет от 2 до 3,6 случая на 1000 новорожденных (в среднем до 2,5 случая). Соотношение мужского и женского пола составляет 1,9:1. В Российской Федерации распространенность церебрального паралича достигает 2,2–3,3 случая на 1000 новорожденных (по данным отдельных авторов – до 5,9). По г. Москве распространенность церебрального паралича составляет около 2,9 случая на 1000 детского населения.

В последние годы частота заболевания растет, что связано с широким внедрением передовых достижений современной медицины, улучшением акушерского пособия и повышением качества медицинской помощи на ранних этапах с возможностью выхаживания глубоко недоношенных детей и детей с экстремально низкой массой тела, отмечается снижение числа пациентов со спастической диплегией и увеличение количества гемипарезов.

Распространенность церебрального паралича значительно выше у глубоко недоношенных и детей с низкой массой тела, особенно весом <1000 г, главным образом из-за внутримозговых кровоизлияний и перивентрикулярной лейкомаляции. В группе недоношенных детей частота заболевания составляет около 1%, у новорожденных с массой тела менее 1500 г распространенность увеличивается до 5–15%, а при экстремально низкой массе тела до 25–30%. Многоплодная беременность также повышает риск развития церебрального паралича: частота заболевания при одноплодной беременности составляет 0,2%, при двойне 1,5%, при тройне 8,0%, при четырёхплодной беременности до 43%.

В структуре заболевания преобладают спастические формы паралича (87,5%), спастическая диплегия встречается у 69,3% детей, гемиплегия у 16,3%, двойная гемиплегия у 1,9% пациентов. Атонически-астатическая форма составляет 9,2%, гиперкинетическая 3,3%.

Распространенность эпилепсии среди детского населения составляет около 10 случаев на 1000 детей. По данным последних лет, сочетание церебрального паралича и эпилепсии составляет около 0,69 на 1000 новорожденных. В зависимости от формы церебрального паралича, риск развития эпилепсии может достигать, по данным различных авторов, от 15 до 90% (в среднем от 28% до 75%, по данным Е.Д. Белоусовой, 2004 г. – 43,2%) с максимумом

при спастической гемиплегии (до 70,6%) и спастическом тетрапарезе (до 66,1%). По данным зарубежных авторов, эпилепсия встречается у 35,4% детей с церебральным параличом, составляя 66% при спастической гемиплегии, 42,6% при тетраплегии и 15,8% при диплегии с частым развитием резистентных форм заболевания, коррелирующих с наличием интеллектуальной недостаточности.

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, разможнение 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.

Во многих случаях факторы риска развития церебрального паралича и эпилепсии совпадают, что позволяет рассматривать их в качестве единых.

- Гипоксически-ишемическое поражение ЦНС с развитием поликистозной лейкомаляции, глиоза полушарий, базальных ганглиев и мозжечка (40–69%)
- Геморрагическое поражение ЦНС с преобладанием субдуральных и субарахноидальных кровоизлияний травматического генеза у доношенных и внутрижелудочковых и паренхиматозных кровоизлияний гипоксического генеза у недоношенных новорожденных (более 10%)
- Инфекционные поражения ЦНС бактериальной и вирусной этиологии (5,5–10,3%)
- Врожденные аномалии развития ЦНС (кортикальные дисплазии, гетеротопии серого вещества, атрофии головного мозга и пр.) от 4 до 7%.

Основными предикторами развития эпилепсии у детей с ДЦП являются структурные поражения головного мозга (82,6%), неонатальные судороги (30,9%), недоношенность (34,5%), эпилептиформные нарушения на ЭЭГ (52%). Отягощенный семейный анамнез по эпилепсии и умственная отсталость также коррелируют с вероятностью присоединения эпилептических приступов.

Обращает на себя внимание полиэтиологичность факторов риска развития эпилепсии у детей с церебральным параличом:

1. форма церебрального паралича (наибольший риск эпилепсии при спастической гемиплегии и тетраплегии);
2. этиология церебрального паралича (наибольший риск эпилепсии при заболеваниях, обусловленных пренатальными факторами, особенно церебральными дисгенезиями);
3. структурные нарушения головного мозга при МРТ (пороки развития центральной нервной системы, кортикальные дисплазии);
4. неонатальные судороги (фрагментарные, клонические, миоклонические, тонические) характеризуются возникновением у доношенных новорожденных в течение первых четырех недель жизни, у недоношенных – в соответствии с гестационным возрастом ребенка и являются неблагоприятным фактором развития эпилепсии (наиболее тяжелый прогноз имеют миоклонические НС) с вероятностью развития церебрального паралича в 25% случаев и присоединения эпилептических приступов в 27% случаев НС;
5. низкая оценка по шкале Апгар (4 балла и менее);
6. глубокая недоношенность (31 неделя и менее);
7. отягощенный семейный анамнез по эпилепсии;
8. внутриутробное инфицирование плода (герпетический энцефалит и пр.);
9. тяжелая степень умственной отсталости;
10. эпилептиформные разряды на ЭЭГ.

Врожденные аномалии развития ЦНС, возникшие в периоде эмбрионального или фетального развития (порэнцефалия, гидроанэнцефалия, мультилокулярная кистозная энцефалопатия, голопроэнцефалия, септооптическая дисплазия, агенезия мозолистого тела, микроцефалия, гемимегалэнцефалия, мальформации коры головного мозга – полимикрогирия, пахигирия, шизэнцефалия, агенезия червя и полушарий мозжечка, врожденная гидроцефалия), внутричерепные кровоизлияния и ишемические инсульты (фетальные, перинатальные и неонатальные) наиболее часто диагностируются у детей с церебральным параличом, нередко имея генетическую основу.

Определены некоторые не прямые генетические факторы, которые могут играть важную роль в предрасположенности к возникновению церебрального паралича в перинатальный и постнатальный периоды с менделевским типом наследования или возникающих в результате экспрессии отдельных изолированных генов. Выявлена генетическая гетерогенность патологии, определены аутосомно-рецессивный и доминантный типы наследования. Не исключается возможность существования X-сцепленных форм церебрального паралича.

Церебральный паралич ассоциирован с целым рядом «кандидатных» генов. Выделяют тромбофильные гены, цитокиновые гены, гены, ассоциированные с аполиipoproteinом E (ApoE) и другие гены, связанные с функцией сердечно-сосудистой и иммунной систем. Это мутации фактора V Лейдена, мутации C677T в гене 5,10-метилентетрагидрофолатредуктазы (MTHFR), мутации G20210A в гене протромбина, мутации 4G/5G гена ингибитора активатора плазминогена-1 (PAI/1), лимфотоксина-α, фактора некроза опухолей-α, eNOS и манноз-связывающегося лектина. Некоторыми авторами отмечается генетическая подверженность воздействию вирусов на плод, способствующая риску развития церебрального паралича (генный полиморфизм цитокинов – toll-подобного рецептора-4 Asp299 Gly, ИЛ-6G-174C, ИЛ-4C-589T).

По-настоящему революционным стало открытие генетической природы некоторых форм эпилепсии и эпилептических синдромов. Особенно актуальна диагностика подобных состояний для перинатальной неврологии, т.к. своевременная заместительная терапия может повлиять на купирование приступов и дальнейшее развитие ребенка. При

приступах, резистентных к базовым АЭП, у детей раннего возраста необходимо исключить генетическую причину заболевания. В последние годы все большее внимание уделяется влиянию наследственных факторов, обуславливающих нейрометаболические нарушения, в качестве основной причины формирования эпилепсии у детей в раннем возрасте.

Патофизиологическая основа формирования церебрального паралича – поражение головного мозга в определённый период его развития с последующим формированием патологического мышечного тонуса при сохранении позотонических рефлексов с сопутствующим нарушением становления ценных установочных выпрямительных рефлексов [Немкова С.А. // Практика педиатра. – 2014. – С. 28–32.].

Действие повреждающих факторов на незрелый мозг определяет разнообразие клинических проявлений, в основе которых лежит синдром поражения центрального двигательного нейрона, включающий позитивные (повышение мышечного тонуса, гиперрефлексия, дискинезия, отсутствие редукции безусловных рефлексов вследствие отсутствия ингибирования в цепях коры головного мозга с последующим развитием вторичных костно-мышечных деформаций) и негативные симптомы (развитие мышечной слабости, нарушение равновесия и координации движений с нарушением способности ходить из-за недостаточности механизмов сенсомоторного контроля). Нарушение последовательности работы мышечных групп и чрезмерная коактивация мышц-антагонистов снижает способность выполнять плавные, координированные движения, необходимые для совершения двигательного акта. Двигательные программы, направленные на процесс ходьбы, захвата и подъема предметов развиваются неправильно.

КЛАССИФИКАЦИЯ

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

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 снижение 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.

