

ОБСУЖДЕНИЯ



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Детский церебральный паралич (ДЦП)

МКБ 10: G80/G80.1/G80.2/G80.3/G80.4/G80.8

Год утверждения (частота пересмотра): **2017 (пересмотр каждые 3 года)**

ID: (заполняется организацией, ответственной за размещение КР)

URL: (заполняется организацией, ответственной за размещение КР)

Профессиональные ассоциации:

- Союз педиатров России
- Всероссийское общество неврологов
- Национальная ассоциация экспертов по ДЦП и сопряженным заболеваниям
- МООСБТ
- Союз реабилитологов России

Утверждены
Союзом педиатров России

Согласованы
Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

__ _____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	96
Список сокращений	97
Термины и определения	97
1. Краткая информация	97
1.1 Определение.....	97
1.2 Этиология и патогенез.....	97
1.3 Эпидемиология	98
1.4 Кодирование по МКБ-10	98
1.5 Классификация.....	98
Клиническая картина.....	99
2. Диагностика	100
2.1 Жалобы и анамнез	100
2.2 Физикальное обследование.....	100
2.3 Инструментальная диагностика	101
2.4 Иная диагностика	101
2.5 Дифференциальный диагноз	102
3. Лечение	102
3.1 Консервативное лечение	104
3.2 Хирургическое лечение	104
3.3 Иное лечение	105
4. Реабилитация	108
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	109
Критерии качества оценки медицинской помощи	110
Список литературы	111
Приложение А1. Состав рабочей группы	111
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	112
Приложение А3. Связанные документы	113
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	113
Приложение В. Информация для пациента	113
Приложение Г1. Основные группы лечебных воздействий при спастических формах ДЦП	114
Приложение Г2. Обзор физических и психолого-педагогических методов реабилитации	115
Приложение Г3. Алгоритм клинической оценки двигательных расстройств и нарушений мышечного тонуса при ДЦП.....	117
Приложение Г4. Расшифровка примечаний	118
Приложение Д. Примеры диагнозов	118
Приложение Е. Инструкции по использованию модифицированной шкалы Эшворта	118

Ключевые слова

Детский церебральный паралич
 Нарушение двигательного развития
 Спастичность
 Задержка психоречевого развития
 Нарушение поддержания позы
 Патологические рефлексy
 Нарушение координации
 Эпилепсия
 Ботулинический токсин типа А
 Вторичные ортопедические осложнения
 Ортопедо-хирургическое лечение

Список сокращений

AFO (ankle foot orthosis) – ортез на голеностопный сустав
 GMFCS (Gross Motor Function Classification System) – Система классификации больших моторных функций)
 SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe) – Объединение по контролю ДЦП в Европе
 SEMLS (single-event multilevel orthopedic surgery) – одномоментнымногоуровневые оперативные вмешательства
 АШТР – асимметричный шейный тонический рефлекс
 БТА – ботулинический токсин типа А
 ВЖК – внутрижелудочковое кровоизлияние
 ДЦП – детский церебральный паралич
 КТ – компьютерная томография
 ЛТР – лабиринтный тонический рефлекс
 МКБ-10 – Международная классификация болезней 10-го пересмотра
 МКФ – международная классификация функционирования
 МРТ – магнитно-резонансная томография
 НСГ – нейросонография
 НЯ – нежелательное явление
 ОГС – ортез на голеностопный сустав
 ПВЛ – перивентрикулярная лейкопатия
 СШТР – симметричный шейный тонический рефлекс
 ЭМГ – электромиография

Термины и определения

Детский церебральный паралич (ДЦП) – группа стабильных нарушений развития моторики и поддержания позы, ведущих к двигательным дефектам, обусловленным непрогрессирующим повреждением и/или аномалией развивающегося головного мозга у плода или новорожденного ребёнка

1. Краткая информация**1.1 Определение**

Детский церебральный паралич (ДЦП) – группа стабильных нарушений развития моторики и поддержания позы, ведущих к двигательным дефектам, обусловленным непрогрессирующим повреждением и/или аномалией развивающегося головного мозга у плода или новорожденного ребёнка [1].

1.2 Этиология и патогенез

ДЦП – полиэтиологичное заболевание. Ведущей причиной развития ДЦП является повреждение или аномалии развития головного мозга плода и новорожденного. Патологическая основа формирования ДЦП – поражение головного мозга в определённый период его развития с последующим формированием патологического мышечного тонуса (преимущественно спастичности) при сохранении позотонических рефлексов и сопутствующем нарушении становления цепных установочных выпрямительных рефлексов. Главное отличие ДЦП от других центральных параличей – время воздействия патологического фактора [1,2].

Соотношение пренатальных и перинатальных факторов поражения мозга при ДЦП различно. До 80% наблюдений поражений мозга, вызывающих церебральный паралич, происходит в периоде внутриутробного развития плода; в последующем внутриутробная патология часто отягощается интранатальной [1,2,3].

Описано более 400 биологических и средовых факторов, влияющих на ход нормального развития плода, но полностью их роль в формировании ДЦП не изучена. Часто отмечается сочетание нескольких неблагоприятных факторов как в периоде беременности, так и в родах. К внутриутробным причинам развития ДЦП,

прежде всего, относят острые или хронические экстрагенитальные заболевания матери (гипертоническую болезнь, пороки сердца, анемию, ожирение, сахарный диабет и заболевания щитовидной железы и др.), приём лекарств во время беременности, профессиональные вредности, алкоголизм родителей, стрессы, психологический дискомфорт, физические травмы во время беременности. Немалая роль принадлежит влиянию на плод различных инфекционных агентов, особенно вирусного происхождения. Среди факторов риска также выделяют маточные кровотечения, аномалии плацентарного кровообращения, неправильное предлежание плаценты или её отслойка, иммунологическая несовместимость крови матери и плода (по системам ABO, резус-фактора и другим) [1,3].

Большинство указанных неблагоприятных факторов пренатального периода ведет к внутриутробной гипоксии плода и нарушению маточно-плацентарного кровообращения. Кислородная недостаточность угнетает синтез нуклеиновых кислот и белков, что приводит к структурным нарушениям эмбрионального развития [1,3].

Различные осложнения в родах: слабость сократительной деятельности матки, стремительные или затяжные роды, кесарево сечение, длительный безводный период, ягодичное и тазовое предлежание плода, длительный период стояния головки в родовых путях, инструментальное родовспоможение, а также преждевременные роды и многоплодную беременность также относят к факторам высокого риска развития ДЦП. До недавнего времени родовая асфиксия считалась ведущей причиной поражения мозга у детей. Изучение анамнеза детей, перенесших родовую асфиксию, показало, что у 75% из них был крайне неблагоприятный фон внутриутробного развития, отягощённый дополнитель-

ными факторами риска хронической гипоксии. Поэтому даже при наличии тяжёлой родовой асфиксии причинная связь с резвившимся впоследствии психомоторным дефицитом не является абсолютной [1,3].

Существенное место в этиологии ДЦП занимает внутричерепная родовая травма вследствие механических воздействий на плод (сдавление мозга, размозжение и некроз мозгового вещества, разрывы тканей, кровоизлияния в оболочки и вещество мозга, нарушения динамического кровообращения мозга). Однако нельзя не учитывать, что родовая травма чаще всего происходит на фоне предшествующего дефекта развития плода, при патологических, а иногда даже при физиологических родах [1,3].

Полностью нерешённым вопросом остаётся роль наследственной предрасположенности и генетической патологии в структуре ДЦП. Нередко за диагнозом ДЦП стоят недифференцированные генетические синдромы, что особенно характерно для атаксических и дискинетических форм ДЦП. Так наличие атетоза и гиперкинезов, которые принято строго связывать с ядерной желтухой, при отсутствии достоверных анамнестических данных может иметь генетическую основу. Даже «классические» спастические формы ДЦП при отчётливом прогрессировании (и, тем более, появлении новых) клинических симптомов должны настораживать врача с точки зрения возможного наличия у ребёнка спастической параплегии и других нейродегенеративных заболеваний [1,3,4].

1.3 Эпидемиология

Детский церебральный паралич развивается, по разным данным, в 2-3,6 случаях на 1000 живых новорожденных и является основной причиной детской неврологической инвалидности в мире. Среди недоношенных детей частота ДЦП составляет 1%. У новорожденных с массой тела менее 1500 г распространённость ДЦП увеличивается до 5-15%, а при экстремально низкой массе тела – до 25-30%. Многоплодная беременность повышает риск развития ДЦП: частота ДЦП при одноплодной беременности составляет 0,2%, при двойне – 1,5%, при тройне – 8,0%, при четырёхплодной беременности – 43%. Тем не менее, в течение последних 20 лет параллельно с ростом числа детей, родившихся от многоплодных беременностей с низкой и экстремально низкой массой тела, наблюдается тенденция к снижению частоты развития ДЦП в данной популяции. В Российской Федерации распространённость зарегистрированных случаев ДЦП составляет 2,2-3,3 случая на 1000 новорождённых [1,3].

Таблица 2. Классификация ДЦП

Ранний возраст	Старший возраст
Спастические формы: – гемиплегия – диплегия – двусторонняя гемиплегия Дистоническая форма Гипотоническая форма	Спастические формы: – гемиплегия – диплегия – двусторонняя гемиплегия Гиперкинетическая форма Атаксическая форма Атонически-астатическая форма Смешанные формы: – спастико-атаксическая – спастико-гиперкинетическая – атактико-гиперкинетическая

1.4 Кодирование по МКБ-10

В данных клинических рекомендациях рассматриваются диагностика и лечение дистонии при следующих заболеваниях (по МКБ10):

Детский церебральный паралич (G80):

- G80.0 Спастический церебральный паралич
- G80.1 Спастическая диплегия
- G80.2 Детская гемиплегия
- G80.3 Дискинетический церебральный паралич
- G80.4 Атаксический церебральный паралич
- G80.8 Другой вид детского церебрального паралича

1.5 Классификация

Помимо вышеописанной международной классификации ДЦП (МКБ-10), существует большое число авторских клинических и функциональных классификаций. Наибольшее распространение в России получили классификации К.А. Семёновой (1972):

- спастическая диплегия;
 - емипаретическая форма;
 - двойная гемиплегия;
 - гиперкинетическая форма;
 - атонически-астатическая форма [2];
- и Л.О. Бадаляна с соавт. (1988г.) (таблица 1) [1].

Двусторонняя (двойная) гемиплегия в международной клинической практике также получила название квадриплегии, или спастический тетрапарез [4,5].

Несмотря на широкое распространение вышеописанных традиционных классификаций, и их бесспорную роль в проведении международных эпидемиологических исследований, ни одна из них не лишена недостатков. Сообщество SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe – Объединение по контролю ДЦП в Европе с англ.) было проведено исследование в нескольких реабилитационных центрах Европы, показавшее большую вариабельность трактовки традиционных названий типов ДЦП, в связи с чем, было предложено упростить классификацию. Согласно классификации SCPE, выделяют спастические, дискинетические и атаксические формы ДЦП. В свою очередь спастические формы дополнительно подразделяют на «одно-» и «двусторонние», а дискинетические – на «дистонические» и «хореоатетотидные» [6].

В отечественной литературе также выделяют следующие стадии развития ДЦП (К.А. Семёнова 1972):

- ранняя: до 4-5 месяцев;
- начальная резидуальная стадия: с 6 месяцев до 3 лет;
- поздняя резидуальная: старше 3 лет [2].

Существенным недостатком описанных классификаций ДЦП является, то что они не отражают функциональных возможностей детей и, поэтому не обладают прогностическим значением, что значительно ограничивает их практическое применение, с точки зрения реабилитологии [5,7].

Результатом перехода от «топографических» классификаций к методам, учитывающим функциональную активность ребёнка с ДЦП, стало появление ряда международных шкал и классификационных систем, основанных на тестировании у пациентов заданных навыков. На сегодняшний день широкое признание получила Система классификации больших моторных функций – GMFCS (Gross Motor Function Classification System), предложенная R.Palitano с соавт. (1997) [7]. Это описательная система, учитывающая степень развития моторики и ограничения движений в повседневной жизни для 5 возрастных групп пациентов с ДЦП: до 2 лет, от 2 до 4 лет, от 4 до 6 лет, от 6 до 12 лет, от 12 до 18 лет. Согласно GMFCS, выделяют 5 уровней развития больших моторных функций:

Уровень I – ходьба без ограничений;

Уровень II – ходьба с ограничениями;

Уровень III – ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения;

Уровень IV – самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения;

Уровень V – полная зависимость ребёнка от окружающих – перевозка в коляске/инвалидном кресле [7].

Кроме классификации общих моторных функций, у пациентов с ДЦП широкое применение находят специализированные шкалы оценки спастичности и отдельных функций и, в первую очередь, функции верхних конечностей [3,8,9].

Клиническая картина

Спастическая диплегия G80.1

Наиболее распространённый тип ДЦП (3/4 всех спастических форм), известный также под названием «болезнь Литтла». Для спастической диплегии характерно двустороннее поражение конечностей, ног в большей степени, чем рук, раннее формирование деформаций и контрактур. Распространённые сопутствующие симптомы — задержка психического и речевого развития, наличие псевдобульбарного синдрома, патологии черепных нервов, приводящей к атрофии дисков зрительных нервов, дизартрии, нарушениям слуха, а также умеренное снижение интеллекта. Прогноз двигательных возможностей менее благоприятен, чем при гемипарезе. Спастическая диплегия развивается, преимущественно, у детей, родившихся недоношенными, и сопровождается характерными изменениями при магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга – перивентрикулярная лейкопатия [1,2,3].