Оценка изменения двигательных функций по шкале GMFM (Gross Motor Function Measure) позволила количественно определять изменения двигательных способностей у детей с церебральным параличом с течением времени и степень влияния реабилитации. Тест не имеет возрастных ограничений, однако его элементы стандартизированы для пятилетнего ребенка с нормальным двигательным развитием. Изначально шкала включала 88 элементов, расположенных в соответствии с развитием ребенка и объединенных в пять групп относительно положения пациента (положение лежа с выполнением поворотов; положение сидя; ползание в положении на коленях; положение стоя и ходьба; бег и прыжки) [Russell et al., 1989, 1994].

В дальнейшем была разработана сокращенная версия теста GMFM-66 [Russell et al., 2000], основанная на 66 элементах (каждый элемент оценивается по 4-балльной шкале с последующим вычислением общего балла и отдельно баллов по каждому предложенному положению пациента). При определении прогноза по результатам тестов I и

II уровни считаются более благоприятными, на III уровне подтверждена возможность потери моторных функций, на IV уровне выявлено значительное снижение функций при динамическом контроле (остановка роста, снижение способности к самообслуживанию, нарастание дисбаланса между физическими возможностями и социальными требованиями у подростков).

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 (1997 г.), 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; без помощи в пределах помещения. 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 моторизованные 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. Уровни основаны на умении детей по собственной инициативе манипулировать предметами. Предметы должны находиться в личном пространстве ребенка, соответствовать его возрасту и использоваться при выполнении простых бытовых манипуляций (прием пищи, одевание, игра, рисование). Предметы, используемые в сложных видах деятельности или требующие специальных навыков, не применяются.

Данный метод используется у детей в возрасте от 4 до 18 лет и позволяет оценить общее умение обращаться с предметами быта, не учитывая различия между правой и левой рукой и причины возникновения двигательных нарушений. Выбирается уровень, который лучше всего описывает действия ребенка, оценивается степень самостоятельности и уровень необходимой поддержки. Информацию обычно получают не с помощью тестов, а на основании мнения окружающих ребенка взрослых.

Здоровые дети соответствуют уровню «0».

На I и II уровнях дети не нуждаются в посторонней помощи.

I уровень – руки легко и успешно работают с предметами, ограничения возможны при выполнении операций, требующих высокой скорости и точности, а самостоятельность ребенка в повседневной деятельности не ограничена.

Различия между I и II уровнями

Дети на I уровне могут иметь трудности в манипуляции маленькими, тяжелыми или хрупкими предметами, требующими развитой мелкой моторики, высокой координации движений и взаимодействия обеих рук, может снижаться производительность при выполнении новых, незнакомых действий.

Дети на II уровне могут выполнять те же действия, однако снижается их качество и производительность (особенно при функциональных различиях между руками), пациенты обычно стараются упростить выполняемые манипуляции и использовать для их выполнения обе руки.

II уровень – возможна манипуляция большинством предметов, однако снижается качество и/или скорость выполнения действий, дети избегают определенных видов деятельности, испытывают трудности в альтернативных способах их выполнения, хотя самостоятельность в повседневной деятельности не ограничена.

Различия между II и III уровнями

На III уровне дети самостоятельно манипулируют с большинством объектов, медленно или с низкой производительностью.

На III уровне возможность манипуляций ограничена, нужна помощь и/или корректировка их выполнения, дети не могут выполнять определенные действия и степень их независимости связана с возможностью поддержки окружающими.

III уровень – пациенты манипулируют предметами с трудом, нуждаются в помощи окружающих и использовании оборудования. Производительность медленная, с низким качеством и количеством самостоятельно выполняемых действий.

Различия между III и IV уровнями

На III уровне дети выполняют отдельные виды деятельности медленно, с предварительной подготовкой и кон-

тролем со стороны взрослого.

На IV уровне дети нуждаются в постоянной помощи окружающих и использовании оборудования, участвуя лишь в определенных видах или частях деятельности.

IV уровень – ограничена возможность манипуляции предметами в приспособленных условиях, требуется постоянная помощь и использование дополнительного оборудования, ребенок выполняет самостоятельно лишь часть работы, обычно с усилием и ограниченным успехом.

Различия между IV и V уровнями

На IV уровне дети выполняют часть операций и постоянно нуждаются в помощи.

На V уровня дети иногда могут действовать в особых ситуациях с использованием простых движений.

V уровень – двигательная активность пациентов серьезно нарушена, дети не манипулируют предметами, ограничена возможность выполнять даже простые действия, ребенок постоянно зависит от помощи окружающих.

Тактика лечения детей на I уровне направлена на улучшение существующих двигательных навыков, на II уровне – на улучшение мелкой моторики, увеличение скорости и силы при выполнении различных манипуляций, на III уровне дети нуждаются в более интенсивной практике для достижения самостоятельности в различных видах деятельности, на IV уровне дети требуют посторонней помощи по уходу, а на V уровне могут научиться лишь отдельным простым действиям.

G80 – ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ. ФОРМЫ И ОСОБЕННОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ

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 выраженно-го 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 голени, 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, клонусы 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 тромбоза эмболической 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 двига-

тельной 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 сгибателях руки (рука больного согнута в локтевом суставе, приведена к туловищу, а нога вытянута). Часто выявляются усиление глубоких сухожильных рефлексов с обеих сторон, с преобладанием в пораженных конечностях, патологические рефлексы, клonus 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 на степень двигательных нарушений, а интеллектуальными возможностями ребенка.

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

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

Частая причина – гемолитическая болезнь новорожденных 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, хвостатом ядре, скорлупе, бледном шаре, ораде, 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). Непроизвольные 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, хорея и дистония, преобладающие в положении лежа) на 2 году жизни.

Признаков поражения центрального мотонейрона может не быть, глубокие рефлексы 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 врожденных 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 (спастико-атактическая, спастико-гиперкинетическая, атактико-гиперкинетическая).

G80.9 – Детский церебральный паралич неуточненный

До двух лет жизни дебют эпилептических приступов отмечается у 60–95% детей с церебральным параличом (по данным НПСЦ ДП – 56,2%). После двух лет дебют приступов отмечается у 9,7% детей с церебральным параличом (по данным НПСЦ ДП – 22,2%). У 74,2% пациентов с церебральным параличом и эпилепсией приступы дебютируют на первом году жизни, нередко с формированием эпилептических энцефалопатий младенческого и раннего детского возраста (с развитием когнитивного, речевого, интеллектуального или поведенческого дефекта, усилением моторного дефицита и потерей ранее приобретенных навыков). У детей с церебральным параличом (часто при ПВЛ и диффузных нарушениях процесса миелинизации) возможно сочетание прогрессирующих (не характерных для диагноза «ДЦП») когнитивных и двигательных нарушений или эпилептических приступов с продолженной эпилептиформной активностью медленного сна (ESES, CSWS).

Наиболее характерны симптоматические формы эпилепсии (60–67%, часто сочетающиеся с двигательными, интеллектуальными, поведенческими, речевыми и сенсорными нарушениями), в клинике которых преобладают вторично генерализованные и комплексные фокальные эпилептические приступы. В раннем возрасте преобладают миоклонические приступы и инфантильные спазмы. У детей со спастической гемиплегией преобладают фокальные и вторично-генерализованные приступы. Синдром Веста чаще встречается у детей со спастической тетраплегией.

У детей возможно сочетание церебрального паралича с наличием доброкачественных эпилептиформных паттернов на ЭЭГ и развитием идиопатических (фокальных и генерализованных) форм эпилепсии как сопутствующих состояний, не коррелирующих с очаговой неврологической симптоматикой и структурными изменениями в веществе головного мозга при проведении МРТ.

В 2010 году К.Ю. Мухин разработал критерии диагностики фокальной эпилепсии детского возраста с редкими фокальными, вторично-генерализованными или псевдо-генерализованными эпилептическими приступами, структурными изменениями в мозге (на фоне перинатального поражения ЦНС в анамнезе и стойких неврологических нарушений) и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ.

Наиболее часто эпилепсия встречается при спастических формах ДЦП, составляя около половины случаев болезни (по данным отдельных авторов достигая 68%). Эпилепсия встречается при двойной гемиплегии у 45–65,5% пациентов. Дебют заболевания у 56% детей отмечается на первом году жизни. Наиболее эпилептогенные структурные нарушения – кортикальные дисплазии и шизэнцефалии. Регистрируются генерализованные и вторично-генерализованные тонико-клонические, инфантильные спазмы, миоклонические эпилептические приступы.

При спастической гемиплегии у 52% детей отмечаются гемиклонические или вторично-генерализованные приступы с преимущественным дебютом в возрасте около 4–6 лет. Наиболее эпилептогенные нарушения – последствия перинатальных инсультов с формированием порэнцефалитических кист. У детей со спастической диплегией приступы встречаются реже (около 32% случаев). Отмечаются генерализованные, вторично-генерализованные или гемиклонические приступы. Характерно частое выявление ДЭПД при проведении ЭЭГ. Значительно реже приступы развиваются при остальных формах ДЦП.