Спастический тетрапарез (двойная гемиплегия) G80.0

Одна из самых тяжёлых форм ДЦП, являющаяся следствием аномалий развития головного мозга, внутриутробных инфекций и перинатальной гипоксии с диффузным повреждением вещества головного мозга, нередко сопровождающаяся формированием вторичной микроцефалии. Клинически проявляется двусторонней спастичностью, в равной степени выраженной

в верхних и нижних конечностях, либо преобладающей в руках. При этой форме ДЦП наблюдается широкий спектр сопутствующей патологии: последствия повреждённых черепных нервов (косоглазие, атрофия зрительных нервов, нарушения слуха, псевдобульбарный синдром), выраженные когнитивные и речевые дефекты, эпилепсия, раннее формирование тяжёлых вторичных ортопедических осложнений (контрактур суставов и костных деформаций). Тяжёлый двигательный дефект рук и ног резко ограничивает возможности самообслуживания, препятствует освоению простых трудовых навыков, часто приводит к снижению мотивации к лечению и обучению [1,2,3].

Спастический односторонний ДЦП G80.2

Характеризуется односторонним спастическим гемипарезом, у части пациентов – задержкой психического и речевого развития. Рука, как правило, страдает больше, чем нога. Реже встречается спастический монопарез. Возможны фокальные эпилептические приступы. Причиной является геморрагический инсульт (чаще односторонний), и врождённые аномалии развития мозга. Дети с гемипарезами овладевают возрастными двигательными навыками несколько позже, чем здоровые. Поэтому уровень социальной адаптации, как правило, определяется не степенью двигательного дефекта, а интеллектуальными возможностями ребёнка [1,2,3].

Дискинетический ДЦП G80.3

Характеризуется непроизвольными движениями, традиционно называемыми гиперкинезами (атетоз, хореоатетоз, дистония), изменениями мышечного тонуса (может отмечаться как повышение, так и понижение тонуса), речевыми нарушениями чаще в форме гиперкинетической дизартрии. Отсутствует правильная установка туловища и конечностей. У большинства детей отмечается сохранение интеллектуальных функций, что прогностически благоприятно в отношении социальной адаптации и обучения, чаще преобладают нарушения в эмоционально-волевой сфере. Одной из самых частых причин данной формы является перенесённая гемолитическая болезнь новорождённых с развитием «ядерной» желтухи, а также острая интранатальная асфиксия у доношенных детей с селективным повреждением базальных ганглиев (status marmoratus). При этом, как правило, повреждаются структуры экстрапирамидной системы и слухового анализатора. Выделяются хореоатетоидный и дистонический варианты [1,2,3].

Атаксический ДЦП G80.4

Характеризуется низким тонусом мышц, атаксией и высокими сухожильными и периостальными рефлексамии. Нередки речевые расстройства в форме мозжечковой или псевдобульбарной дизартрии. Нарушения координации представлены наличием интенционного тремора и дисметрии при выполнении целенаправленных движений. Наблюдается при преобладающем повреждении мозжечка, лобно-мосто-мозжечкового пути и, вероятно, лобных долей вследствие родовой травмы, гипоксически-ишемического фактора или врождённых аномалий развития. Интеллектуальный дефицит при данной форме варьирует от умеренного до глубокого. В более половине случаев требуется проведение тщательной дифференциальной диагностики с наследственными заболеваниями [1,2,3].

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

При ДЦП клинические симптомы и степень функциональных нарушений значительно варьируют у разных пациентов и зависят от размера и топографии повреждений головного мозга, а также от интенсивности и длительности ранее проводимых лечебных и реабилитационных мероприятий [1,5].

В анамнезе пациентов с ДЦП нужно обращать внимание на:

- состояние здоровья матери к моменту беременности (сахарный диабет, ожирение, повышение артериального давления и др.);
- патологию течения беременности;
- наличие недоношенности, низкую и очень низкую массу тела ребёнка при рождении;
- проведение реанимационных мероприятий ребёнку после рождения, в том числе искусственной вентиляции лёгких;
- наличие внутрижелудочковых кровоизлияний (ВЖК) 3-4 степени;
- перивентрикулярную лейкопатию (ПВЛ), по данным МРТ головного мозга;
- неонатальные судороги;
- метаболические нарушения (гипогликемию, гипербилирубинемия и др.);
- сепсис.

Клинически значимые признаки неблагоприятного прогноза по формированию ДЦП в неонатальном периоде:

- неонатальные судороги;
- низкая оценка по шкале Апгар (менее 3 б.) – только для доношенных новорождённых;
- синдром угнетения свыше 2-х недель – только для доношенных;
- бульбарные нарушения свыше 3-х недель – только для доношенных;
- малый прирост размеров головы или его отсутствие;
- нарушения мышечного тонуса и спонтанной двигательной активности – только для доношенных [1, 10].

2.2 Физикальное обследование

Большинство российских экспертов рекомендуют проводить клинический осмотр детского церебрального паралича [3,5,8].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

Ранние проявления ДЦП:

- задержка редукции врожденных рефлексов;
- задержка или отсутствие редукции тонических рефлексов (ЛТР, АШТР, СШТР);
- задержка или отсутствие развития установочных рефлексов (лабиринтный установочный, цепные шейные установочные и др.);
- нарушения мышечного тонуса;
- задержка двигательного развития;
- задержка психического и речевого развития;
- повышение сухожильных рефлексов;
- появление патологических синкинезий;
- формирование патологических установок (сгибательно-пронаторная установка рук, приводящая установка бедра и др.) [1,3].

Критерии диагноза ДЦП:

- отягощенный «перинатальный анамнез»;

- нарушение двигательных функций (нарушения мышечного тонуса, спастичность, задержка формирования возрастной моторики, наличие патологических тонических рефлексов и синкинезий, феномен ко-контракции, высокая рефлекторная возбудимость и др.);

- вторичные ортопедические расстройства;
- сопутствующая патология (нарушение сенсорных систем, когнитивные дисфункции, нарушения речи и развития ребенка, симптоматическая эпилепсия, вегетативные расстройства и др.);
- изменения при нейровизуализации (НСГ, КТ и МРТ головного мозга) [1,8].

В целом, ведущим клиническим симптомом при ДЦП является спастичность, встречающаяся более чем в 80% случаев [3,11]. Спастичность представляет собой «двигательное нарушение, являющееся частью синдрома поражения верхнего мотонейрона, характеризующееся скоростью-зависимым повышением мышечного тонуса и сопровождающееся повышением сухожильных рефлексов в результате гипервозбудимости рецепторов растяжения» [12]. В остальных случаях возможно, как снижение мышечного тонуса и нарушение координации (атактический ДЦП), так и непостоянный характер его изменений (дискинетический ДЦП) [3,8]. При всех формах ДЦП могут встречаться:

- патологические тонические рефлексы, особенно ярко проявляющиеся при перемене положения тела, особенно при вертикализации пациента;
- патологическая синкинетическая активность при совершении произвольных движений;
- нарушение координаторных взаимодействий мышц синергистов и антагонистов;
- повышение общей рефлекторной возбудимости – выраженный стартл-рефлекс [1,3].

Наличие указанных нарушений с ранних этапов развития ребёнка ведёт к формированию патологического двигательного стереотипа, а при спастических формах ДЦП – к закреплению привычных установок конечностей, развитию суставных контрактур, прогрессирующему ограничению функциональных возможностей ребёнка [11, 13, 14]. Повреждения головного мозга при ДЦП также могут исходно сопровождаться когнитивными и сенсорными нарушениями, судорогами [1,5].

Осложнения формируются преимущественно в позднюю резидуальную стадию и включают, в первую очередь, ортопедическую патологию – формирование суставно-мышечных контрактур, деформаций и укорочений конечностей, подвывихов и вывихов суставов, сколиоза. В результате двигательные нарушения ведут к дополнительному ограничению возможности к самообслуживанию ребёнка, сложностям получения образования и полноценной социализации [13, 14].

2.3 Инструментальная диагностика

- Рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) [3,8].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 2а).

Магнитно-резонансная томография (МРТ) является более чувствительным методом, чем КТ головного мозга, и позволяет диагностировать поражение головного мозга на ранних стадиях, выявлять постгипоксическое повреждение головного мозга, ликвородинамические нарушения, врожденные аномалии развития головного мозга [3].

- Рекомендовано проведение нейросонографии

(НСГ) на первом году жизни ребенка угрожаемого по развитию ДЦП [8, 13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Нейросонография (НСГ) проводится на первом году жизни, иногда до 1,5 лет, при наличии открытого большого родничка и является важным и чувствительным методом для определения ВЖК и перивентрикулярной лейкомаляции (ПВЛ), в особенности при кистозных формах ПВЛ. Также позволяет диагностировать расширение желудочковой системы головного мозга, заподозрить наличие врожденных аномалий головного мозга [8, 13].

- Рекомендовано проведение видео-ЭЭГ-мониторинга сна/бодрствования (видео-ЭЭГ-мониторинг) [8, 13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Видео-ЭЭГ-мониторинг позволяет определять наличие патологической пароксизмальной и очаговой активности головного мозга, имеет решающее значение в диагностике различных форм симптоматической эпилепсии, нередко сопровождающей ДЦП [8, 13].

- Рекомендовано проведение рутинной ЭЭГ бодрствования (ЭЭГ) [8, 13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

ЭЭГ – мониторинг используется для исследования функциональной активности головного мозга, степени созревания и представленности основных корковых ритмов [8, 13].

- Рекомендовано проведение рентгенографии тазобедренных суставов [8, 13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Рентгенография тазобедренных суставов проводится для раннего выявления и мониторинга состояния патологии тазобедренных суставов у детей с ДЦП при разных уровнях GMFCS [8, 13].

- Рекомендовано проведение рентгенографии костей скелета

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Рентгенография костей скелета необходима для выявления и оценки деформаций структур костно-суставной системы, возникающих вторично при спастичности мышц [8, 13].

- Рекомендовано проведение рентгенографии позвоночника [1, 15, 16]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Рентгенография позвоночника необходима для выявления и оценки степени развития сколиоза, возникающего вторично при ДЦП, что значительно снижает качество жизни пациента и может служить причиной угрожающих жизни осложнений. Проводится минимум 2 раза в возрасте 5 и 10 лет пациентам с GMFCS IV и V [8, 15, 16].

2.4 Иная диагностика

- Рекомендована оценка уровня повышения мышечного тонуса по шкале Эшворта [8, 11, 17, 18, 19, 20].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1b).

Показана при спастических формах ДЦП. Подходит для планирования и оценки эффективности ботулинотерапии [8, 11, 20].

- Рекомендована оценка спастичности по шкале Тардье [8, 11, 20].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1b).

Показана при спастических формах ДЦП. Позволяет разграничить наличие истинной спастичности и контрактуры. Оптимально подходит для планирования и оценки эффективности ботулинотерапии [20, 21].

- Рекомендована консультация окулиста [1, 3]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1с).

Показана всем пациентам с ДЦП, родившимся недоношенными (при ретинопатии), с нарушениями зрения для определения прогноза формирования частичной атрофии зрительных нервов [1, 2, 3].

- Рекомендована консультация сурдолога [1, 2, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1с).

Показана пациентам с ДЦП с подозрением на нарушение слуха для ранней диагностики нейро-сенсорной тугоухости и определения дальнейшей тактики лечения [1, 2, 3].

- Рекомендована консультация ортопеда [1, 2, 3]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1с).

Показана всем пациентам с установленным диагнозом ДЦП с периодичностью, определяемой тяжестью двигательного дефекта и скоростью прогрессирования мышечно-скелетной патологии [1, 2, 3, 8].

- Рекомендована консультация врача-генетика [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1с).

Показана при наличии стигм дисэмбриогенеза, при клинической картине «синдрома вялого ребенка» [1, 3].

- Рекомендована консультация врача-гастроэнтеролога (диетолога) [1, 3]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1с).

Показана при наличии стойких нарушений глотания, дефиците массы тела и др. [1, 3].

2.5 Дифференциальный диагноз

ДЦП является, в первую очередь, описательным термином, в связи с этим для постановки диагноза ДЦП, как правило, достаточно проявлений специфических непрогрессирующих двигательных нарушений, которые обычно становятся заметны в начальную резидуальную стадию и наличия одного или нескольких факторов риска и осложнений в перинатальном периоде. Однако большой спектр дифференциальных диагнозов ДЦП и высокий риск пропуска наследственных заболеваний (в том числе, имеющих патогенетическое лечение), особенно у детей раннего возраста, требует тщательного диагностического поиска при любых отличиях клинических симптомов и анамнеза от «классической» картины ДЦП. К «настораживающим» факторам можно отнести: отсутствие у пациента перинатальных факторов риска, прогрессирование заболевания, утрату ранее приобретенных навыков, неоднократные случаи «ДЦП» или ранние смерти детей в семье без установленной причины, множественные аномалии развития у ребёнка. В этом случае требуется обязательное нейровизуализационное обследование (МРТ головного мозга), консультация генетика с последующим проведением дополнительных лабораторных тестов.

При наличии гемипареза, признаков инсульта показано исследование факторов свёртывающей системы крови, в том числе полиморфизма генов коагуляции. Все пациенты с ДЦП требуют обследования на предмет наличия нарушений зрения и слуха, задержки психического и речевого развития, оценки нутритивного статуса. Исключение наследственных метаболических заболеваний, помимо специализированных биохимических тестов, подразумевает визуализацию внутренних органов (ультразвуковое исследование, МРТ внутренних органов, по показаниям). При 18 преобладании в клинической картине симптомокомплекса «вялого ребёнка» («распластанная» поза, снижение сопротивления в суставах при пассивных движениях, увеличение амплитуды движений в суставах, задержка моторного развития) следует проводить тщательную дифференциальную диагностику ДЦП с наследственными нервно-мышечными заболеваниями [1,3,5].

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Цели лечения:

- приобретение и сохранение новых двигательных навыков;
- профилактика развития контрактур и других вторичных ортопедических осложнений;
- снижение уровня болевых ощущений;
- улучшение уровня ухода за ребёнком [5, 11, 22]

Этого можно добиться только путем регулярных повторных инъекций препаратов ботулинического токсина в спазмированные мышцы [11, 14, 22, 23, 24].

• Рекомендовано использовать мультидисциплинарный подход к лечению ДЦП с участием команды врачей специалистов [14, 22].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1а).

Для лечения ДЦП необходимо большое число специалистов, поскольку двигательные нарушения при ДЦП очень часто сочетаются с симптоматической эпилепсией, расстройствами слуха и зрения, когнитивным дефицитом, расстройствами внимания, эмоциональной неустойчивостью, поведенческими и другими нарушениями. Оптимальная команда специалистов, наблюдающих и корректирующих лечение ребёнка с ДЦП состоит из:

- педиатра;
- невролога;
- ортопеда (+специалиста по подбору технических средств реабилитации и ортезированию);
- реабилитолога;
- врача ЛФК;
- физиотерапевта;
- логопеда;
- дефектолога;
- гастроэнтеролога (диетолога);
- медицинского психолога;
- психиатра;
- окулиста;
- оториноларинголога;
- генетика [1, 3, 5, 14]

Такие специалисты как педиатр, невролог, ортопед, реабилитолог, врач ЛФК, дефектолог должны участвовать в лечении пациентов с ДЦП постоянно, врачи других специальностей привлекаются по показаниям [14].

Мультидисциплинарный подход является оптималь-

ным в выработке индивидуальной тактики реабилитации ребёнка с ДЦП, при этом принятие решения о необходимых подходах к лечению будет приниматься с учетом всесторонней оценки состояния [3, 14, 22].

3.1.1 Коррекция генерализованной спастичности

• Рекомендуется назначение пероральных антиспастических препаратов. Препарат баклофен^{ж, вк} (Код АТХ: М03ВХ01) (производное γ -аминомасляной кислоты, стимулирующее ГАМК_b-рецепторы, миорелаксант центрального действия) [3, 13, 20].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1b).

Комментарии: в контролируемых исследованиях получены противоречивые данные об антиспастическом эффекте баклофена при его пероральном приёме и его влиянии на улучшение двигательных функций у детей с ДЦП. Тем не менее, в клинической практике для лечения спастичности при ДЦП широко применяется баклофен в таблетках. Эксперты рекомендуют начинать лечение баклофеном с самой низкой возможной эффективной дозы (5–10 мг в сутки, разделенной на 3 приема), что способствует минимизации побочных эффектов терапии, в особенности сонливости и седации. В случае необходимости дозу можно увеличивать каждые 3 дня. Обычно рекомендуемые дозы детям: 1–2 лет — 10–20 мг/сутки; 2–6 лет — 20–30 мг/сутки; 6–10 лет — 30–60 мг/сутки. Детям старше 10 лет максимальная доза составляет 1,5–2,0 мг/кг. Отмена препарата баклофен должна осуществляться медленно и постепенно, так как при резком прекращении приема препарата может возникнуть синдром отмены с такими явлениями как, увеличение спастичности, галлюцинации, спутанность сознания и судороги. Обычно применяются таблетки по 10 и 25 мг [3, 13, 20].

• Для кратковременного лечения генерализованной спастичности при ДЦП рекомендовано использовать диазепам^ж (код АТХ: N05BA01) [3, 13, 20].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1b).

Комментарии: Антиспастический эффект диазепама является дозозависимым. Обычно препарат назначают в дозе 0,5–5,0 мг х 2–3 раза в сутки в зависимости от веса ребёнка и степени спастичности.

Нужно помнить, что часто применение диазепама сопровождается такими побочными эффектами как сонливость, седация, гиперсаливация и слабость, что является основной причиной ограничивающих его длительное применение. Также длительное применение диазепама может приводить к физической зависимости [3, 13, 20].

• Препарат Тизанидин^{ж, вк} не рекомендован к применению до 18 лет (Код АТХ: М03ВХ02) (средства, влияющие на нервно-мышечную передачу, миорелаксант центрального действия, в Российской Федерации не рекомендован к применению до 18 лет) [3, 13, 20].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1b).

Комментарии: Тизанидин может рассматриваться как препарат, используемый для лечения спастичности у детей с ДЦП. Стимулируя пресинаптические $\alpha 2$ -рецепторы, подавляет высвобождение возбуждающих аминокислот, которые стимулируют NMDA-рецепторы, подавляет полисинаптическую передачу импульса на уровне промежуточных нейронов спинного мозга). Ре-

комендованная доза составляет – 0,05 мг/кг/сутки. При приёме данной дозы было выявлено снижение спастичности у детей с ДЦП через 2 недели после начала лечения при отсутствии значимых побочных эффектов [11]. Обычно применяются таблетки по 2 и 4 мг [3, 13, 20].

• Препарат Толперизон рекомендован к приему у детей в случае непереносимости выше рекомендованных препаратов (Н-холинолитик, миорелаксант центрального действия) (код АТХ: М03ВХ04). В Российской Федерации разрешён для приёма у детей, однако не входит в международные рекомендации по лечению спастичности при ДЦП [3, 13, 20].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1b).

Комментарии: В России препарат толперизон используется для детей от 3 до 6 лет в дозе 5 мг/кг/сут; 7–14 лет – 2–4 мг/кг/сут (в 3 приема в сутки).

Используют как таблетки по 50 и 150 мг, так и инъекционный путь введения [3, 13, 20].

3.1.2 Коррекция локальной и сегментарной спастичности нижних и верхних конечностей

• рекомендуется терапия препаратами ботулинического токсина типа А (БТА): Ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс^{ж,вк} (код АТХ: М03АХ01) [11, 13, 14, 22, 23, 24, 25, 26].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1a).

Комментарии: регулярное применение ботулинотерапии как стратегии преодоления спастичности играет одну из важнейших ролей в консервативном лечении ДЦП. Согласно Европейскому консенсусу по ботулинотерапии [22], процент пациентов с ДЦП, которым показан этот вид лечения, колеблется в зависимости от возраста и уровня по шкале GMFCS от 50 до 75%. В большинстве случаев с ботулинотерапии необходимо начинать комплексное лечение, что облегчит использование технических средств реабилитации и ортезирования, повысит эффективность физических методов реабилитации [14]. Ботулинотерапия также может быть эффективно использована при планировании хирургического лечения, после проведённых ортопедических и нейрохирургических вмешательств [11, 13, 14, 22, 23, 24, 25, 26].

Внутримышечное введение препаратов БТА позволяет локально, обратимо, дозо-зависимо снизить спастичность на срок до 3-5 месяцев. В России в стандарты лечения ДЦП ботулинотерапия введена с 2004 г., для применения у детей зарегистрированы два препарата БТА: Диспорт (Аботулинический токсин типа А) 500 и 300 ЕД (код АТХ: М03АХ01, инструкция по медицинскому применению ПН011520/01) (Ipsen Biopharm Ltd., Великобритания) – по показанию: фокальная спастичность нижних конечностей у детей старше 2 лет и Ботокс (Онаботулинический токсин типа А), (код АТХ: М03АХ01) (Allergan Pharmaceutical Ireland, Ирландия) – по показанию: фокальная спастичность, ассоциированная с динамической деформацией стопы по типу «конская стопа» вследствие спастичности у пациентов 2 лет и старше с детским церебральным параличом, находящихся на амбулаторном лечении.

Расчёт дозы препаратов БТА основан на определении 1) общей дозы на введение;

2) общей дозы на килограмм массы тела; 3) количества единиц препарата на мышцу; 4) количества единиц препарата на точку введения; 5) количества единиц препарата на килограмм массы тела на мышцу.

Препараты БТА не эквивалентны, с точки зрения до-

зировок, в инструкции по медицинскому применению препаратов указано, что единицы действия препарата БТА уникальны и не могут сравниваться с единицами активности другого препарата. В процессе клинической практики может возникнуть потребность определения примерной – дозы эквивалентности между препаратами БТА ввиду необходимости перевода пациента с одного препарата БТА на другой ввиду вторичного отсутствия эффекта, развития побочных эффектов или ограничений в доступе к определённому препарату, в этом случае доказанное соотношение единиц между Аботулиническим токсином типа А и Онаботулиническим токсином типа А составляет 3:1. Данное соотношение Диспорта к Ботоксу, как 3:1, приводится в клинических рекомендациях по лечению спастичности, в клинических исследованиях высокого уровня доказательности, в систематических и научных обзорах [27, 28, 29].

По данным инструкции по медицинскому применению препарата Диспорт (ПН011520/01) указаны дозы для лечения дистального и проксимального отдела нижней конечности при фокальной спастичности: икроножная мышца 5-15 ЕД\кг, камбаловидная мышца 4-6 ЕД\кг, задняя большеберцовая мышца 3-5 ЕД\кг, мышцы задней поверхности бедра (m.semitendinosus, m.semimembranosus) 5-6 ЕД\кг, приводящие мышцы бедра (m.adductor longus, m.adductor brevis, m.adductor magnus) 3-10 ЕД\кг, общая доза не должна превышать 30 ЕД\кг массы тела ребенка или 1000 ЕД (меньшее из двух) на процедуру. Диапазон доз препарата Диспорт, рекомендованных Европейским консенсусом по ботулинотерапии ДЦП у детей, составляет 1-20 ЕД\кг массы тела, а в ряде случаев достигает 25 ЕД\кг массы тела [22]. При этом максимальная общая доза препарата Диспорт не должна превышать 1000 ЕД. Для лечения спастического эквинуса и спастичности мышц бедра рекомендуется доза 15-30 ЕД\кг массы тела [22]. Согласно рекомендациям российских экспертов, объединённых в российском консенсусе по применению многоуровневых инъекций Abobotulinumtoxin A (препарат Диспорт) при лечении спастических форм детского церебрального паралича [14], максимальная общая доза при первичном введении не должна превышать 30 ЕД\кг массы тела. При повторных процедурах инъекций, при необходимости, максимальная общая доза может быть увеличена до 40 ЕД\кг массы тела. Общая доза на лечебную сессию, вне зависимости от возраста и веса ребенка, не должна превышать 1000 ЕД [14].

По данным инструкции по медицинскому применению препарата Ботокс (ПН011936/01) указаны дозы для лечения дистального отдела нижней конечности при спастичности, ассоциированной с динамической деформацией стопы по типу «конская стопа», у детей с ДЦП: икроножные мышцы, при гемиплегии – в сгибатели предплечья, при перекрещивании бедер – дополнительно в приводящие мышцы бедра, 4 ЕД\кг (при гемиплегии) и 6 ЕД\кг (при диплегии), общая доза не должна превышать 200 ЕД. Согласно российским рекомендациям [14], доза Ботокса составляет 4-6 ЕД\кг массы тела ребёнка; общая суммарная доза препарата на одну процедуру не должна превышать 200 ЕД. Диапазон доз препарата Ботокс рекомендованных Европейским консенсусом по ботулинотерапии ДЦП у детей составляет 1-20 ЕД\кг массы тела ребенка, а в ряде случаев – до 25 ЕД\кг массы тела. При этом максимальная общая доза препарата Ботокс не должна превышать 400 (600) ЕД [22]. Для лечения спастического эквинуса рекомендует-

ся доза 4 ЕД/кг массы тела, а при использовании многоуровневого подхода к введению препарата в несколько групп мышц описано применение Ботокса в дозе 20-30 ЕД/кг массы тела.

Для идентификации мышц-мишеней для ботулинотерапии принято выделять паттерны спастичности нижних и верхних конечностей, наиболее характерные для пациентов с ДЦП,

К наиболее частым паттернам спастичности при ДЦП и инъекируемым в их структуре (на уровне одного функционального сегмента) мышцам, относят:

- сгибательно-пронаторную установку предплечья (плечевая мышца, двуглавая мышца плеча, плече-лучевая, круглый пронатор);
- сгибание в лучезапястном суставе (локтевой и лучевой сгибатели кисти);
- сгибание пальцев кисти (поверхностный и глубокий сгибатели пальцев);
- приведение и сгибание 1 пальца кисти (длинный и короткий сгибатели большого пальца, мышца, приводящая большой палец)
- сгибание бедра (подвздошно-поясничная и прямая мышцы бедра);
- приведение бедра (длинная приводящая, большая и малая приводящие мышцы, тонкая мышца);
- сгибание в коленном суставе (полусухожильная и полуперепончатая мышцы);
- эквинусная (эквино-варусная) установка стопы (медиальная и латеральная головки икроножной мышцы, камбаловидная мышца + задняя большеберцовая мышца при варусной установке стопы) [14,20].