Может отмечаться сочетание эпилептических и неэпилептических приступов (как псевдоэпилептических, психогенных пароксизмов, так и дистонических нарушений), рефлекторная провокация приступов внешними сенсорными раздражителями с необходимостью дифференциальной диагностики стартл-эпилепсии и стартл-рефлекса.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика детского церебрального паралича основывается на клинических проявлениях непрогрессирующих нарушений движения и осанки при наличии факторов риска развития болезни. Состояния, не связанные с ограничениями двигательной активности ребенка, не рассматриваются в рамках детского церебрального паралича.

Ранняя диагностика церебрального паралича основана на знании этапов нервно-психического развития ребенка. Двигательные нарушения могут проявляться рано, а диагноз может быть установлен к 6–12 месяцам, когда по сравнению со здоровыми сверстниками патология становится очевидной. Нередко ранняя диагностика церебрального паралича может быть затруднена и заболевание выявляется после 18–24 месяцев жизни.

Ранними признаками церебрального паралича является задержка редукции безусловных тонических рефлексов новорожденного с последующим нарушением формирования установочных рефлексов. На фоне сохранения мышечного гипертонуса после четырех месяцев жизни или выраженной мышечной гипотонии развивается задержка моторного развития с ограничением произвольной двигательной активности ребенка, нарушением координации движений и реакций равновесия, формированием патологического двигательного и позного стереотипа. Симптомы заболевания становятся более выражены в 3–4 триместрах жизни, свидетельствуя о форме церебрального паралича.

Дополнительным признаком патологии в раннем возрасте является качество спонтанной двигательной активности ребенка в возрасте 3–5 месяцев (отсутствие или слабая выраженность даже при отсутствии патологии при МРТ и НСГ указывает на высокий риск развития неврологического дефицита). Двигательная активность здорового младенца характеризуется маленькими, округлыми, изящными движениями с участием шеи, туловища и конечностей (ребенок «извивается») с последующим присоединением целенаправленных движений.

У детей с ВЖК, ПВЛ и асфиксией в родах отмечается обеднение двигательной активности с развитием ригидности мышц конечностей и туловища. Анализ спонтанной двигательной активности ребенка первых месяцев жизни (в т.ч. с использованием The Test of Infant Motor Performance – TIMP, разработанного для оценки функцио-

нальной активности с 32 недель гестационного возраста до 4 месяцев жизни) позволяет достаточно рано выявлять нарушения движения и прогнозировать возникновение функциональных ограничений в старшем возрасте у 80% детей с церебральным параличом, используя преимущества ранней пластичности мозга в лечебном процессе.

Часто для установления диагноза требуется дополнительное обследование (НСГ, КТ, МРТ головного мозга для определения локализации и степени структурных нарушений или врожденных пороков развития, ЭЭГ, видео-ЭЭГ мониторинг, ЭНМГ), исследование зрения и слуха, консультация генетика (при врожденных пороках или данных о метаболических расстройствах) и проведение лабораторных тестов (генетические тесты, биохимические анализы) для выявления сопутствующих церебральному параличу патологических состояний (атрофия зрительных нервов, тугоухость, эпилепсия), оценка питания.

Современные методы диагностики позволяют выявить и уточнить поражение ЦНС уже в раннем возрасте, обеспечивая возможность оценить перспективы развития ребенка и планировать терапию. Нарушение мышечного тонуса, сохранение безусловных рефлексов, формирование патологических поз и движений, задержка этапов моторного развития не являются патогномоничными для диагноза и могут наблюдаться при различных нарушениях развития (в т.ч. при интеллектуальной недостаточности и аутизме).

Большое значение в понимании патогенеза и диагностике церебрального паралича имеет МРТ головного мозга, выявляющая структурные нарушения (корковые дисплазии, атрофии, последствия перинатальных инсультов, локальный или распространенный некроз белого вещества, преимущественно вокруг боковых желудочков мозга и последствия ВЖК) у 83–87% детей с ДЦП. Поражение перивентрикулярного белого вещества встречается у 56%, серого вещества у 18% и аномалии развития мозга у 9% детей с церебральным параличом.

До сих пор нет общепринятой классификации структурных нарушений головного мозга у детей с центральным параличом. В рамках международной классификации детского церебрального паралича разрабатывается система качественной оценки Magnetic resonance imaging classification system (MRICS), в основе которой лежат патогенетические закономерности изменений МРТ в зависимости от сроков возникновения повреждения в разные периоды внутриутробного развития, а не этиологии заболевания, с выделением групп структурных поражений ЦНС (с преобладанием нарушений белого вещества, серого вещества или сочетанного поражения вещества мозга).

Возникновение структурного поражения головного мозга, обнаруживаемого при МРТ у детей с церебральным параличом, зависит от стадии развития мозга в момент воздействия фактора, препятствующего развитию или повреждающего мозг и приводящего к возникновению различных нарушений. Преобладание повреждений белого или серого вещества характеризует определенные временные периоды возникновения нарушений в развивающемся мозге.

Во время первого и второго триместров беременности происходит преимущественно кортикальный нейрогенез, характеризующийся пролиферацией, миграцией и организацией нейронов. Нарушения в этот период с развитием кортикальных дисплазий (лиссэнцефалия, пахиририя, полимикрोगирия), нередко имеющих генетическое происхождение (особенно при симметричном расположении поражений) часто приводят к развитию церебральных параличей.

В третьем триместре основная архитектура мозга в значительной степени сформирована, на первый план выходит рост и дифференцировка нервных окончаний, формирование синапсов и миелинизация. Нарушения в этот период возникают в результате инфекционного и гипоксически-ишемического поражения с развитием воспаления, избыточной продукцией цитокинов, оксидативным стрессом и избыточным высвобождением глутамата, вызывающего эксайтотоксический каскад. В начале третьего триместра преимущественно страдает белое вещество, с развитием перивентрикулярной лейкомаляции или внутримозжечкового кровоизлияния с преобладанием повреждения белого вещества.

Эта патология сопровождается поражением нейронов/аксонов, могут определяться повреждения в таламусе, базальных ганглиях, коре, стволе мозга и мозжечке, однако преобладает повреждение белого вещества. Поражения коркового серого вещества, базальных ганглиев и таламуса с вовлечением центрального мотонейрона в конце третьего триместра характеризуются преобладанием повреждения кортикального или глубокого серого вещества мозга. Инфаркт средней мозговой артерии регистрируется в основном у детей с гемипарезом, в т.ч. глубоко недоношенных детей (с участием лентикюластриарных артерий).

Количественные системы оценки церебрального паралича, основанные на определении степени выраженности двигательных нарушений (чем выше балл, тем более обширные поражения), и качественная система оценки поражения головного мозга по результатам МРТ являются взаимодополняющими в оценке степени поражения. Особое значение имеет возраст ребенка при проведении МРТ. Неполная миелинизация может затруднить выявление незначительных ПВЛ или легкого поражения глубокого серого вещества мозга (базальных ганглиев и таламуса), тогда МРТ следует повторить в динамике. Более достоверны МРТ, проведенные в возрасте старше двух лет. Необходимо помнить, что МРТ является лишь предпосылкой для диагноза, а ее нормальные результаты не исключают церебрального паралича.

Дифференциальная диагностика церебральных параличей при прогрессировании заболевания с появлением новых клинических симптомов проводится с наследственно-дегенеративными и метаболическими заболеваниями, дебютирующими на первом году жизни и характеризующимися отягощенным семейным анамнезом (наличие в семье родственников, страдающих аналогичным заболеванием), полисистемным характером поражений и прогрессирующим течением. Необходимо помнить, что инфекционные заболевания, интоксикации, повторные травмы могут сопровождаться ухудшением состояния пациентов с церебральным параличом, создавая впечатление текущего патологического процесса.

Синдром «вялого ребёнка» (диффузная мышечная гипотония с формированием «распластанной» позы, снижение сопротивления при пассивных движениях в суставах с увеличением их амплитуды и задержка моторного

развития) требует исключения наследственных нервно-мышечных заболеваний и патологии соединительной ткани. Остается открытым вопрос о наследственной предрасположенности и генетической патологии в структуре детских церебральных параличей.

Дети с хромосомной патологией на фоне задержки психомоторного развития имеют специфический фенотип и множественные пороки развития внутренних органов. При наличии гемипареза и признаков перинатального инсульта показано исследование факторов свёртывающей системы крови, полиморфизма генов коагуляции. Нередко за диагнозом стоят недифференцированные генетические синдромы (особенно при атаксических и дискинетических формах).

Вероятность генетической патологии увеличивается при отсутствии перинатальных факторов риска развития церебрального паралича, прогрессировании заболевания с утратой ранее приобретенных навыков, выявлении множественных аномалий развития, неоднократных случаях церебральных параличей или ранних смертей в семье без установления причины.

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.

Диагноз «эпилепсия» основывается на клинической картине заболевания (повторные эпилептические приступы) и выявлении специфических (эпилептиформных) изменений активности мозга в межприступном периоде или во время приступа. Ранняя диагностика эпилепсии с определением формы заболевания определяет дальнейшую эффективность терапии.

Выбор АЭП напрямую зависит от формы эпилепсии и характера изменений активности мозга при ЭЭГ. По данным различных авторов, у 39,3–44,5% детей с церебральным параличом при проведении ЭЭГ выявляется эпилептиформная активность (по данным Gurugai A., 2003 г., > 50% детей с церебральным параличом имеют региональные эпилептиформные нарушения на ЭЭГ, обычно формирующиеся до четырех лет). Преобладают фокальные и вторично генерализованные нарушения, во многих случаях коррелирующие с выраженностью двигательных нарушений.

Длительное персистирование эпилептиформной активности нередко приводит к ухудшению когнитивных функций. Эпилептиформная активность преобладает при спастических формах церебрального паралича, достигая 52,3% и коррелируя с выраженностью двигательных нарушений (при гемипаретических формах с легкой степенью выраженности моторного дефекта может достигать лишь 19,3%). При гиперкинетической форме эпилептиформная активность может достигать 33,3%, а при атонически-астатической форме – 27,3% при отсутствии четкой корреляции между выраженностью двигательных нарушений и частотой встречаемости эпилептиформной активности у детей с указанными формами заболевания.

В 21,5% выявляются доброкачественные эпилептиформные паттерны детского возраста (ДЭПД), представленность которых у пациентов с церебральным параличом увеличивается к возрасту 2-3 лет до 26–48% (в состоянии бодрствования и сна, соответственно). Указанные паттерны (ДЭПД) обуславливают относительную доброкачественность течения болезни при отсутствии корреляции со структурной патологией головного мозга.

Существует большое число пароксизмальных состояний, не связанных с эпилепсией, которые могут быть результатом метаболических нарушений, реакции незрелого детского мозга на гипертермию (фебрильные судороги), внезапного падения артериального давления (синкопы) или спазма голосовой щели (в рамках аффективно-респираторного пароксизма). От 10 до 40% пациентов с диагнозом «эпилепсия» страдают неэпилептическими пароксизмами.

На поликлиническом приеме характер приступа в большинстве случаев определяется на основании субъективных данных анамнеза, а лечащему врачу, в связи с достаточной редкостью возникновения приступов, не представляется возможным получить объективные данные о характере и особенностях пароксизма. Рутинная ЭЭГ, проведенная по стандартной методике, часто не выявляет патологических изменений у пациентов с эпилепсией. Возникающие сложности в постановке диагноза и определении формы эпилепсии ведут к ошибкам в лечении. Применение видео-ЭЭГ-мониторинга позволяет во многих случаях уточнить характер состояний и локализацию патологической активности.

Диагностический минимум у пациентов с эпилепсией:

- Сбор анамнеза и оценка неврологического статуса;
- Электроэнцефалографическое обследование (желательно проведение видео-ЭЭГ-мониторинга);
- Оценка структурной патологии головного мозга с использованием методов нейровизуализации (МРТ головного мозга, не менее 1,5 Тл, желательно в эпилептологическом режиме);
- При выявлении когнитивных и речевых расстройств осуществляется динамическое наблюдение ребенка нейропсихологом;
- При нарушении поведения, психики и интеллекта проводится обследование ребенка у психиатра;
- При подозрении на генетическую природу заболевания, с целью исключения наследственно-дегенеративных и метаболических расстройств, проводится обследование у генетика.

ПРОГНОЗ

Локализация и распространенность повреждения головного мозга являются основными предикторами прогноза, определяя развитие ребенка и эффективность лечения.

Выраженные нарушения проявляются с раннего возраста и вызывают дефицит, компенсирующийся лишь частично (хотя и не исключается возможность улучшения прочих функций). Небольшие повреждения проявляются позднее и имеют более благоприятный прогноз.

Динамический контроль УЗИ и МРТ в первые месяцы жизни важен для определения прогноза состояния ребенка. Очаговое поражение белого вещества и пери- и интравентрикулярные гемorragии определяют неблагоприятный прогноз в отношении развития церебрального паралича, а нормальные результаты НСГ всегда благоприятны, даже если при МРТ будут выявлены изменения.

Прогноз развития моторных функций и формирования навыков самообслуживания при церебральном параличе также зависит от уровня развития речи и интеллекта, мотивации пациента и сохранения функции рук. Согласно зарубежным исследованиям, взрослые пациенты с церебральным параличом, коэффициентом интеллекта > 80, сформированной речью и способностью к самостоятельному передвижению в 90% случаев бывают трудоустроены на местах, предоставляемых лицам без физических ограничений.

Уровень смертности пациентов с церебральным параличом находится в прямой зависимости от степени двигательного дефицита и сопутствующих заболеваний. Предиктором преждевременной гибели служит снижение интеллекта и неспособность к самообслуживанию. В Европейских странах пациенты с церебральным параличом и коэффициентом интеллекта < 20 в половине случаев не достигали возраста 18 лет, при коэффициенте > 35 около 92% пациентов жили более 20 лет.

В целом продолжительность жизни и прогноз социальной адаптации пациентов с церебральным параличом зависят от своевременного оказания медицинской, педагогической и социальной помощи ребенку и его семье. Социальная депривация и недоступность комплексной помощи могут оказать негативное воздействие на развитие ребенка с церебральным параличом в большей степени, чем исходное структурное повреждение головного мозга.

Прогноз течения эпилепсии у пациентов с церебральным параличом во многом определяется формой основного заболевания.

Прогностически благоприятные факторы течения эпилепсии:

- нормальное интеллектуальное развитие или легкая степень интеллектуальной недостаточности;
- позднее начало и низкая частота эпилептических приступов;
- высокая эффективность монотерапии при назначении первого АЭП;
- спастическая диплегия.

Прогностически неблагоприятные факторы течения эпилепсии:

- неонатальные судороги;
- персистирование эпилептиформной активности на ЭЭГ;
- необходимость политерапии;
- потребность в продолжительном приеме АЭП;
- спастическая тетраплегия;
- дебют приступов на первом году жизни;
- инфантильные спазмы и сложные фокальные приступы с вторичной генерализацией.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика включает антенатальные, интранатальные и постнатальные мероприятия. К антенатальным мероприятиям относят своевременное выявление и лечение инфекционных заболеваний и улучшение соматического здоровья матери, профилактику акушерско-гинекологической патологии, преждевременных родов и осложнённого течения беременности. Предотвращение осложнённого течения родов и грамотное родовспоможение снижают риск интранатального повреждения нервной системы ребенка. К постнатальным мероприятиям относят использование корпоральной контролируемой гипотермии при выхаживании недоношенных, контролируемое использование стероидов у недоношенных новорождённых (уменьшает риск развития бронхолегочной дисплазии, однако кортикостероиды увеличивают риск формирования церебрального паралича), профилактика и уменьшение выраженности гипербилирубинемии.

Оказание своевременной помощи при таких состояниях, как судороги, синдром дыхательных расстройств или гипогликемия может предотвратить необратимые повреждения головного мозга.

Профилактика преждевременных родов на сроках до 34-й недели гестации (уменьшение многоплодных беременностей после искусственного оплодотворения, раннее распознавание и лечение перинатальных инфекций и сепсиса, выявление причин привычных аборт и преждевременных родов) существенно снижает риск развития заболевания в группе недоношенных и детей с низкой массой тела.

Детей с риском развития церебрального паралича должны регулярно наблюдать педиатр и невролог (контроль осуществляется каждые четыре недели). При выявлении функциональных нарушений начинается лечение. Важно информировать родителей о фактах, которые могут повлиять на развитие ребенка.

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 тренажеров («Локомот» – 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 используется как дополнение к физической реабилитации двигательных нарушений преимущественно верхних конечностей. То, 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, устанавливающихся 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 функцио-

нальной 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).

ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Эпилепсия – гетерогенная группа хронических заболеваний и синдромов, различающихся по степени тяжести, тактике лечения и прогнозу и характеризующихся повторными, стереотипными, непровоцируемыми приступами с нарушением двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающих вследствие чрезмерных нейронных разрядов в коре головного мозга. Заболевание может проявляться не только эпилептическими приступами, но и когнитивными, речевыми и психическими нарушениями, приводя к социальной дезадаптации пациента. Ранняя диагностика эпилепсии и эффективное, своевременное лечение, направленное на купирование приступов, являются одними из актуальных проблем современной педиатрической неврологии, оказывая существенное влияние на прогноз заболевания и качество жизни пациентов и их семей.

Антиэпилептическая терапия назначается при установленном диагнозе, а препарат подбирается с учетом формы заболевания и характера приступов. Лечение начинают с монотерапии базовыми антиэпилептическими препаратами широкого спектра действия, применяющимися в минимальной дозе с последующим постепенным повышением дозы до достижения терапевтического эффекта или появления побочных эффектов от терапии.

В большинстве случаев монотерапия обладает высокой эффективностью (более 50% приступов купируются при назначении одного препарата) при отсутствии нежелательных взаимодействий с другими АЭП, меньшей вероятности развития побочных эффектов, более низкой токсичности и невысоком риске тератогенности, позволяет снизить стоимость лечения и обеспечивает высокую комплаентность к терапии.