Для ДЦП характерно сочетание разных паттернов спастичности как нижних, так и верхних конечностей. Помимо этого, к ключевым факторам, требующим учёта при выборе мышц мишеней для ботулинотерапии, относят: наличие проприоцептивных нарушений; степень пареза каждой мышцы-мишени и ее антагониста; выраженность нарушения реципрокных взаимоотношений мышц синергистов-антагонистов на предполагаемом уровне инъекций; наличие и степень выраженности патологических тонических рефлексов и их влияние на мышцу-мишень; наличие и степень выраженности патологических синергий и синкинезий в предполагаемой зоне инъекций; уровень двигательного развития ребенка по GMFCS, возраст ребенка [14].

Обязательным компонентом осмотра ребёнка с ДЦП является мануальное тестирование с детальной оценкой спастичности в каждой из мышц с использованием принципа Тардье (быстрое и медленное тестирование) и гониометрии [11, 14, 22].

При планировании инъекции в мышцы рук, помимо стандартной оценки силы и тонуса в каждом из функциональных сегментов, необходимо учитывать степень вовлечения конечности в повседневную активность, самообслуживание и роль спастичности в этой активности. В ряде случаев, спастичность в мышцах предплечья и кисти является единственной возможной компенсацией выраженного пареза конечности, а сами верхние конечности – основной опорой при перемещении. В этом случае устранение спастичности инъекциями БТА или вторичная нежелательная слабость после инъекций приведут к утрате имевшихся функций рук и, в крайних случаях, к потере способности к самообслуживанию и передвижению [8,9, 14, 22].

Безопасность использования препаратов БТА при ДЦП основана на опыте их применения в течение бо-

лее чем 20 лет. Возможные осложнения применения БТА подробно описаны в инструкциях к препаратам. В целом, спектр нежелательных явлений (НЯ) при применении БТА достаточно широк и варьирует от локальных симптомов до генерализованной мышечной слабости. Однако на долю серьёзных НЯ приходятся единичные случаи, тогда как лёгкие НЯ купируются самостоятельно в течение первых дней после инъекций и не требуют специального лечения [14,22].

Оптимальные результаты ботулинотерапии могут быть достигнуты лишь при комплексной многопрофильной реабилитации детей с применением ботулинотерапии. Ботулинотерапия не должна рассматриваться как изолированное лечение. При проведении комплексной реабилитации необходимо проводить оценку взаимного влияния методик друг на друга. Из всех существующих на сегодняшний день методов реабилитации пациентов с ДЦП лишь некоторые имеют ту или иную доказательную базу эффективности их сочетания с ботулинотерапией. Среди них, в первую очередь, выделяют методы, направленные на тренировку определённого двигательного навыка и домашние программы двигательной реабилитации, а также «occupational therapy» – устойчивый термин, означающий трудотерапию и отработку определённых навыков самообслуживания. Главным преимуществом препаратов БТА является создание условий для проведения длительной активной реабилитации ребенка с ДЦП [30]. Эффективность и длительность действия препарата ботулинотоксина зависит от точности проводимой инъекции. Поэтому важно использовать дополнительные методы контроля при проведении инъекций: ультразвуковое исследование УЗ и электромиографический метод [14,22].

3.2 Хирургическое лечение

• Хирургическое лечение рекомендуется в случаях развития вторичных ортопедических осложнений после консультации ортопеда [22,31].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1с).

3.3 Иное лечение

При ДЦП широко применяются антиэпилептические препараты при наличии симптоматической эпилепсии, м- и н-холинолитики, дофаминомиметики, используемые по поводу дистонии и гиперкинезов. Широкое распространение в России при лечении ДЦП находят ноотропы, ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции, препараты с метаболическими эффектом, витамины и витаминоподобные средства. Применение этих лекарственных средств направлено на коррекцию сопутствующей патологии при ДЦП. Основной проблемой использования данных препаратов является отсутствие исследований их эффективности при ДЦП [1,3, 13,20].

4. Реабилитация

• Постуральный менеджмент [32].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2b).

Комментарии: программа постурального менеджмента является плановым подходом, охватывающим все виды мероприятий, которые оказывают влияние на позу и функции человека. Программы должны разрабатываться конкретно для каждого ребенка и должны

включать в себя подбор технических средств реабилитации и ортезов для поддержания правильной позы в дневное и ночное время, программу по поддержанию правильной позы сидя и стоя, хирургические вмешательства, а также индивидуальную программу занятий с ребенком, в том числе, лечебной физкультурой [32].

Программы постурального менеджмента направлены на стимуляцию когнитивного развития, общения, развитие функциональных навыков и самостоятельной активности ребенка, предотвращение вторичных ортопедических деформаций.

Детям ДЦП IV-V уровней по шкале GMFCS программа 24-часового постурального менеджмента в положении лежа должна применяться сразу после рождения, в положении сидя – с 6 месяцев, и в положении стоя – с 12 месяцев. Детям с ДЦП с GMFCS III, программа постурального менеджмента, стимулирующая двигательную активность, должна применяться с раннего возраста [33].

Постоянное наблюдение должно вестись для предотвращения развития постуральных деформаций мягких тканей и костных структур. Всем детям, которые не могут пройти более 10 шагов в возрасте 30 месяцев, необходимо проводить рентгенологическое исследование обоих тазобедренных суставов для измерения индекса миграции, периодически каждые 6-12 месяцев до достижения возраста 7 лет, или до того момента, когда дальнейшее развитие деформации маловероятно. Рентгенологическое исследование позвоночника должно проводиться для всех детей, относящихся по шкале GMFCS к уровням V и IV, которые до 5 лет не в состоянии удерживать позу стоя. Рентгенологический контроль таким детям должен быть осуществлен как минимум в возрасте 5 и 10 лет.

Для реализации программы постурального менеджмента необходимо информирование и обучение всего окружения ребенка (опекунов, семьи, специалистов, воспитателей и т.д.) с целью их активного участия и понимания концепции программы [32].

- Ортезирование [34,35].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2а).

Комментарии: Ортезирование – это часть мультидисциплинарной программы реабилитации пациентов с ДЦП и не может рассматриваться отдельно от других консервативных и хирургических методов [35].

- Основные цели использования ортезов: увеличение функции, предотвращение деформаций, сохранение сустава в функциональном положении, стабилизация туловища и конечности, избирательное облегчение контроля движений, снижение спастичности и защита конечности в послеоперационном периоде [34,35].

- В зависимости от технического устройства ортезы разделяют на аппараты – ортезы с шарнирами и ортезы без шарниров – тугоры и бандажи. Тугоры и бандажи неподвижно удерживают заинтересованный сустав и сочленяемые им сегменты в заданном положении. Использование аппаратов позволяет в динамике благодаря весу ребёнка активно растягивать мышцы и сухожилия. Ортезы на голеностопный сустав (ОГС) являются наиболее часто назначаемыми ортезами для детей с ДЦП [34,35].

- Главная функция ортезов на голеностопный сустав – удержание стопы в функционально выгодном положении, предотвращение её отвисания во время фазы

переноса. Это обеспечивает стабильную опору, облегчает вертикализацию, а также уменьшает тонус мышц при ходьбе в фазе опоры. ОГС могут использоваться и в ночное время для профилактики формирования контрактуры. ОГС обеспечивают более энергоэффективную походку, но не могут полностью предотвратить деформаций стопы. Для достижения заявленных целей необходимо использовать ОГС не менее 6-ти часов в течение суток [34,35].

Наиболее распространенные типы ОГС включают:

- Тугор на голеностопный сустав "классический" (Solid ankle foot orthosis (AFO) – «неподвижный ортез на голеностопный сустав» с англ.) – показан для предупреждения формирования контрактур и обеспечения стабильности голеностопного сустава при вертикализации детей IV и V уровней по GMFCS, не способных к самостоятельному передвижению без коляски. Могут быть также использованы в послеоперационном периоде для защиты оперированной конечности от повторных деформаций.

- Тугор на голеностопный сустав функциональный (Posterior leaf spring AFO-PLSO – «пружинящий задний ортез на голеностопный сустав» с англ.) оптимален при истинном спастическом эквинусе у детей с GMFCS I и II.

Его нельзя использовать у пациентов с крауч-синдромом или плоско-вальгусной деформацией стоп.

- Тугор на голеностопный сустав с реакцией опоры, т.н. передне-опорный тугор (Ground reaction or floor reaction AFO – GRAFO или FRO – «ортез на голеностопный сустав с использованием реакции опоры» с англ.) – рекомендован для пациентов со слабостью четырехглавой мышцы бедра и/или трехглавой мышцей голени (крауч-походкой). Если для разгибания коленей требуется много усилий, целесообразно использовать тугор на голеностопный сустав с реакцией опоры, если нет, то аппарат на голеностопный сустав с реакцией опоры.

- Аппараты на голеностопный сустав (Hinged AFO – «ортез на голеностопный сустав с шарниром»). Это оптимальный ортез для большинства ходячих пациентов II-III уровней по GMFCS и некоторых пациентов IV уровня. Наличие шарнирного соединения позволяет сохранить достаточный объём движения в голеностопном суставе для плавной ходьбы, контролировать подошвенное сгибание и не полностью заблокировать разгибание в фазу опоры при ходьбе, чем достигается более физиологическая походка и возможность ходить по неровным поверхностям и лестницам [34,35].

Тугоры на коленные суставы используются для комфортной фиксации в ранний послеоперационный период в покое и во время тренировки ходьбы. Они удерживают коленный сустав в положении полного разгибания оставляя голеностопный сустав свободным.

Ортезы на всю ногу (knee AFO – KAFO – «ортез на коленный и голеностопный суставы») – это индивидуальные пластиковые изделия, захватывающие бедро, голень и стопу, иногда часть туловища (редко).

KAFO с шарниром (аппараты на всю ногу) до сих пор используются для передвижения людьми с последствиями полиомиелита, травм конечностей, заболеваний костей, менингомиелоцеле, и др., где есть необходимость для фиксации или стабилизации коленного сустава. Для пациентов с ДЦП они используются реже, потому что нарушают рисунок походки, блокируя сгибание колена

в фазу переноса, а также являются достаточно тяжёлой, неудобной для самостоятельного надевания ребёнком и громоздкой конструкцией, используемой при ДЦП, в большей степени, как неполноценное средство вертикализации.

Вместо аппаратов на всю ногу, для передвижения ходячим детям рекомендуется использование подходящей модели тьютора или аппарата на голеностопный сустав.

КАФО без шарнира (тьюторы на всю ногу). фиксируют голеностопный, коленный и, при наличии показаний, тазобедренный суставы. Показанием к назначению является состояние после многоуровневого оперативного вмешательства (в качестве ночных ортезов), профилактика мышечных ретракций и дислокации головки бедра у детей III-V GMFCS при использовании совместной с отводящей – ротационной системой, а также как средство, облегчающее вертикализацию у не ходячих детей.

По показаниям они могут быть соединены между собой и с тазовой частью в положении, необходимом для достижения максимального терапевтического эффекта.

Аппарат на нижние конечности и туловище – "тройник" (hip-knee AFO – HKAFO – «ортез на тазобедренные, коленные и голеностопные суставы).

Ортез, состоящий из двух КАФО, соединённых шарнирами с ортезом на туловище. Широкое применение находит для вертикализации и передвижения пациентов с менингомиелорадикулосом. Дети GMFCS I-II в нём не нуждаются, с GMFCS III ходить в нём не могут, а у детей GMFCS IV и V может использоваться только в качестве устройства, которое при наличии средств дополнительной опоры или обязательной посторонней помощи может выполнять роль вертикализирующего устройства. Учитывая тяжесть конструкции, сложность одевания на ребёнка, почти полную обездвиженность в нём, а также быстрое вырастание из ортеза, реабилитационная ценность HKAFO для детей с ДЦП очень мала. Отводящие ортезы на тазобедренные суставы

Отводящие ортезы на тазобедренные суставы разработаны для лечения детей с дислокацией головки бедра, путём удержания нижних конечностей в положении отведения при помощи шарниров, не ограничивающих активных движений за исключением приведения в тазобедренном суставе, сохраняя терапевтический объём движений. В Российской Федерации сертифицирован Ортез S.W.A.S.H, как аппарат на нижние конечности и туловище. Отличительной особенностью является возможность ползания, вертикализации и ходьбы с сохранением свободной функции всех суставов нижних конечностей. Данный ортез полезен за счёт создания широкой базы при сидении, устранения приведения и улучшения контроля за туловищем. Основной контингент – дети III –IV GMFCS.