Эффективность лечения оценивают по степени купирования эпилептических приступов и результатам динамического контроля ЭЭГ. Побочное действие препаратов оценивают по результатам лабораторных и инструментальных методов исследования. При неэффективности препарата в максимальной терапевтической дозе или появлении побочных эффектов от терапии проводится постепенная замена препарата на альтернативный.

При неэффективности монотерапии препараты назначают в комбинациях. Применение второго препарата в большинстве случаев повышает эффективность монотерапии лишь на 10%, третьего – на 5%. Одновременное применение более 2-3 препаратов нецелесообразно в связи с высокой вероятностью нежелательных лекарственных взаимодействий и сложностью схем дозирования. Использование политерапии у детей, беременных, женщин детородного возраста и пожилых пациентов может быть ограничено в связи с риском развития побочных эффектов (нарушение когнитивных функций и репродуктивной функции, токсическое влияние на плод, нарушения печени и т.п.).

При неэффективности фармакотерапии применяются альтернативные методы лечения, позволяющие пациентам с резистентными формами эпилепсии если не избавиться от приступов, то, во многих случаях, снизить их частоту и выраженность.

Эффективное лечение эпилепсии подразумевает не только купирование эпилептических приступов и эпилептиформной активности, но и профилактику побочных эффектов от проводимой терапии, а также социальную реабилитацию пациента, что особенно актуально в детском возрасте. Правильный выбор препарата основан на принципах эффективности, безопасности и переносимости АЭТ с достижением контроля над приступами и ремиссией эпилептиформной активности. При правильном выборе препарата и корректном подборе дозы более 60% пациентов могут полностью избавиться от приступов. Ошибки в назначении лечения в начале терапии увеличивают вероятность возникновения резистентности к терапии, ухудшая прогноз заболевания.

Препараты, используемые в лечении эпилепсии у детей и подростков

В начале прошлого столетия на смену препаратам брома, обладавшим низкой противосудорожной активностью, пришли **барбитураты** (фенобарбитал, бензонал, паглюферал), усиливавшие ГАВА-ергическое ингибирование и воздействовавшие на натриевые и Т-кальциевые каналы и наиболее эффективные при неонатальных судорогах и генерализованных судорожных приступах и остававшиеся основными в лечении эпилепсии до 1960 г.

Способ применения фенобарбитала: 3–5 мг/кг/сут (с максимумом до 10 мг/кг/сут) 1–3 раза в день (наращивание дозы по 30–50% от разовой через каждые три дня). За счет выраженных побочных эффектов (сонливость, снижение памяти и концентрации внимания с развитием гиперактивности и снижением IQ при длительном непрерывном применении, изменение формулы крови, нарушение кальциевого обмена с развитием остеопороза и пр.), часто неблагоприятного взаимодействия с другими АЭП и вероятности развития синдрома «отмены» с возобновлением и утяжелением пароксизмов применяются на сегодняшний день в качестве резервных и у детей младшего возраста с целью купирования неонатальных судорог.

В первой половине XX века был разработан первый противоэпилептический препарат без седативного эффек-

та – **дифенин** (фенитоин), стабилизирующий клеточные мембраны и воздействующий на натриевые, калиевые и кальциевые ионные потоки и эффективный как при фокальных, так и при генерализованных приступах.

Способ применения фенитоина: 5–10 мг/кг/сут 1-2 раза в день (наращивание дозы на 1-2 мг/кг/сут 1 раз в две недели). За счет нелинейной фармакодинамики, не позволяющей эффективно контролировать режим дозирования, возникновения комедических дефектов (гиперплазия десен, гипертрихоз, гингивит, гирсутизм, аллергическая сыпь), частых нарушений со стороны функции крови и ЖКТ, возможности развития необратимых повреждений мозжечка и фенитоиновой интоксикации (анорексия, рвота и снижение массы тела), высокого риска тератогенности при использовании у беременных и неблагоприятным взаимодействием с другими АЭП редко используется в лечении эпилепсии в качестве резервного, чаще применяясь в кардиологии.

Базовым антиэпилептическим препаратом широкого спектра действия является **карбамазепин** (один из первых препаратов пролонгированного действия), уменьшающий разрядную активность нейронов за счет блокады натриевых каналов и ослабления влияния глутамата с высокой эффективностью как при фокальных, так и при ГСП (особенно ассоциированных со сном).

Способ применения карбамазепина: 15–30 мг/кг/сут с постепенным наращиванием и возможностью приема пролонгированных форм 1-2 раза в день (преимущественно у детей после четырех лет). Препарат индуцирует микросомальные ферменты печени с развитием феномена аутоиндукции, а основной метаболит -10,11-эпоксид обладает токсическим действием. Являясь антидепрессантом, карбамазепин обладает психотропным эффектом и снижает концентрацию внимания, ограничивая возможность управления транспортным средством и выполнения действий, связанных с высокой скоростью и точностью реакции. Неблагоприятные взаимодействия с другими АЭП, частая аггравация приступов (с увеличением частоты абсансов, миоклоний и атонических приступов) и развитие феномена вторичной билатеральной синхронизации ограничивают возможность его использования, особенно в детской практике, отдавая предпочтение препаратам других фармакологических групп.

Альтернативой стал окскарбазепин, синтезированный на основе карбамазепина, но не образующий токсичный эпоксид. По механизму действия препарат похож на своего предшественника и применяется в монотерапии и комбинированной терапии (окскарбазепин не влияет на препараты вальпроевой кислоты!) фокальных (с 1-го месяца жизни) и генерализованных судорожных приступов (у детей с двух лет при отсутствии феномена вторичной билатеральной синхронизации).

Препарат применяют с 1-го месяца в дозе 8–60 мг/кг/сут (с максимальной дозой до 4 лет – 85 мг/кг/сут). Средняя доза у детей до 4 лет 20–35 мг/кг/сут, после 4 лет – 20–45 мг/кг/сут с кратностью приема два раза в день. У взрослых суточная доза препарата составляет 600–2400 мг/сут (с максимумом до 3000 мг/сут). Доза наращивается на 8–10 мг/кг/сут каждую неделю или на 5 мг/кг каждые 3 дня. Важным является отсутствие феномена аутоиндукции ферментов печени. Однако, эффективность окскарбазепина значительно ниже (соотношение эффективности карбамазепина и окскарбазепина 1:1,5), что ограничивает его использование в детской практике, несмотря на хорошую переносимость.

Препараты группы **бензодиазепинов**, усиливающие ГАВА-ергическое ингибирование на уровне ГАВАА-рецепторов (CL-каналы) и действующие на натриевые каналы, сохраняют свое значение в терапии резистентных форм эпилепсии, применяясь как препараты резерва. Проблемы применения бензодиазепинов связаны с возможным развитием толерантности и эффекта привыкания, что затрудняет отмену препаратов и может приводить к учащению приступов, а также с нарушением психического и физического развития при длительных курсах терапии.

На сегодняшний день среди препаратов, разрешенных к применению на территории РФ, остаются диазепам и клоназепам. Диазепам применяется с целью профилактики фебрильно провоцируемых судорожных приступов, купирования серийных приступов и эпилептического статуса. У детей препарат применяется в/в 0,2–0,4 мг/кг, в таблетках 0,2–0,5 мг/кг/сутки и в тубах по 5 и 10 мг (2,5 мл) – при массе тела до 15 кг доза составляет 5 мг, больше 15 кг – до 10–20 мг. Клоназепам используется при всех формах эпилепсии, в большей степени подавляя генерализованную активность. Способ применения клоназепама: 0,1–0,3 мг/кг/сут 2-3 раза в день, начиная с 0,01–0,03 мг/кг с постепенным повышением дозы на 0,25–0,5 мг каждые 3–5 дней.

Существенный прорыв в лечении эпилепсии связан с открытием в 1962 году противосудорожных свойств **вальпроевой кислоты и её солей**, связанных с ингибированием ГАВА-трансферазы и повышением содержания ГАВА в головном мозге, блокадой натриевых и кальциевых каналов Т-типа и возможным прямым влиянием на активность клеточных мембран с изменением их проницаемости для ионов калия, что препятствует возникновению и распространению разрядной активности.

Оригинальный препарат **Депакин*** обладает широким спектром действия и высокой эффективностью против всех типов приступов в сочетании с хорошим профилем переносимости и безопасности, а оригинальные препараты эффективнее и безопаснее дженериков. На российском рынке представлены обычные (Депакин*-сироп 5,7%, Депакин*-энтерик, раствор для в/в введения), пролонгированные таблетированные формы (Депакин*-хроно) и микрогранулы пролонгированного действия Депакин*-хроносфера (содержащие 1/3 вальпроевой кислоты и 2/3 вальпрата натрия), рекомендованные как препарат первой очереди выбора для монотерапии эпилепсии у детей.

Способ применения Депакина*: 20–50 мг/кг/сут (средняя доза 15–30 мг/кг/сут с возможностью наращивания до 60 мг/кг/сут при резистентных приступах и хорошей переносимости препарата или сохраняющейся низкой концентрации вальпратов в плазме крови) 1-2 раза в день при использовании пролонгированных форм. Стартовая доза составляет 10-15 мг/кг/сут с постепенным повышением на 5–10 мг/кг в неделю. Эффективная концентрация в плазме составляет 50–130 мкг/мл. Максимальная концентрация достигается через 3–6 часов после приема препара-

та внутрь, а устойчивая концентрация в крови на 2–4 день терапии.

Побочные эффекты, встречающиеся при терапии вальпроатами (аллергические проявления в рамках, избирательное выпадение волос и повышение аппетита с избыточной прибавкой массы тела, изменения со стороны анализов крови) чаще развиваются в рамках индивидуальной непереносимости компонентов препарата или в случаях терапии максимальными и субмаксимальными дозами. Возможность токсического влияния на плод ограничивают возможность приема вальпроатов при беременности и у женщин детородного возраста.

Этосуксимид, обеспечивая подавление пароксизмальных разрядов за счет блокады кальциевых T-каналов, находит ограниченное применение в эпилептологии, является одним из препаратов выбора при абсансах, некоторых формах миоклоний и электрическом эпилептическом статусе медленного сна (ESES). Эффект препарата значительно усиливается при сочетании с депакином и снижается при применении с карбамазепином.

Способ применения этосуксимида: стартовая доза 10–15 мг/кг/сут, повышение дозы производится по 5–10 мг/кг ежедневно, а терапевтическая доза составляет 20–40 мг/кг/сут (у взрослых может достигать 1500 мг/сут) с кратностью приема до 2–4 раз в день.

Ламотриджин, ингибирующий натриевые и кальциевые каналы и оказывающий влияние на высвобождение глутамата, используется при генерализованных и фокальных эпилептических приступах у детей преимущественно в качестве дополнительной терапии. Эффективность терапии повышается при комбинации с депакином. Отсутствует необходимость определения концентрации препарата в крови.

Способ применения ламотриджина: стартовая доза 0,15–0,3 мг/кг/сут с повышением дозы на 0,3 мг/кг/сут каждые две недели и последующим возможным наращиванием дозы при отсутствии побочных эффектов по 0,6 мг/кг/сут каждые 1–2 недели до 200 мг/сутки с кратностью приема до 1–2 раз в день. Возможности применения препарата ограничены необходимостью медленного, длительного титрования дозы и опасностью развития тяжелых аллергических проявлений в начале терапии (аллергическая сыпь, с-м Стивена-Джонсона – экссудативная эритема, с-м Лайелля – эпидермальный некролиз).

Топирамат, воздействуя на различные механизмы эпилептогенеза (блокада вольтаж-зависимых натриевых и кальциевых каналов, препятствие активации ГАМК-ергической трансмиссии, влияние на высвобождения глутамата и угнетение карбоангидразы), применяется в качестве монотерапии при фокальных приступах (особенно лобных приступах) и эпилептическом статусе медленного сна (ESES), реже при генерализованных приступах у детей с двух лет и в составе политерапии. При этом отсутствует необходимость определения концентрации препарата в крови.

Способ применения топирамата: у детей с двух лет 2–10 мг/кг/сут (с максимумом до 15 мг/кг/сут) 1–2 раза в сутки с постепенным наращиванием дозы по 1 мг/кг/сут раз в неделю и у взрослых с повышением дозы на 25 мг/сут каждую неделю до достижения средней дозы 100–300 мг/сут. Хорошо зарекомендовала себя комбинация топирамата с препаратами вальпроевой кислоты. Основные побочные эффекты, определяющие осторожное использование препарата, – нарушение концентрации внимания, заторможенность, возможное нарушение речи, депрессии, инсомнии, оксалатурия и уменьшение массы тела.

Вигабатрин имеет ограниченное применение, используя у детей раннего возраста при резистентных фокальных эпилепсиях и ранних младенческих эпилептических энцефалопатиях (с-м Веста, туберозный склероз). Блокирует ГАВА-трансаминазу и усиливает ГАВА-ергическое ингибирование. Не взаимодействует с другими АЭП. Возможная агравация абсансов и миоклонических приступов ограничивает использование препарата. Максимальная концентрация в крови достигается через 2 часа, устойчивая концентрация на 1–3 день приема.

Способ применения вигабатрина: стартовая доза 250 мг/сут с увеличением дозы по 250 мг каждую неделю. Средняя доза 100 мг/кг/сут (с максимумом до 150–200 мг/кг/сут) в 1 или 2 приема. Эффект развивается в течение 2–4 недель от начала терапии.

Кеппра* (леветирацетам) – первый препарат, соответствующий по уровню эффективности карбамазепину в терапии фокальных форм эпилепсии (эффективность Кеппры* при резистентных приступах достигает 40%) и имеющий значительно лучшую переносимость (возвращение к терапии оригинальным препаратом после применения альтернативных схем лечения из-за учащения приступов и появления побочных эффектов достигает 42,9%). Механизм действия Кеппры* основан на связывании с гликопротеином синаптических везикул SV2A, регулирующим выброс нейротрансмиттеров в сером веществе мозга, противодействуя гиперсинхронной активности нейронов.

Препарат не требует определения концентрации в крови и не метаболизируется в печени (что исключает феномен аутоиндукции), обладая низким риском лекарственных взаимодействий (существенно не влияет на обмен других лекарств с отсутствием необходимости корректировки доз препарата при комбинированной терапии и не снижает эффективность оральных контрацептивов). Важнейшими свойствами Кеппры* являются безопасность и хорошая переносимость препарата с низким риском побочных эффектов и отсутствием тяжелых, жизнеугрожающих расстройств, что в сочетании с биодоступностью 100% позволяет быстро титровать дозу, достигая высоких терапевтических значений.

Кеппра* обладает эффективностью в отношении большинства типов приступов (исключая абсансы) и используется как в монотерапии фокальных и вторично-генерализованных приступов у пациентов с 16 лет, так и в дополнительной терапии первично-генерализованных приступов (как миоклонических, так и генерализованных тонико-клонических) у пациентов с 12 лет и фокальных и вторично-генерализованных приступов у пациентов с 1-го месяца жизни (при использовании раствора для приема внутрь).

Наибольшая эффективность препарата отмечена у пациентов с идиопатическими формами эпилепсии, нормальным психическим и интеллектуальным развитием, отсутствием структурной патологии на МРТ. Отсутствие отрицательного влияния Кеппры* на когнитивные и речевые функции, улучшение краткосрочной памяти, двига-

тельной активности, концентрации внимания и интеллектуального развития позволяет применять препарат при эпилепсиях, ассоциированных с паттерном ESES на ЭЭГ.

Низкий тератогенный риск монотерапии Кепрой® у беременных (грубых пороков развития не наблюдается, а риск развития мальформаций не превышает базовые показатели, достигая 2,2%) при отсутствии неблагоприятных последствий развития ребенка позволяет использовать препарат в качестве альтернативы базовым АЭП у беременных и женщин детородного возраста. Наиболее частые побочные эффекты – сонливость (13,3%) и раздражительность (11,7%), остальные встречаются менее чем в 5% случаев и чаще носят транзиторный характер.

Способ применения Кепры®: начальная доза 10–20 мг/кг/с (с максимумом до 60 мг/кг/с, при весе > 50 кг – до 4000 мг/сут) с постепенным повышением дозы на 10 мг/кг/нед. При невозможности перорального приема (проблемы с глотанием, заболеваниями ЖКТ, психических заболеваниях, серийное или статусное течение эпилептических приступов, состояния, сопровождающиеся нарушением сознания) применяется раствор для инфузий.

Зонегран® (зонисамид) обладает широким спектром механизмов действия, ингибируя как натриевые, так и кальциевые каналы и препятствуя распространению эпилептических разрядов в нейронах головного мозга. Зонегран® не является индуктором ферментов печени, не оказывает клинически значимого влияния на препараты других лекарственных групп и не требует регулярного контроля анализов крови, в т.ч. определения концентрации в плазме крови, используя в монотерапии у взрослых и в качестве дополнительной терапии у взрослых и детей с 6 лет с фокальными и вторично-генерализованными приступами с высокой эффективностью при резистентных формах эпилепсии.

Зонегран® в большинстве случаев хорошо переносится пациентами, обладая удобным режимом дозирования (за счет длительного периода полувыведения препарат может приниматься 1 раз в сутки). Противопоказано сочетание зонеграна с ингибиторами карбоангидразы (топирамат и ацетазоламид).