Индивидуальные пластиковые корсеты. Существуют различные виды корсетов, используемых для коррекции деформаций позвоночника. Ни один из них не в состоянии предотвратить появление или развитие сколиоза у детей с ДЦП. В отличие от идиопатического сколиоза, сколиоз при наличии спастичности продолжает развиваться даже после наступления скелетной зрелости, в связи с чем ряду детей с GMFCS IV и V со сколиозом потребуются оперативная коррекция позвоночника с последующей правильной организацией пострурального менеджмента. Основная задача корсета до операции – создание опти-

мального баланса при сидении и, тем самым, сохранение тазобедренных суставов и(или) мобильности позвоночника [34,35].

Возможно применение ортезов на верхнюю конечность, которые используются с целью фиксации суставов руки в функционально выгодном или лечебном положении в покое, во время игр, лечебной физкультуры, после операции, ботулинотерапии. Однако нет убедительных данных о том, что они в долгосрочной перспективе улучшают функцию руки [34,35].

• Физическая реабилитация [36]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1b).

Комментарии: Методы физической реабилитации традиционно представлены массажем, лечебной гимнастикой, аппаратной кинезиотерапией, в ряде центров – роботизированной механотерапией с использованием специализированных тренажёров, в том числе, основанных на принципе биологической обратной связи (например, Локомат – роботизированное ортопедическое устройство для восстановления навыков ходьбы, Армео – комплекс для функциональной терапии верхних конечностей и др.). Лечебная гимнастика при ДЦП, особенно для детей первых лет жизни, эффективно дополняется приёмами, основанными на торможении патологических рефлексов и активации физиологических движений (методики Войта, Бобат и др.). Отечественной разработкой, нашедшей широкое применение в комплексной реабилитации пациентов с ДЦП, является использование метода динамической проприоцептивной коррекции, осуществляемой при помощи специализированных костюмов (например, Адели, Гравистат, Атлант) – систем, состоящих из опорных эластичных регулируемых элементов, с помощью которых создаётся целенаправленная коррекция позы и дозированной нагрузки на опорно-двигательный аппарат пациентов с целью нормализации проприоцептивной афферентации [3,36].

К альтернативным методам лечения и реабилитации пациентов с ДЦП относят акупунктуру и иглорефлексотерапию, мануальную терапию и остеопатию, иппотерапию и дельфинотерапию, йогу, методы китайской традиционной медицины, однако, согласно критериям доказательной медицины, эффективность и безопасность данных методик в настоящее время дискутабельна [36,37].

Описание наиболее распространённых физических и психолого-педагогических методов реабилитации приведено в приложении Г2 [36,37].

• Ортопедическое хирургическое вмешательство на конечностях [17,38,19,39,40,41,42,43].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1a).

Комментарии: При неэффективности консервативных реабилитационных мероприятий пациентам с ДЦП рекомендовано выполнение ортопедических хирургических вмешательств, которые могут комбинироваться:

1.Тенотомия m.psoas, m.iliorsoas: при существующей сгибательной контрактуре в тазобедренном суставе 20° и более при клиническом исследовании, а также ограничении разгибания в тазобедренном суставе и избыточном наклоне таза в опорную фазу шага.

2.Аддуктотомия (при отведении в тазобедренном суставе (тазобедренный и коленный суставы согнуты под углом 90°) менее 30°, перекресте ног при ходьбе).

3.Тенотомия *m.rectus femoris* (при ретракции *m.rectus femoris*, обуславливающей сгибательную контрактуру в тазобедренном суставе 20° и более).

4.Удлинение сгибателей коленного сустава (при подколленном угле менее 60° (более 30° по европейской системе), угле сгибания в коленном суставе менее 40° при первичном контакте в опорную фазу шага при полном разгибании в коленном суставе в середине опорной фазы).

5.Мобилизация и низведение надколенника: при рентгенологическом индексе Caton-Deschamps (Катон-Дешампс) (индексе позиции надколенника – отношения расстояния при 30° угле сгибания в коленном суставе от нижней точки суставной поверхности надколенника до передневерхней точки эпифиза большеберцовой кости и от нижней точки суставной поверхности надколенника до верхней точки суставной поверхности надколенника) $\geq 1,2$, и клиническом показателе – дефиците активного разгибания коленного сустава 10° и более.

6.Надмыщелковая остеотомия бедренной кости (при дефиците пассивного разгибания коленного сустава 20° и более).

7.Деторсионная остеотомия бедренной кости (при внутривротационной установке бедра в опорную фазу шага более 10°, а также спонтанно в позиции стоя более 10°, амплитуде наружной ротации в тазобедренном суставе менее 10°, контакте коленных суставов при ходьбе и эстетических запросах).

8.Деторсионная остеотомия берцовых костей (при торсионной деформации на уровне голени и ориентации стопы более 10° внутренней ротации или более 30° наружной ротации относительно вектора шага).

9.Апоневротомия икроножных мышц (при двухстороннем поражении: угол тыльной флексии менее 5° при выпрямленном коленном суставе, при ходьбе первичный контакт стопы с поверхностью переднего отдела стопы; при одностороннем поражении: ограничение тыльной флексии при ходьбе, угле тыльной флексии более 0° при согнутом коленном суставе).

10.Удлинение ахиллова сухожилия (при наличии признаков ретракции *m.soleus*, в результате чего даже при согнутом коленном суставе угол тыльной флексии негативен, менее 0°).

11.Гемитрансфер передней большеберцовой мышцы на кубовидную кость: при варусной деформации стопы, обусловленной избыточной патологической активностью данной мышцы (требуется подтверждение динамической ЭМГ в лаборатории количественного анализа ходьбы), при условии возможности пассивной коррекции варусно-супинационной деформации стопы.

12.Пересадка задней большеберцовой мышцы на тыльную поверхность стопы: применяется редко, в случаях доказанной (по результатам динамической ЭМГ) патологической активности данной мышцы на протяжении опорной и не опорной фазы шага, обуславливающей динамическую варусно-супинационную деформацию стопы и при отсутствии эквинусной установки стопы.

13.Апоневротомии малоберцовых мышц (при их ретракции или патологической активности (доказанной динамической ЭМГ) на протяжении всего цикла шага, обуславливающих вальгусно-пронационную установку стопы).

14.Подтаранный артролиз по Грайс-Грин (Grice-Green): при плоско-вальгусной деформации стопы, когда рентгенологически (при нагрузке) определяется вертикализация таранной кости, нарушаетсяхождение линии Меари-Томено (Meary-Tomeno) (оси таранной и первой плюсневой костей), а угол таранной-пяточной дивергенции превышает 60°.

15.Остеотомия пяточной кости по Эванс (Evans) (при латеральной девиации переднего отдела стопы, обусловленного относительным укорочением пяточной 33 кости, когда нет выраженной вертикализации таранной кости, а степень покрытия головки таранной кости ладьевидной менее 70%).

16.Остеотомия пяточной кости по Двайер (Dwyer) (для коррекции варусной нередуцируемой деформации заднего отдела стопы (обусловленной собственной деформацией пяточной кости) с обязательным сочетанием с сухожильно-мышечной пластикой для коррекции мышечного баланса).

17.Клиновидные остеотомии среднего отдела стопы (с целью окончательной коррекции (чаще при рецидивах) медиальных и латеральных фиксированных девиаций переднего отдела стопы, сочетающихся с супинационными или пронационными деформациями).

18.Коррекция вальгусного отклонения первого пальца (*hallux valgus*) при возникновении функциональных нарушений – болевого синдрома, затруднения использования обуви, снижения рычага опоры переднего отдела стопы.

19.Медиализирующие остеотомии пяточной кости (при изолированной вальгусной деформации заднего отдела стопы, без отводящей деформации переднего отдела).

20.Трехсуставной артродез (подтаранного, таранно-ладьевидного и пяточно-кубовидного суставов): для коррекции одновременно деформации среднего и заднего отделов стопы в трех плоскостях.

21.Деротационно-варизирующие остеотомии бедренной кости при индексе Реймерса (Reimers) (индексе латерализации головки бедренной кости из вертлужной впадины – отношение расстояния от латеральной поверхности головки бедренной кости до латерального края вертлужной впадины и расстояния от медиального края головки бедренной кости до латерального края вертлужной впадины, умноженного на 100%) более 40% и/или его прогрессировании 7% и более в год в оптимальном возрасте 5-7 лет, когда сохраняется ремоделирующий потенциал суставных концов в процессе последующего роста).

22.Вальгизирующие опорные остеотомии бедренной кости (при вывихах бедер у детей возраста 10-12 лет и более, которые сохраняют способность к самостоятельному передвижению в вертикальной позиции).

23.Резекция проксимального отдела бедренной кости: показана детям в возрасте старше 10-12 лет с крайне тяжелыми формами ДЦП при не реконструируемой деформации головки бедренной кости и вертлужной впадины.

24.Ацетабулопластика (у детей до 12 лет при ацетабулярном индексе 30° и более, развернутым или скошенным характером вертлужной впадины).

25.Тройная остеотомия таза, остеотомия таза по Солтеру (Solter): при резко недостаточной глубине вертлужной впадины и расположении деформаций

крыши в переднем секторе крыши впадины, что крайне редко встречается у детей с ДЦП.

26. Управляемый рост (при проведении хирургической операции: транзиторийный экстрафизарный эпифизиодез): при гемипаретических формах ДЦП у детей с целью коррекции неравенства длины конечностей.

27. Дистракционный остеосинтез (с целью уравнивания длины конечностей, но за счет удлинения укороченного сегмента) [17,38,19,39,40,41,42,43].

В настоящее время подход к оперативному лечению ортопедических осложнений ДЦП заключается в выполнении многоуровневых одномоментных оперативных вмешательств, преимуществами которых является как одновременное устранение порочных положений и деформаций нижних конечностей, что сокращает количество собственно операций и обеспечивает единый и единственный реабилитационный период, так и снижение нагрузки лечебных мероприятий на социальную жизнь пациента (например, уменьшение пропуска школьных занятий ребенком, сокращение времени нетрудоспособности родителей, связанной с госпитализацией ребенка и так далее). В отношении определения одномоментных многоуровневых оперативных вмешательств (SEMLS – single-event multi-level orthopedic surgery) существует общее мнение, что они подразумевают две и более хирургических процедуры на сухожильно-мышечном аппарате и/или костях двух и более анатомических областей во время одного оперативного вмешательства при одной госпитализации, сопровождающейся одним реабилитационным периодом. Существует определенный допуск, что ввиду объема оперативное вмешательство может быть выполнено последовательно на двух конечностях (особенно когда выполняются реконструктивные вмешательства в области крупных суставов), с перерывом в 3-6 недель (во время одной госпитализации), таким образом, что реабилитационный период остается одним, общим для обоих оперативных вмешательств. Важным принципом одномоментных многоуровневых оперативных вмешательств у пациентов ДЦП является использование методик оперативного лечения, а также материалов остеосинтеза, обеспечивающих возможность ранней мобилизации суставов оперированной конечности и пациента в целом. Причем применение материала остеосинтеза в рамках многоуровневых вмешательств должно быть минимально травматичным, время остеосинтеза сокращено без потери эффективности оперативного вмешательства [43].

• В послеоперационном периоде рекомендована максимально ранняя пассивная мобилизация пациента в первые дни после оперативного лечения с последующим введением активных движений [43].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1b).

Постепенное расширение двигательного режима должно происходить при адекватном обезболивании и учитывать объем операции. Целью раннего начала реабилитационных мероприятий является профилактика контрактур и ригидности суставов, мышечных атрофий, длительного болевого синдрома, трофических нарушений, социальной дезадаптации ребёнка, связанных с длительной иммобилизацией в гипсовых повязках [43,44].

• После снятия гипсовых повязок рекомендовано: обезболивание, мероприятия по заживлению пролежней и потертой кожей покровов, пассивно-активная мобилизация тазобедренных, коленных, голеностопных суставов; адаптация и использование тугоров на нижние конечности в ночное время и во время вертикализации, а также других технических средств [44].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1с).

Необходима выработка правильного паттерна движений, упражнения на увеличение силы мышц, обеспечивающих вертикальное положение тела, обучение родителей, скорейшая социальная и семейная интеграция [44].

• Рекомендовано введение малых доз ботулинотоксина (не более 10 ЕД/кг) типа А в прямую мышцу бедра и другие пассивно растягиваемые мышцы с целью обезболивания и борьбы с постиммобилизационными контрактурами.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1с).

• Хирургическая коррекция деформаций позвоночника у детей с ДЦП [18,45,15,46,16,47,48]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 3b).

Комментарии: Рекомендовано при деформациях позвоночника более 40° сколиотического компонента и гиперкифоза или гиперлордоза более 20° выше границы сагиттального профиля, минимальное искривление в любой плоскости, если жизненная ёмкость лёгкость менее 50%; бурных темпах прогрессирования (более 5° в год), соматической вертеброгенной дисфункции, вертеброгенной неврологической симптоматики, стато-динамическом дисбалансе.

Планирование оперативного вмешательства необходимо проводить с учетом типа деформации (фронтального и сагиттального баланса), возраста и функционального и когнитивного статуса пациента.

В ходе вмешательства осуществляется реконструкция или улучшение фронтального и сагиттального баланса позвоночника. В зависимости от возраста пациента (паспортного и костного) выполняется коррекция деформации системой динамического типа или стабилизация позвоночника многоопорной системой [15,16,18,45,47,48].