Способ применения Зонеграна® у детей: начальная доза 1 мг/кг в сутки с увеличением дозы на 1 мг/кг 1 раз в неделю (при сочетании с индукторами ферментов печени) и 1 раз в 2 недели при отсутствии сопутствующего приема индукторов ферментов печени. Терапевтическая доза составляет 4–8 мг/кг в сутки и более (до 300 мг/сутки). Отмечаются побочные эффекты преимущественно легкой и средней тяжести, не требующие прекращения приема препарата (снижение аппетита и потеря веса, сонливость и повышенная утомляемость)

Файкомпа® (перампанел) – первый селективный, неконкурентный антагонист AMPA рецепторов постсинаптической мембраны нейронов, способный ингибировать внутриклеточное повышение уровня кальция. Препарат не требует определения концентрации в плазме крови, не зависит от одновременного применения других АЭП и не оказывает влияния на препараты других лекарственных групп. Применяется для дополнительной терапии фокальных (в т.ч. резистентных) и первично-генерализованных форм эпилепсии у детей с 12 лет и взрослых с дозозависимым терапевтическим эффектом (оптимальная доза составляет 8 мг/сут с эффектом у 34,8% пациентов с резистентными формами эпилепсии, при совместном назначении индукторов печеночных ферментов – до 40,9%).

При генерализованных формах эпилепсии Файкомпа® не вызывает аггравацию абсансов и миоклонических приступов, снижая частоту ГТКП на 77%, абсансов у 48,1% пациентов и миоклонических приступов у 41,7% пациентов с полным купированием ГТКП у 30% пациентов. При фокальных формах эпилепсии Файкомпа® снижает частоту ФП у подростков на 48,1–63,9%, однако при сочетании с ДЦП снижение частоты приступов составляет лишь 35,5–44,9%.

Способ применения перампанела у детей: внутрь 1 раз в день перед сном независимо от приема пищи, проглатывая таблетку целиком. Стартовая доза 2 мг/сутки. Поддерживающая доза 4–8 мг/сутки (с максимумом до 12 мг/сутки). Повышение дозы по 2 мг 1 раз в 2 недели, при одновременном приеме индукторов ферментов печени увеличение дозы 1 раз в 1 неделю. Перампанел хорошо переносится пациентами (побочные эффекты развиваются лишь у 5% пациентов и обычно не требуют изменения схемы лечения), обладая удобным режимом дозирования (за счет длительного периода полувыведения может приниматься 1 раз в сутки, а разовый пропуск приема существенно не влияет на эффективность терапии).

Препарат метаболизируется путем первичного окисления и последующего глюкуронирования, что требует осторожности у пациентов с нарушением функции печени. Наиболее частые побочные эффекты (головокружение, головная боль и повышенная утомляемость) встречаются у 5% пациентов, остальные значительно реже, являясь дозозависимыми и возникая преимущественно при терапии в дозах, превышающих 8 мг (агрессия и раздражительность, изменение аппетита и связанное с ним изменение массы тела, снижение скорости реакции в сочетании с вялостью и сонливостью).

Иновелон® (Руфинамид) ингибирует проводимость натриевых каналов и стабилизирует мембраны нейронов, используя как орфанный препарат в качестве дополнительной терапии у детей старше 4 лет для лечения синдрома Леннокса-Гасто. Способ применения руфинамида: стартовая доза при весе < 30 кг – 200 мг/сут с повышением дозы каждую неделю до 1000 мг/сут (при комбинации с вальпроатами до 600 мг/сут), при весе > 30 кг лечение начинают с 400 мг/сутки, а доза может быть увеличена до 1200–1800 мг/сут и выше с кратностью приема 2 раза в день, одновременно с приемом пищи. Препарат не рекомендован к одновременному использованию с ингибиторами натриевых каналов.

В качестве препарата выбора для базовой антиэпилептической терапии обычно применяют препараты вальпроевой кислоты (Депакин®-сироп, Депакин®-хроно, Депакин®-хроносфера), особенно эффективные при вторичной генерализации приступов, выявлении генерализованной эпилептиформной активности и феномена вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ. При хорошей переносимости и отсутствии нарушений со стороны анализа крови доза может быть увеличена до высоких значений (до 50 мг/кг/сутки и выше).

При неэффективности терапии базовым АЭП добавляют препараты второй очереди выбора, обладающие широким спектром действия и высокой эффективностью при резистентных формах эпилепсии, позволяющие у значи-

тельного числа пациентов достигать быстрого и стойкого контроля над приступами: левитирацетам (Кеппра®), зонисамид (Зонегран®), перампанел (Файкомпа®), топирамат и клоназепам. Частое сочетание церебрального паралича и эпилепсии с когнитивными и поведенческими нарушениями определяет необходимость применения препаратов, не оказывающих существенного влияния на интеллектуальное развитие ребенка или благотворно влияющих на когнитивную сферу. При тяжелых, резистентных формах эпилепсии может быть рекомендовано присоединение к базовой противоэпилептической терапии гормональных препаратов.

Эффективность АЭП у детей с церебральным параличом зависит от формы основного заболевания и достигает 50–85%. Контроль над приступами достигается, по данным зарубежных авторов, при спастической тетрапарезии у 60% детей (преимущественно при политерапии), при спастической гемиплегии у 72,7%, при спастической диплегии у 83,3% детей. При сохранном или пограничном интеллекте ремиссии приступов удается достичь у 75% детей. При сниженном уровне интеллекта ремиссии приступов удается достичь у 50% детей. Отмечается высокий риск развития резистентных форм эпилепсии и срыва ремиссии при попытке отмены АЭП. Успешная отмена АЭП возможна при отсутствии приступов более трех лет у 75,3% детей при гемипаретической и диплегической формах церебрального паралича и более пяти лет у 50% детей при спастическом тетрапарезе.

Лечение детей с эпилепсией и церебральным параличом требует не только эффективной антиэпилептической терапии, но и своевременного проведения интенсивных реабилитационных мероприятий, обеспечивающих максимально благоприятный прогноз восстановления моторных функций.

ОСОБЕННОСТИ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЦП, АССОЦИИРОВАННОГО С ЭПИЛЕПСИЕЙ

При оценке необходимого объема реабилитации учитывается ремиссия приступов и наличие эпилептиформной активности на ЭЭГ, используются показатели тяжести двигательных и когнитивных нарушений, социально-бытовой, образовательной и трудовой адаптации. Необходимо максимально использовать все современные возможности реабилитации, избегая провокации эпилептических приступов и контролируя эпилептиформные изменения активности мозга. Клинические проявления центрального паралича могут сопровождаться как эпилептическими приступами, так и эпилептиформной активностью на ЭЭГ при отсутствии пароксизмальных состояний, что откладывает определенный отпечаток на необходимость динамического контроля и интенсивность проведения реабилитационных мероприятий.

При отсутствии эпилептических приступов и специфических эпилептиформных нарушений на ЭЭГ дети получают комплексную реабилитационную терапию, включающую медикаментозную, ноотропную терапию и немедикаментозные методы лечения (массаж, кинезотерапия, физиотерапевтические процедуры, иглорефлексотерапия, мануальная терапия и остеопатия) в полном объеме. Обязательным считается динамический контроль ЭЭГ с частотой не реже одного раза в год.

При выявлении эпилептиформной активности на ЭЭГ у детей с церебральным параличом проводится динамический контроль ЭЭГ 1 раз в 6 месяцев, одновременно пересматривается реабилитационная терапия: исключаются ноотропные препараты с высокой вероятностью провокации приступов, массаж шейно-воротниковой зоны и электропроцедуры, сохраняется ортезирование, лечебная гимнастика, локомоторный тренинг и когнитивная реабилитация, неагрессивная акупунктура, гидро- и бальнеотерапия, локальная термо-магнитотерапия.

Возникновение эпилептических приступов у детей с церебральным параличом требует более жесткого подхода в ограничении возможностей комплексной стимулирующей терапии. На время купирования приступов реабилитационные мероприятия ограничиваются суставной гимнастикой, кинезиотерапией по Войту и Бобат, ортезированием, кинезиотейпированием, лечением положением, применением парафиновых аппликаций. Через 3 месяца после достижения ремиссии приступов пациентам с церебральным параличом возможно проведение курсов массажа и ЛФК с присоединением физиотерапии (электрофорез или ПеМП, парафиновые аппликации), ботулинотерапии, неагрессивной акупунктуры, мануальной терапии.

Через 3 месяца после достижения полной клинко-энцефалографической ремиссии или через 6 месяцев после купирования приступов присоединяют электропроцедуры, магнитотерапию, занятия на тренажерах и стабиллометрической платформе, иппотерапию и дельфинотерапию. Через 6 месяцев клинко-энцефалографической ремиссии лечебные мероприятия при необходимости дополняются хирургическими методами лечения.

Одной из проблем у детей с церебральным параличом и эпилепсией является нарушение минеральной плотности костей (в т.ч. с развитием остеопороза и частым возникновением переломов), что объясняется как ограничением двигательной активности, так и влиянием АЭП на костную ткань.