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Профилактика ДЦП включает как антенатальные, так и постнатальные мероприятия. К антенатальным относят улучшение соматического здоровья матерей, профилактику акушерско-гинекологической патологии, преждевременных родов и осложнённого течения беременности, своевременное выявление и лечение инфекционных заболеваний матери, пропаганду здорового образа жизни обоих родителей. Своевременное выявление и предотвращение осложнённого течения родов, грамотное родовспоможение способны существенно снизить риск интранатального повреждения ЦНС новорожденного. Всё большее значение в последнее время придаётся изучению роли наследственных коагулопатий в формировании очаговых повреждений головного мозга у детей с односторонними формами ДЦП и профилактике данных осложнений [1,2,3].

К постнатальным мероприятиям по профилактике ДЦП относят использование корпоральной контролируемой гипотермии при выхаживании недоношенных, контролируемое использование стероидов у недоношенных новорожденных (уменьшая риск развития бронхолегочной дисплазии, кортикостероиды увеличивают риск формирования ДЦП), интенсивные мероприятия по снижению гипербилирубинемии и профилактике дискинетических форм ДЦП [1,2,3].

Оптимальное оказание помощи пациенту с ДЦП подразумевает мультидисциплинарный подход команды специалистов медицинского, педагогического и социального профиля, фокусирующих своё внимание на потребностях как самого пациента, так и членов его семьи, участвующих в ежедневной реабилитации и социальной адаптации ребёнка с ДЦП. ДЦП, будучи, в первую очередь дисфункциональным состоянием, требует непрерывной ежедневной реабилитации с первых дней жизни пациента, учитывающей следующие медицинские и социальные аспекты:

- передвижение, поддержание позы и двигательная активность ребёнка;
- коммуникация;
- сопутствующие заболевания;
- повседневная активность;
- уход за ребёнком;
- качество жизни пациента и членов семьи [1,2,3].

На ранней стадии развития ДЦП (до 4 месяцев, согласно классификации К.А.Семёновой) диагноз не всегда очевиден, однако наличие отягощённого перинатального анамнеза, задержка психомоторного развития ребёнка являются показаниями к целенаправленному наблюдению ребёнка педиатром и неврологом. Оказание помощи новорожденным, угрожаемым по развитию ДЦП, начинается в роддоме и продолжа-

ется на 2 этапе – в специализированных отделениях при детских больницах, и на 3 этапе – амбулаторно при детских поликлиниках под наблюдением педиатра, невролога и врачей-специалистов (ортопеда, офтальмолога и др.). Первичное обследование пациента с ДЦП (приложение Б) и дальнейшее лечение могут проводиться в условиях стационара, дневного стационара и амбулаторно в детской поликлинике, что определяется степенью тяжести общего состояния пациента. Дополнительным этапом восстановительного лечения при ДЦП является направление пациентов в учреждения санаторного профиля. Продолжительность непрерывного пребывания ребёнка с ДЦП в лечебном учреждении зависит от тяжести двигательных нарушений и сопутствующей патологии. Важным является не только проведение курсов комплексного восстановительного лечения в условиях медицинского учреждения, но и выполнение рекомендаций относительно уровня и характера физических нагрузок, использования технических средств реабилитации в домашних условиях. Ключевыми принципами оказания помощи при ДЦП является её раннее начало, непрерывность и преемственность всех этапов реабилитации, мультидисциплинарный подход. Постоянно происходит увеличение числа и совершенствование существующих традиционных и альтернативных методов лечения пациентов с ДЦП, однако принципиальная цель остаётся прежней – своевременная компенсация функциональных нарушений, развившихся в результате повреждения головного мозга ребёнка, и минимизация вторичных биомеханических деформаций и социальных последствий заболевания. При невозможности патогенетического воздействия на причину ДЦП задачей является оптимальная адаптация ребёнка к существующему дефекту, основанная на принципах пластичности нервной системы [1,2,3].

Таблица 2. Критерии качества оценки медицинской помощи

№ п/п	Критерий качества	Оказана ли помощь
1	Проводилась оценка мышечного тонуса пациента с применением модифицированной шкалы Эшворта по оценке мышечного тонуса	Да/Нет
2	Выполнена терапия антиспастическими препаратами локальной спастичности (ботулинический токсин типа «А»)	Да/Нет
3	Выполнена терапия антиспастическими препаратами генерализованной спастичности (пероральные миорелаксанты)	Да/Нет
4	Выполнены физические методы реабилитации (лечебная физкультура/массаж/прикладная кинезотерапия роботизированная механотерапия/физиотерапия и др.), акцентированные на решение конкретных терапевтических задач (снижение тонуса, подавление патологических рефлексов, профилактика вторичных деформаций, улучшение функции и т.д.)	Да/Нет

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Бадальян Л.О., Журба Л.Т., Тимонина О.В. Детские церебральные параличи. Киев: Здоров'я. 1988. 328 с.
- Семенова К.А., Мاستюкова Е.М., Смуглин М.Я. Клиника и реабилитационная терапия детского церебрального паралича. М.: Медицина. 1972. 328 с.
- Dan B., Mayston M., Paneth N., Rosenbloom L. Cerebral palsy: science and clinical practice – London: Mac Keith Press, 2014. – 692 p.
- Bax M., Goldstein M., Rosenbaum P., Leviton A., Paneth N., Dan B., Jacobsson B., Damiano D. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2005; 47 (8): 571-576.
- Miller F. Cerebral palsy. New York: Springer Science. 2005. 1055 p.
- Surveillance of cerebral palsy in Europe (SCPE). Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol*. 2000; 42: 816-824.
- Palisano R., Rosenbaum P.L., Walter S., Russell D., Wood E., Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1997; 39 (4): 214-223.
- Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Куренков А.Л., Клочкова О.А., Каримова Х.М., Мамедъяров А.М., Жердев К.В., Кузенкова Л.М., Бурсагова Б.И. Комплексная оценка двигательных функций у пациентов с детским церебральным параличом: учеб. -метод. пособие / Баранов А.А. [и др.]; Федеральное гос. бюджетное науч. учреждение Науч. центр здоровья детей. – М.: ПедиатрЪ, 2014. – 84 с.
- Клочкова О.А., Куренков А.Л., Намазова-Баранова Л.С., Мамедъяров А.М., Жердев К.В. Общее моторное развитие и формирование функции рук у пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича на фоне ботулинотерапии и комплексной реабилитации // Вестник РАМН. 2013. – Т. 11. – С. 38-48.
- Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. СПб.: Политехника, 2007. — 399 с.
- Delgado M.R., Hirtz D., Aisen M., Ashwal S., Fehlings D.L., McLaughlin J., Morrison L.A., Shrader M.W., Tilton A., Vargus-Adams J. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society // *Neurology*. 2010; 74(4): P. 336-43.
- Lance J.W. The control of muscle tone, reflexes, and movement: Robert Wartenberg Lecture. *Neurology*. 1980; 30 (12): 1303-13.
- Куренков А.Л., Батышева Т.Т., Никитин С.С. и соавт. Лечение спастичности у детей с церебральными параличами. Методические рекомендации №15 Департамента здравоохранения г. Москвы, 2011. – 34 с.
- Куренков А.Л., Клочкова О.А., Змановская В.А., Фальковский И.В., Кенис В.М., Владыкина Л.Н., Красавина Д.А., Носко А.С., Рычкова Л.В., Каримова Х.М., Бурсагова Б.И., Намазова-Баранова Л.С., Мамедъяров А.М., Кузенкова Л.М., Донцов О.Г., Рыженков М.А., Буторина М.Н., Павлова О.Л., Харламова Н.Н., Данков Д.М., Левитина Е.В., Попков Д.А., Рябых С.О., Медведева С.Н., Губина Е.Б., Агранович О.В., Киселёва Т.И., Васильева О.Н., Зыков В.П., Михнович В.И., Белогорова Т.А. Первый Российский консенсус по применению многоуровневых инъекций Аботулинумтоксина А при лечении спастических форм детского церебрального паралича. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова*. 2016; 11 (116): С. 98-107.
- Madigan R. R., Wallace S. L. Scoliosis in the institutionalized cerebral palsy population // *Spine*. – 1981. – Т. 6. – №. 6. – С. 583-590.
- Master D. L. et al. Risk factors for major complications after surgery for neuromuscular scoliosis // *Spine*. – 2011. – Т. 36. – №. 7. – С. 564-571.
- Andreacchio A, Orellana CA, Miller F, Bowen TR. Lateral column lengthening as treatment for planovalgus foot deformity in ambulatory children with spastic cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2000; 20:501-5.
- Balmer GA, MacEwen GD. The incidence and treatment of scoliosis in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 1970;52B:134-7.
- Er MS, Abousamra O, Rogers KJ, Bayhan IA, Church C, Henley J, Niiler T, Miller F. Long-term Outcome of Internal Tibial Derotation Osteotomies in Children with Cerebral Palsy. *J Pediatr Orthop*. 2015 Oct 21. [Epub ahead of print]
- Куренков А.Л., Батышева Т.Т., Виноградов А.В., Зюзяева, Е.К. Спастичность при детском церебральном параличе: диагностика и стратегии лечения / А.Л. Куренков // *Журнал неврологии и психиатрии*. — 2012. — Т. 7. — №2. — С. 24-28.
- Tardieu G., Shentoub S., Delarue R. Research on a technique for measurement of spasticity. *Rev Neurol (Paris)*. 1954; 91 (2): 143-4.
- Heinen F., Desloovere K., Schroeder A.S., Berweck S., Borggraefe I., van Campenhout A., Andersen G.L., Aydin R., Becher J.G., Bernert G. et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010; 14: 45-66.
- Boyd R.N., Graham H.K. Objective measurement of clinical findings in the use of Botulinum toxin type A for the management of children with cerebral palsy. *Eur J Neurol*. 1999; 6 (Suppl. 4): 23-35.
- Novak I., McIntyre S., Morgan C., Campbell L., Dark L., Morton N., Stumbles E., Wilson S.A., Goldsmith S. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev. Med. Child Neurol*. 2013; 55(10): 885-910.
- Koman L.A., Mooney J.F. 3rd, Smith V.P., Goodman A., Mulvaney T. Management of spasticity in cerebral palsy with botulinum-A toxin: report of a preliminary, randomized, double-blind trial. *J Pediatr Orthop*. 1994; 14 (3): 299-303.
- Клочкова О.А., Куренков А.Л., Каримова Х.М., Бурсагова Б.И., Намазова-Баранова Л.С., Мамедъяров А.М., Кузенкова Л.М., Тардова И.М., Фальковский И.В., Донцов О.Г., Рыженков М.А., Змановская В.А., Буторина М.Н., Павлова О.Л., Харламова Н.Н., Данков Д.М., Левитина Е.В., Попков Д.А., Рябых С.О., Медведева С.Н., Губина Е.Б., Владыкина Л.Н., Кенис В.М., Киселёва Т.И., Красавина Д.А., Васильева О.Н., Носко А.С., Зыков В.П., Михнович В.И., Белогорова Т.А., Рычкова Л.В. Многоуровневые инъекции ботулинотоксина типа А (Аботулинумтоксина) при лечении спастических форм детского церебрального паралича: ретроспективное исследование опыта 8 российских центров. *Педиатрическая фармакология*. 2016; 13(3): 259-269.
- Scaglione F. Conversion Ratio between Botox®, Dysport®, and Xeomin® in Clinical Practice. *Toxins* 2016, 8, 65 <https://doi.org/10.3390/toxins8030065>
- Simpson D. et al. Practice guideline update summary: Botulinum neurotoxin for the treatment of blepharospasm, cervical dystonia, adult spasticity, and headache: Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2016 May 10;86(19):1818-26. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000002560>.
- Wissel J., European consensus table on the use of botulinum toxin type in adult spasticity. *J Rehabil Med* 2009; 41: 13-25 <https://doi.org/10.2340/16501977-0303>
- Claire Vilain. Time to retreatment after abobotulinumtoxinA (Dysport®) injections in children with dynamic equinus foot deformity Presented at 6th Deutscher Botulinumtoxin congress (DPG/AKBoNT), 04–06 May, 2017, Baden-Baden, Germany.
- Rodda JM, Graham HK, Nattrass GR, Galea MP, Baker R, Wolfe R. Correction of severe crouch gait in patients with spastic diplegia with use of multilevel orthopaedic surgery. *J Bone Joint Surg Am*. 2006 Dec;88(12):2653-64.
- Gericke T (2006) Postural management for children with cerebral palsy: consensus statement. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 48, 244.
- Bardsley G., Bower E., Brown K., Clarke S., Cowa D.: Postural management for children with Developmental Medicine & Child Neurology 2006, 48: 244–244 consensus statement. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2006, 48: 244–244.
- Morris A. Review of the efficacy of lower limb orthoses used for cerebral palsy. *Dev. Med. Child Neurol*. 2002; 44: 205-211.
- Стеклов А. А., Мельник В.В., Ортезирование детей с детским церебральным параличом. *Вестник всероссийской гильдии протезистов-ортопедов*. 2016; 1: 16-24.
- Miller F. Physical Therapy of Cerebral Palsy. Springer Science & Business Media.: 2007. -416c
- Gunel M.K. Cerebral Palsy - Current Steps. InTech, Chapters published September 21, 2016 under CC BY 3.0 license
- Cottalorda J. L'infirme moteur cérébrale marchand. De l'annonce du handicap à la prise en charge de l'adulte. Monographie de la SoFOP, Sauramps Médical, Montpellier, 2005.
- Fulp MJ, McGlamry ED. Gastrocnemius tendon recession: tongue in groove procedure to lengthen gastrocnemius tendon. *J Am Podiatry Asso c* 1974; 64:163 - 171.
- Mallet C, Simon AL, Ilharreborde B, Presedo A, Mazda K, Penneqot GF. Intramuscular psoas lengthening during single-event multi-level surgery fails to improve hip dynamics in children with spastic diplegia. Clinical and kinematic outcomes in the short- and medium-terms. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2016 Jun;102(4):501-506.
- Mosca V S. Calcaneal lengthening for valgus deformity of the hindfoot. Results in children who had severe, symptomatic flatfoot and skewfoot. *J Bone Joint Surg (Am)* 1995; 77: 500-12.
- Novacheck TF, Stout JL, Gage JR, Schwartz MH. Distal femoral extension osteotomy and patellar tendon advancement to treat persistent crouch gait in cerebral palsy. Surgical technique. *J Bone Joint Surg Am*. 2009 Oct 1;91Suppl 2:271-86.
- Putz C, Döderlein L, Mertens EM, Wolf SI, Gantz S, Braatz F, Dreher T. Multilevel surgery in adults with cerebral palsy. *Bone Joint J*. 2016 Feb;98-B(2):282-288.
- Tolo T, Vernon T, Scaggis DL, David L. Master techniques in orthopaedic surgery: pediatrics. Lippincott Williams and Wilkins. 2008. 485p.
- Bax M. et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005 // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2005. – Т. 47. – №. 08. – С. 571-576.
- Little W.J. Course of lectures on the deformities of the human frame. *Lancet*. 1843; 44: 350-354.
- Winter S. Preoperative assessment of the child with neuromuscular scoliosis // *Orthop Clin North Am*. – 1994. – Vol.25. – P. 239-45.
- Ульрих Э. В., Мушкин А. Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках // СПб.: ЭЛБИ-СПб. – 2006.

Приложение А1.

Состав рабочей группы

Баранов А.А., акад. РАН, профессор, д.м.н., Председатель Исполкома Союза педиатров России.

Батышева Т.Т., профессор, д.м.н., главный внештатный специалист МЗ РФ по детской медицинской реабилитации

Бурсагова Б.И., к.м.н., член Союза педиатров России Вишнева Е.А., к.м.н., член Союза педиатров России

Вольский Г.Б.

Губина Е.Б.

Гузев В.И., профессор, д.м.н., главный внештатный специалист МЗ РФ по детской неврологии

Змановская В.А., к.м.н., заместитель Председателя Профильной комиссии по детской медицинской реабилитации МЗ РФ

Каримова Х.М., к.м.н., член Союза педиатров России

Клочкова О.А., к.м.н., член Союза педиатров России

Кузенкова Л.М., профессор, д.м.н., член Союза педиатров России Куренков А.Л., д.м.н., член Союза педиатров России

Литус А.Ю., к.м.н.

Мамедъяров А.М., к.м.н., член Союза педиатров России Намазова-Баранова Л.С., чл.-корр. РАН, профессор, д.м.н., заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России.

Попков Д.А., д.м.н.

Рябых С.О., д.м.н.

Феськов Г.П.

Конфликт интересов авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Приложение А2.

Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-педиатры;
2. Врачи-неврологи;
3. Врачи общей практики (семейные врачи);
4. Врачи-реабилитологи, врачи-ЛФК, врачи-физиотерапевты;
5. Студенты медицинских ВУЗов;
6. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

Для определения **уровня достоверности доказательств** использовалась шкала оценки уровня доказательности методов терапии Центра доказательной медицины, Оксфорд (Таблица П1).

Уровни убедительности рекомендаций обозначены в соответствии со шкалой

GRADE (Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation) (Таблица П2) [88].

Таблица П1. Шкала оценки уровня достоверности доказательств Центра доказательной медицины, Оксфорд [87]

I. Для методов лечения и реабилитации	
Уровень доказательности	Пояснение
1a	Гомогенные систематические обзоры, включающие РКИ
1b	Отдельные РКИ с узким доверительным интервалом
1c	Требующие уточнения РКИ
2a	Гомогенные систематические обзоры или когортные исследования
2b	Индивидуальные когортные исследования или РКИ низкого качества
2c	Исследования исходов, экологические исследования
3a	Гомогенный систематический обзор контролируемых исследований
3b	Отдельное контролируемое исследование
4	Серия случаев, или когортные исследования низкого качества, или контролируемые исследования низкого качества
5	Экспертное мнение, не подверженное явной критике, либо основанное на понимании физиологии, данных доклинических исследований или основных принципах терапии

II. Для методов диагностики	
1a	Гомогенный систематический обзор диагностических исследований Уровня 1; клиническое правило из исследований Уровня 1b, проведенными в различных клинических центрах
1b	Валидирующее когортное исследование с хорошими референтными стандартами или клиническое правило, протестированное в одном центре
1c	Метод обладает абсолютной чувствительностью или специфичностью
2a	Гомогенный систематический обзор диагностических исследований Уровня 2 или 3a
2b	Поисковые когортные исследования с хорошими референтными стандартами; клиническое правило на основе вывода из исследования или валидированное по базе данных
3a	Гомогенный систематический обзор диагностических исследований Уровня 3b и ниже
3b	Непоследовательное исследование; или неправильно применённый референтный тест
4	Серия случаев, низкокачественный или сомнительный стандарт
5	Экспертное мнение, не подверженное явной критике, либо основанное на понимании физиологии, данных доклинических исследований или основных принципах диагностики

Таблица П2. Шкала оценки уровня убедительности рекомендаций GRADE [88]

Уровень рекомендации	Пояснение
A	Дальнейшие исследования вряд ли изменят мнение об оценке эффекта. Доказательность основана на нескольких исследованиях высокого качества с согласующимися результатами или, в определенных случаях, на одном исследовании высокого качества.
B	Дальнейшие исследования могут оказать значимое влияние на мнение в отношении эффекта и даже изменить его. Доказательность основана на одном исследовании высокого качества или нескольких исследованиях с определенными ограничениями.
C	Дальнейшие исследования, скорее всего, существенно повлияют на мнение относительно эффекта и, возможно, его изменят. Доказательность основана на одном или нескольких исследованиях с серьезными ограничениями.
D	Достоверность суждения не установлена. Доказательность основана на экспертном мнении или нескольких исследованиях с очень серьезными ограничениями.

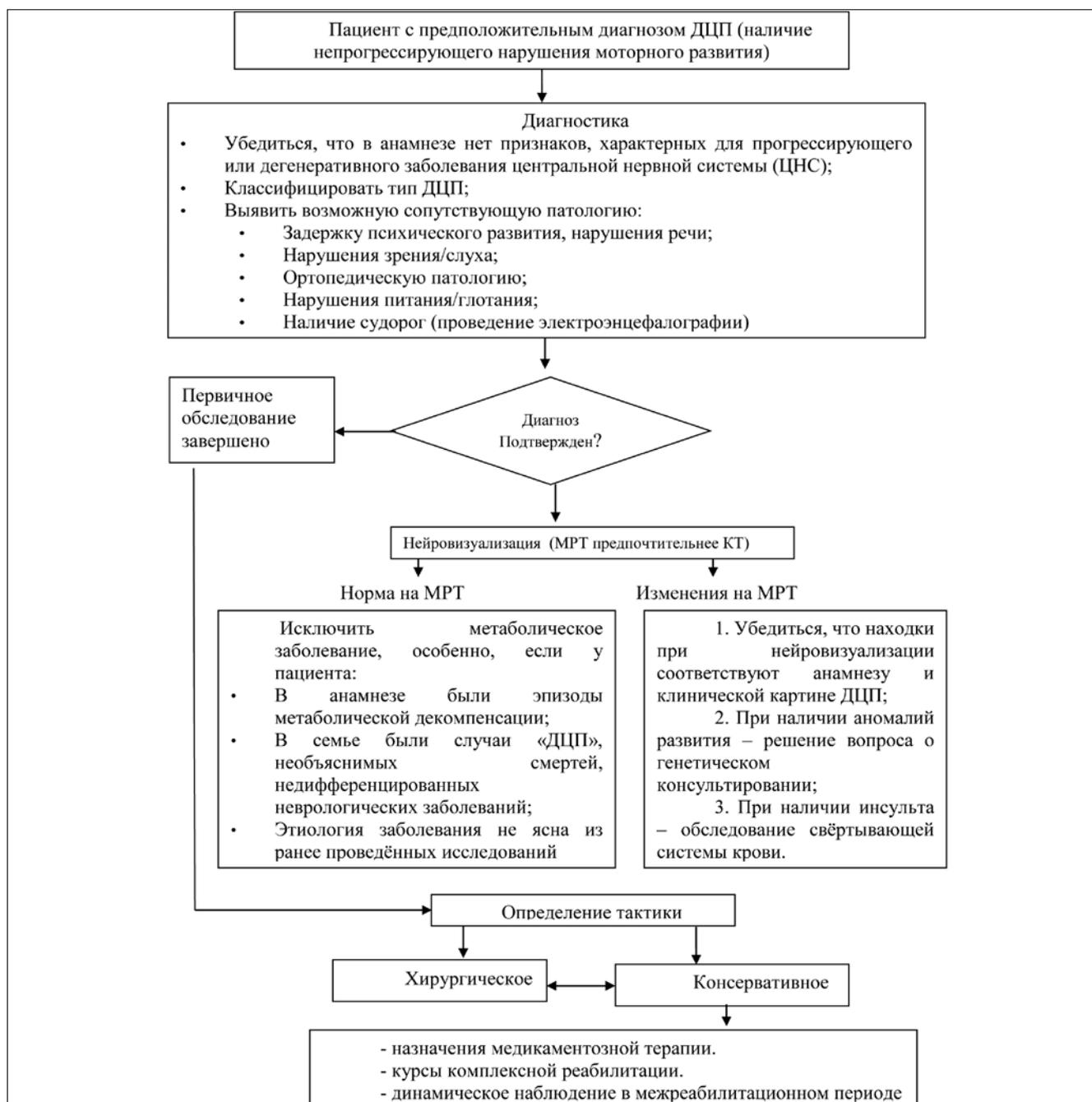
Порядок обновления клинических рекомендаций – пересмотр 1 раз в 3 года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

Порядки оказания медицинской помощи: Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"

Стандарты оказания медицинской помощи: Приказ Министерства здравоохранения РФ от 16.06.2015 N 349н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при детском церебральном параличе (фаза медицинской реабилитации)" (Зарегистрировано в Минюсте России 06.07.2015 N 37911)

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациента

Детский церебральный паралич (ДЦП), согласно современным представлениям, является непрогрессирующим заболеванием ЦНС, развитие которого связано с перинатальным поражением головного мозга на различных этапах развития плода и ребёнка. Основой клинической картины ДЦП являются двигательные нарушения, изменения мышечного тонуса, нарушение познавательного и речевого развития и другие проявления. Частота встречаемости ДЦП, по данным различных авторов, сохраняется на уровне 2-3,6 случаев на 1000 новорожденных, причем с применением современных технологий интенсивной терапии глубококонедоношенных детей на фоне снижения смертности растёт процент детей с выходом в неврологический дефицит и ДЦП.

Прогноз ДЦП зависит от выраженности клинических проявлений. Антиспастическая терапия, реабилитационное лечение являются наиболее эффективными методами лечения ДЦП.

Продолжительность жизни и прогноз социальной адаптации пациентов с ДЦП в значительной степени зависят от своевременного оказания медицинской, педагогической и социальной помощи ребёнку и его семье.