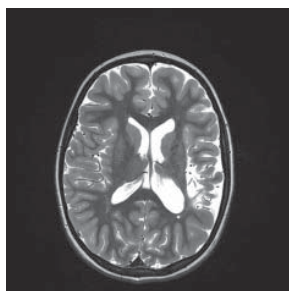
Нарушение минеральной плотности костей коррелирует со степенью выраженности двигательных нарушений, а присоединение эпилепсии увеличивает их выраженность (с 42,5% у детей с тетрапарезом и интеллектуальной недостаточностью до 70,2% при присоединении эпилепсии). У детей с церебральным параличом и эпилепсией, длительно (до двух лет и более) получающих АЭП (особенно при приеме энзим-индуцирующих препаратов – карбамазепин, фенобарбитал и пр.) необходимо учитывать возможность развития остеопении и остеопороза с высоким риском переломов.

Прием АЭП приводит к снижению уровня Са и Р, повышению уровня щелочной фосфатазы, являющейся маркером повреждения кости и требующей контроля при длительной АЭП у детей с церебральным параличом и эпилепсией. Детям, длительно получающим АЭП, с явлениями рахита и нарушениями со стороны ЖКТ, необходимо проводить адаптивную онтогенетическую гимнастику и фиксационный массаж, использовать ортопедические уклады, тьютора, рациональную обувь, массаж по Войту, массаж Бобота.

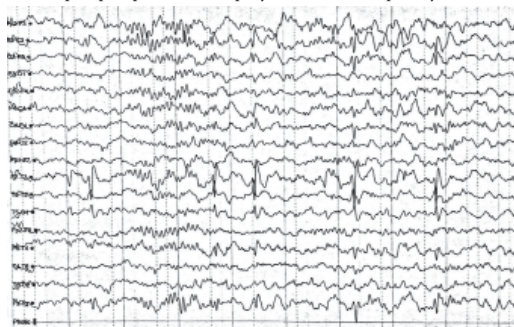
КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ

Пример №1. Девочка, 8 лет. Находилась на лечении в НПЦ ДП с диагнозом: «ДЦП, гемипаретическая форма. Симптоматическая фокальная (височная) эпилепсия, фокальные приступы с вторичной генерализацией.» Ребенок от 2 беременности, протекавшей без особенностей, 2 срочных родов, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. На 2 сутки жизни отмечалось резкое ухудшение состояния с развитием синдрома угнетения, гемиклонических неонатальных судорог с вторичной генерализацией. По результатам нейросонографии – ишемический инсульт в бассейне левой средней мозговой артерии. Приступы купированы на фоне терапии препаратом вальпроевой кислоты с отменой лечения на втором полугодии жизни. В неврологическом статусе клинические проявления правостороннего гемипареза с преимущественным поражением руки. В возрасте 4 лет дебют эпилептических приступов в виде клоний в правой руке с распространением на правую половину тела и вторичной генерализацией с частотой до 1 раза в неделю. Назначен Депакин®-хроносфера в дозе 25 мг\кг\сутки, на фоне терапии ремиссия приступов в течение 2 лет. В возрасте 6 лет срыв ремиссии. В терапию добавлена Кеппра® в дозе 35 мг\кг\сутки с достижением клинической ремиссии приступов.

МРТ: порэнцефалическая киста левой височной доли.

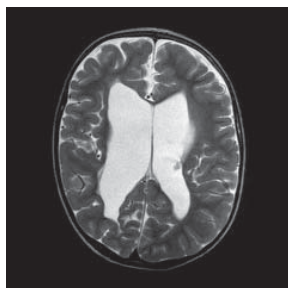


ЭЭГ – региональная эпилептиформная активность по типу ДЭПД в левой височно-центральной области мозга с непостоянным, билатеральным распространением направо височно-центральную область мозга.

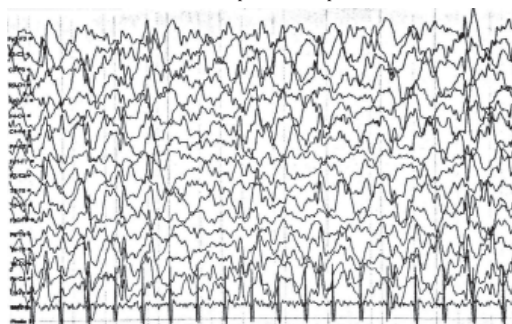


Пример №2. Мальчик, 12 лет. Находился на лечении в НПЦ ДП с диагнозом: «ДЦП спастический тетрапарез. Симптоматическая фокальная эпилепсия, фокальные приступы, резистентные к терапии.» Ребенок от 3 беременности, протекавшей с угрозой прерывания на ранних сроках, 2 срочных родов, оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. После рождения переведен в отделение реанимации с синдромом дыхательных расстройств, синдромом угнетения, генерализованными тонико-клоническими неонатальными судорогами (статусное течение), в течение 10 суток находился на ИВЛ. С раннего возраста отмечалась выраженная задержка психо-моторного развития, клиническая картина спастического тетрапареза. Дебют эпилептических приступов в 6 месяцев жизни в виде асимметричных, тонических инфантильных спазмов с последующей трансформацией во вторично генерализованные судорожные приступы к 2 годам жизни (частота пароксизмов до 1 раза в месяц). Получал вигабатрин, клоназепам, препараты вальпроевой кислоты, топирамат, суксилеп в монотерапии и комбинациях без выраженного эффекта. На фоне терапии Депакином®-хроносферой в дозе 30 мг\кг\сутки и Кепрой® в дозе 50 мг\кг\сутки отмечена положительная динамика в виде уменьшения частоты приступов до 3-4 раз в год.

МРТ – асимметричная вентрикуломегалия.

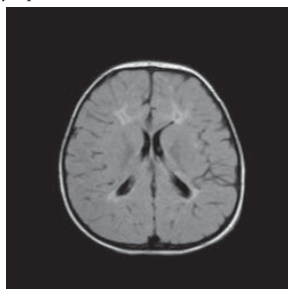


ЭЭГ – на фоне дезорганизации и замедления биоэлектрической активности региональная эпилептиформная активность с преобладанием в лобных областях мозга как билатерально-синхронно, так и независимо, то слева, то справа.



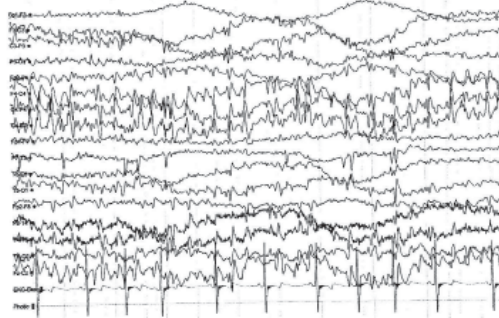
Пример №3. Мальчик. 5 лет. Находился на лечении в НПЦ ДП с диагнозом: «ДЦП, спастическая диплегия. Симптоматическая фокальная эпилепсия, вторично генерализованные тонико-клонические приступы.» Ребенок от 2 беременности, протекавшей с угрозой прерывания во второй половине, 2 родов на 32 неделе гестации путем экстренного кесарева сечения в связи с ухудшением состояния плода по результатам КТГ, оценка по шкале Апгар 2/4 балла. После рождения переведен в отделение реанимации с синдромом дыхательных расстройств, синдромом угнетения, генерализованными тонико-клоническими неонатальными судорогами, в течение 7 суток находился на ИВЛ. Приступы купированы на фоне терапии Депакином®-хроносфера в дозе 30 мг\кг\сутки. По результатам нейросонографии – симметричная перивентрикулярная лейкомаляция. В неврологическом статусе клинические проявления спастического тетрапареза с преобладанием нарушений в ногах. В возрасте 2 лет срыв ремиссии (генерализованные тонико-клонические приступы с частотой до нескольких раз в день). В терапию добавлен этосуксимид с урежением приступов до 1-2 раз в месяц. Учитывая сохранение приступов проводится титрование Кептры® с наращиванием дозы до 50 мг\кг\сутки.

МРТ – симметричная перивентрикулярная лейкомаляция.



ЭЭГ – региональная эпилептиформная активность с акцентом в правой теменно-височно-центральной области мозга и латерализацией нарушений по правому полушарию мозга и, как синхронно, так и независимо в левой

височно-центральной области мозга. Тенденция к диффузному распространению эпилептиформной активности.



Пример №4. Мальчик, 12 лет. Находился на лечении в НЦ ДП с диагнозом: «ДЦП, дискинетическая форма. Симптоматическая фокальная эпилепсия, вторично генерализованные тонико-клонические приступы.» Ребенок от 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания в первой половине, 1 срочных родов, оценка по шкале Апгар 7\8 баллов. После рождения развилась картина гемолитической болезни новорожденных с повышением уровня непрямого билирубина в крови более 320 мкмоль/л. В статусе отмечалась задержка развития с синдромом мышечной дистонии, присоединением выраженных дистонических нарушений на 2 полугодии жизни ребенка. Дебют эпилепсии в возрасте 10 лет (генерализованные тонико-клонические судорожные приступы). В возрасте 10 лет дебют эпилепсии (ГСП). Приступы купированы на фоне терапии Депакином®-хроно 30 мг\кг\сутки. ЭЭГ – типичной эпилептиформной активности нет.

МРТ – зона измененного сигнала в области таламуса и внутренней капсулы.