Приложение Г1. Основные группы лечебных воздействий при спастических формах ДЦП

Метод	Принцип действия	Цель	Показания	Побочные эффекты/ограничения применению
Пероральные медикаменты	Снижение мышечного тонуса действие меньшей (в степени – спастичности)/ ГАМК-эргическое	Снижение мышечного тонуса, увеличение профилактики двигательной активности, уменьшение боли, облегчение ухода, ортопедических осложнений	Используются редко, у симптомов преимущественно для кратковременного устранения пациентов с активности, при высокой степени ограничения функциональной противопоказаниях к другим методам лечения	Седация, отрицательное эффективности воздействие когнитивные функции, снижение при длительном приёме
Ортопедическая хирургия	Операции на костных и мягкотканых структурах	Устранение и профилактика деформаций, контрактур и вывихов, стабилизация позы, оптимизация двигательного стереотипа, снижение боли	Показана при всех уровнях двигательных нарушений, чем выраженнее моторный дефицит и спастичность, тем, как правило, раньше проводится лечение	Необратимость вмешательств, недостаток стандартизации процедур, частая необходимость в повторных вмешательствах
Ботулинотерапия	Локальное блокирование и силы, нейро-мышечной передачи, дозозависимое снижение мышечного тонуса продолжительность эффекта 3-6 и более месяцев.	Снижение мышечного тонуса, коррекция занятий ЛФК, ухода и динамических деформаций, оптимизация паттерна движений, уменьшение боли, облегчение использования ортезов	Показана при всех уровнях двигательных нарушений.	Эффективна только при системные динамических деформациях, ограничение дозы, возможные побочные эффекты
Инtrateкальное введение баклофена	Воздействие на пре- и постсинаптические GABA-B рецепторы спинного мозга при инtrateкальном введении посредством программируемой помпы. Возможно использование доз в 100-1000 раз меньших, чем при пероральном назначении	Снижение мышечного тонуса, уменьшение боли, улучшение позиционирования сидя и лёжа, облегчение ухода и использования ортезов, профилактика контрактур и вывихов, улучшение качества жизни	При тяжёлых двигательных нарушениях и высокой генерализованной спастичности	Технические трудности установки и обслуживания помп, риск инфицирования, седация, возможное прогрессирование сколиоза
Ортезы, технические средства реабилитации	Функциональное позиционирование конечностей, стабилизация и поддержка тела	Улучшение функции, максимальное использование двигательных возможностей, облегчение передвижения, профилактика вторичных деформаций	При всех уровнях двигательных нарушений, назначаются под контролем мультидисциплинарной команды	Отсутствие международных стандартов, недостаточный уровень доказанной эффективности, различная приверженность пациентов лечению
Функциональная терапия	Использование физических методов реабилитации (мануального, физиотерапевтического и др. типов воздействия), акцентированных на решение конкретной задачи	Снижение тонуса, подавление патологических рефлексов, профилактика вторичных деформаций, улучшение функции	Сопутствующие методы при уровнях двигательных нарушений	Отсутствие международных стандартов, недостаточный уровень доказанной эффективности

Приложение Г2. Обзор физических и психолого-педагогических методов реабилитации

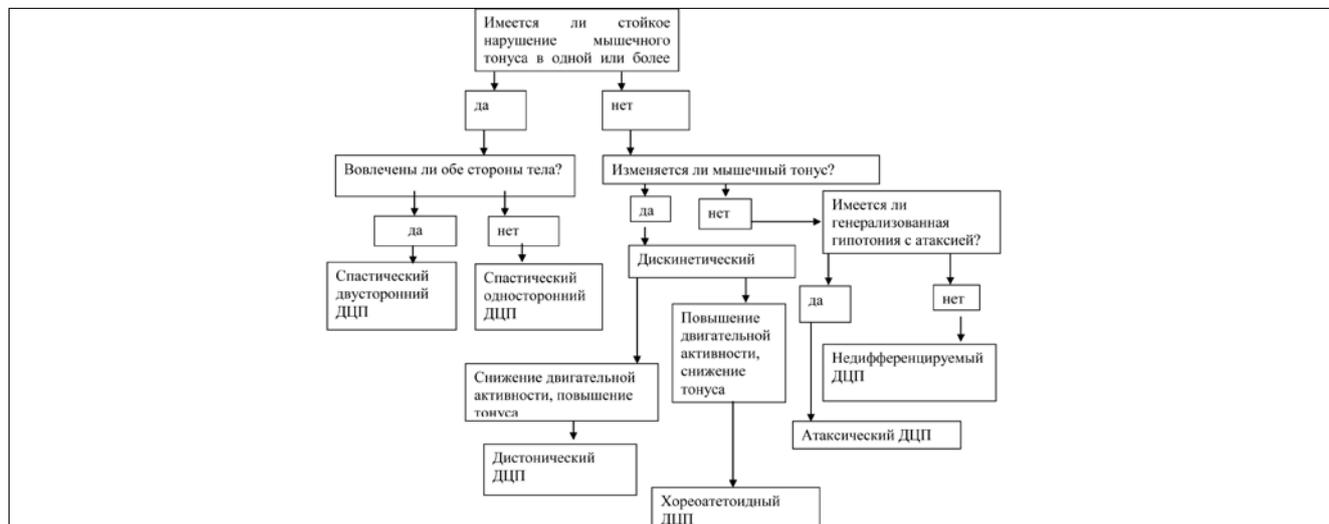
Вмешательство	Исход вмешательства	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
Бимануальные упражнения: обучение выполнению задач с задействованием обеих рук	Улучшение функций рук	A	1c
Терапия, индуцированная ограничением доминантной руки	Улучшение функции пораженной руки	A	1b
Силовая тренировка с отягощением: постепенное увеличение веса отягощения, что вызывает сокращение мышц, а в последствии увеличивает силу и анаэробную выносливость	Увеличение силы мышц верхних нижних конечностях	A	1b
Гипсование нижних конечностей: ношение гипсовых повязок для растяжения мышц с целью их удлинения, уменьшения контрактур	Увеличение амплитуды пассивных движений суставах нижних конечностей	A	1b
Наблюдение за тазобедренными суставами: активное наблюдение и лечение для сохранения целостности сустава и предотвращения дислокации	Уменьшение степени дислокации и потребности в хирургической коррекции	A	4
Целеориентированные функциональные занятия: практика выполнения конкретных задач при выполнении детьми целеориентированных действий при помощи обучающего подхода к приобретению двигательных навыков	Улучшение больших моторных функций, улучшение функции кистей рук	B	5
Фитнес-тренировки: спланированная, структурированная деятельность, которая включает в себя повторяющуюся двигательную активность скелетных мышц, что приводит к повышению уровня физической выносливости	Улучшение уровня физической подготовки, выносливости	B	5
Иппотерапия: терапевтическая езда верхом для развития баланса и удержания равновесия	Улучшение симметрии тазобедренных суставов и баланса тела	B	4
Растяжение мышц: прикладывание внешней пассивной силы с целью придания удлиняющего положения конечности	Профилактика контрактур	B	2b
Костюмы, смоделированные для улучшения проприоцепции, подавления патологических рефлексов	Улучшение больших моторных функций	B	5
Занятия на беговой дорожке: ходьба по беговой дорожке с частичной опорой тела	Функциональное улучшение ходьбы	B	4
Наблюдение за тазобедренными суставами: активное наблюдение и лечение для сохранения целостности сустава и предотвращения дислокации	Уменьшение степени дислокации и потребности в хирургической коррекции	A	1b
Целеориентированные функциональные занятия: практика выполнения конкретных задач при выполнении детьми целеориентированных действий при помощи обучающего подхода к приобретению двигательных навыков	Улучшение больших моторных функций, улучшение функции кистей рук	B	4
Фитнес-тренировки: спланированная, структурированная деятельность, которая включает в себя повторяющуюся двигательную активность скелетных мышц, что приводит к повышению уровня физической выносливости	Улучшение уровня физической подготовки, выносливости	B	5
Иппотерапия: терапевтическая езда верхом для развития баланса и удержания равновесия	Улучшение симметрии тазобедренных суставов и баланса тела	B	4

Растяжение мышц: прикладывание внешней пассивной силы с целью придания удлиняющего положения конечности	Профилактика контрактур	B	2b
Костюмы, смоделированные для улучшения проприоцепции, подавления патологических рефлексов	Улучшение больших моторных функций	B	5
Занятия на беговой дорожке: ходьба по беговой дорожке с частичной опорой тела	Функциональное улучшение ходьбы	B	4
Электростимуляция мышц накожными электродами, вызывающая пассивное сокращение мышц с целью их активации	Улучшение параметров походки, улучшение мышечной силы	C	4
Гастростомия: хирургическое создание искусственного входа в желудок с целью кормления, что предотвращает или предупреждает развитие аспирационной пневмонии	Ускорение роста, увеличение веса	C	4
Терапия (NDT, Bobath): пассивное двигательное воздействие на нейрофизиологические функции	Восстановление движений, профилактика развития контрактур, улучшение уровня функционирования	C	2a
Гидротерапия: упражнения в воде	Улучшение больших моторных функций	C	4
Войта-терапия: активация двигательных рефлексов (рефлекторная локомация) при сохранении заданных исходных положений	Увеличение силы и улучшение движений	C	4
Акупунктура: стимуляция особых «точек», расположенных на поверхности тела	Улучшение больших моторных функций	C	4
Остеопатические приемы снятия скелетно-мышечного напряжения	Улучшение подвижности, качества жизни и общего здоровья	D	4
Гипербарическая оксигенация: вдыхание 100% кислорода в барокамере под давлением	Улучшение показателей функциональной активности	D	5
Массаж: лечебные поглаживания и круговые движения, совершаемые массажистом для снятия боли и напряжения	Уменьшение боли, уменьшение спастичности, улучшение функции	D	5
Оромоторная терапия: сенсорная стимуляция губ, языка, мягкого неба, гортани и дыхательных мышц для воздействия на ротоглоточный механизм	Улучшение вербальной речи, более безопасное глотание	D	4
Вибрация всего тела: применение реабилитационной техники, которая воздействует на тело ребенка низкочастотной вибрацией посредством контакта с широкой площадью вибрирующей поверхности	Увеличение силы, улучшение походки	D	5
Психолого-педагогические методы			
Лечение дисфагии: обеспечение безопасного глотания посредством изменения консистенции пищи, позы, развития оромоторных навыков, специальных приспособлений и оборудования	Снижение риска аспирации	B	5
Раннее начало реабилитации: терапия и раннее обучение двигательных и поведенческих навыков посредством группового и индивидуального воздействия	Улучшение двигательных исходов	B	5
Поведенческая терапия: поддержка положительного поведения, поведенческая психотерапия	Улучшение поведения, воспитательных навыков	B	1c

Когнитивно-поведенческая терапия: обучение когнитивному переструктурированию и самоуправлению путем развития конструктивного мышления и действий	Уменьшение депрессии, тревоги, проблем сном, вниманием, поведением, недержанием	B	1с
Игровая терапия: игры и творческие занятия для улучшения эмоционального состояния и развития игровых навыков	Улучшение игровых навыков и стрессоустойчивости	C	5
Сенсорная интеграция: терапевтическое воздействие, направленное на формирование понимания ощущений от собственного тела и окружающей среды	Улучшение сенсорной организации, улучшение двигательных функций	C	5
Альтернативная аугментивная коммуникация: альтернатива вербальной речи, например, коммуникативные панели, голосообразующие аппараты	Улучшение общих коммуникативных навыков у детей дошкольного возраста	D	4
Анималотерапия: животные-поводыри в качестве компаньонов и помощников для оказания первой помощи (открывание дверей, переход через дорогу)	Улучшение социализации и настроения; снижение стресса, чувства тревоги и одиночества, продуктивное свободное времяпрепровождение	D	4
Подготовка родителей: эмоциональная поддержка, обмен информацией и структурированный процесс обучения правильному родительскому поведению	Улучшение родительских навыков и адаптация	D	5
Коммуникационный тренинг: обучение собеседника эффективной коммуникации, тренинг взаимодействия	Улучшение взаимодействия между родителями и детьми	D	5
Кондуктивная педагогика: аудиторный курс, ритмическая интеграция путем проведения индивидуальных и групповых программ	Улучшение глобальных моторных функций	D	4

Приложение Г3. Алгоритм клинической оценки двигательных расстройств и нарушений мышечного тонуса при ДЦП

(На основании классификации SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe – Объединения по контролю ДЦП в Европе))



Приложение Г4. Расшифровка примечаний.

...ж – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)
 ...вк – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

Приложение Д. Примеры диагнозов.

- Детский церебральный паралич: спастическая диплегия. GMFCS II.
- Детский церебральный паралич: спастический правосторонний гемипарез. GMFCS I.
- Детский церебральный паралич: дискинетическая форма, хорео-атетоз. GMFCS IV.
- Детский церебральный паралич: атаксическая форма.

Приложение Е. Инструкции по использованию модифицированной шкалы Эшворта

Общая информация (по Bohannon, Smith, 1987):

- Уложите пациента на спину
- При исследовании мышцы-сгибателя придайте конечности положение наибольшего сгибания и максимально разогните ее за 1 секунду
- При исследовании мышцы-разгибателя придайте конечности положение наибольшего разгибания и максимально согните за 1 секунду
- Подсчёт баллов основан на приведённых ниже правилах
- Подсчет баллов (по Bohannon, Smith, 1987):

0 Нет повышения мышечного тонуса

1 Легкое повышение тонуса в виде кратковременного напряжения и быстрого расслабления мышцы или минимального сопротивления в конце пассивного сгибания или разгибания

1+ Легкое повышение тонуса в виде кратковременного напряжения мышцы с минимальным сопротивлением при продолжении пассивного движения (менее половины амплитуды)

2 Более выраженное повышение мышечного тонуса, ощущаемое в течение почти всего пассивного движения, но при этом пораженный(е) сегмент(ы) конечности легко поддается движению

3 Значительное повышение мышечного тонуса, пассивные движения затруднены

4 Пораженный(е) сегмент(ы) неподвижны в положении сгибания или разгибания

Инструкции для пациента

Перед началом тестирования пациенту дается инструкция расслабиться

Бланк для результатов тестирования по модифицированной шкале Ashworth

ФИО: _____ Дата: _____

Исследуемая мышца	Баллы

Bohannon, R. and Smith, M. (1987). "Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity." Physical Therapy 67(2): 206.

**Примечание: представлена официальная русскоязычная версия шкалы, прошедшая процедуру валидации (ФГБНУ Научный центр неврологии).*