

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

*Г. В. Клиточенко, Н. Л. Тонконоженко,
П. С. Кривоножкина, Н. В. Малюжинская*

Кафедра детских болезней педиатрического факультета ВолгГМУ

Детский церебральный паралич (ДЦП) – сложное заболевание центральной нервной системы вследствие ее поражения, возникшего во внутриутробном, интранатальном и раннем постнатальном периодах, или вследствие аномалии головного мозга. Действие повреждающих факторов на незрелый мозг определяет разнообразие сочетаний двигательных и сенсорных расстройств, а также служит основой нарушений когнитивных функций, что необходимо учитывать при обосновании восстановительного лечения и социальной реабилитации больных [5].

Детские церебральные параличи представляют непрогрессирующие моторные и психоречевые нарушения, которые являются результатом поражения головного мозга в пре- и перинатальном периоде онтогенеза нервной системы [1]. Инфекционные заболевания, интоксикации, повторные травмы могут сопровождаться ухудшением состояния, что создает впечатление текущего патологического процесса (псевдопрогредиентность).

Первое клиническое систематизированное описание церебрального паралича принадлежит выдающемуся хирургу-ортопеду William Lyttle, который в 1853 г. написал монографию «О влиянии аномальных, трудных и преждевременных родов и асфиксии новорожденных на психическое и физическое состояние ребенка», впервые предложив взаимосвязь между перинатальной асфиксией и тяжелыми неврологическими исходами у детей. Тем самым он первый описал то, что сейчас известно как одна из форм спастического детского церебрального паралича – спастическая диплегия.

Вслед за Lyttle, в течение более чем века, основной причиной ДЦП считалась асфиксия в родах. Хотя еще в конце XIX века с этой концепцией не согласился Sigmund Freud, заявив, что патология в родах является лишь симптомом более ранних нарушений плода.

Будучи неврологом, Фрейд заметил связь между ДЦП и некоторыми вариантами умственной отсталости и эпилепсии. В 1893 г. им был введен термин «детский церебральный паралич», а в 1897 г. он высказал предположения, что данные поражения связаны больше с нарушением развития мозга еще во внутриутробном периоде. Именно Фрейд, на основании своих работ создал первую классификацию ДЦП. Фрейдовская классификация и трактовка ДЦП была более широкой, чем последующие формулировки других авторов. Он предлагал применять этот термин даже в случаях полного отсутствия паралича, например, при эпилепсии или задержке умственного развития.

В XX столетии отсутствие консенсуса в определении нозологии усложняло проведение научных исследований. Все более очевидной для специалистов становилась необходимость формирования общего взгляда на ДЦП. Одни исследователи трактовали ДЦП как единую клиническую нозологию, другие – как перечисление похожих синдромов.

Важной вехой в становлении взглядов на детский церебральный паралич было проведение в июле 2004 г. в Мериленде (США) Международного семинара по определению и классификации церебральных параличей. Участники семинара подтвердили важность этой нозологической формы и подчеркнули, что ДЦП является не этиологическим диагнозом, а клиническим описательным термином. Результаты работы семинара были опубликованы в статье «Предложение по определению и классификации церебрального паралича» [M. Wax et al., 2005]. Авторы предложили следующее определение: «Термин детский церебральный паралич (ДЦП) обозначает группу нарушений развития движений и положения тела, вызывающих ограничения активности, которые вызваны непрогрессирующим поражением

развивающегося мозга плода или ребенка. Моторные нарушения при церебральных параличах часто сопровождаются дефектами чувствительности, когнитивных и коммуникативных функций, перцепции и/или поведенческими и/или судорожными нарушениями» [6].

Эпидемиология

Распространенность ДЦП равна 2,01–2,06 на 1000 детей, причем эта цифра приблизительно одинакова для большинства

стран. Патологическое течение внутриутробного периода является одной из главных его причин, пренатальные факторы играют главную роль в патогенезе ДЦП. Соотношение мужского и женского пола составляет 1,9 : 1.

Этиология

Факторы, вызывающие синдром двигательных нарушений у детей, приведены ниже в таблице.

Причины поражения мозга	Число случаев, в процентах
Аntenатальные:	59,4
инфекционные поражения	8,12
дизнейроонтогенез	7,57
гипоксия и ишемия мозга	43,7
Натальные	26,1
Постнатальные	14,5

Клинико-неврологическая диагностика ДЦП

Ранняя диагностика ДЦП основана на знании врачом последовательности формирования этапов нервно-психического развития ребенка до 1 года. Одним из ранних признаков ДЦП является нарушение своевременной редукции безусловных рефлексов, нарушение мышечного тонуса, задержка двигательного и психоречевого развития. У больных ДЦП тонические рефлексы могут сохраняться пожизненно, что тормозит формирование установочных рефлексов, произвольной двигательной активности, реакций равновесия и приводит к развитию патологического позного стереотипа. Сохраняющийся после 4 месяцев гипертонус мышц, асимметричная поза представляет угрозу спастической формы ДЦП, диффузная гипотония при перинатальных поражениях ЦНС – угроза атонически-астатической формы ДЦП [2].

Неврологическая семиотика форм ДЦП

G80 Детский церебральный паралич.

***G80.0* Спастический церебральный паралич** (двойная гемиплегия, тетраплегия). В данной подрубике по определению кодируются все случаи ДЦП с преобладанием

спастического паралича, за исключением диплегической и гемиплегической форм. Таким образом, чаще всего эта рубрика используется по отношению к двойной гемиплегии. Двойная гемиплегия (тетраплегия) – самая тяжелая форма ДЦП. Тяжесть обусловлена значительным поражением моторики, психики и наличием симптоматической эпилепсии. Дети, как правило, обездвижены, в положение «на спине» руки у них приведены к туловищу и согнуты в локтевых суставах или, наоборот, разогнуты и вытянуты. Отмечается скрещивание ног в нижней или верхней третях голеней, резко нарушено разведение бедер. Мышечный тонус повышен, часто развиваются контрактуры во многих суставах, глубокие рефлексы высокие, с расширенной рефлексогенной зоной, вызываются патологические стопные знаки. Практически всегда выражены псевдобульбарные симптомы, что затрудняет жевание и глотание пищи. У многих детей отмечается симптоматическая эпилепсия, характеризующаяся наличием генерализованных и парциальных приступов.

***G80.1* Спастическая диплегия** (синдром Литля). Характеризуется тетрапарезом;

в ногах паретические явления представлены наиболее значительно, преобладает тонус в сгибателях рук, разгибателях и приводящих мышцах ног. Из-за спастичности более всего страдают проксимальные отделы конечностей. В руках возможны движения в лучезапястных суставах и пальцах, в то время как движения в плечевых и локтевых суставах затруднены. Руки больного обычно находятся в положении отведения в плечевых суставах, в положении сгибания в локтевых и проникивания в кистях. В положении лежа ноги больного обычно вытянуты. При попытке поставить ребенка его ноги переkreщиваются с упором на носки. Глубокие рефлексy резко повышены, зона их расширена, отмечается стойкий контралатеральный эффект. Наблюдаются клонусы стоп и надколенника. Широко представлены патологические стопные знаки сгибательной и разгибательной групп мышц. С возрастом постепенно развивается тугоподвижность в крупных суставах, а затем и ограничение движений из-за контрактур. Постоянное напряжение сгибателей стоп приводит к значительному напряжению ахиллова сухожилия. В положении сидя больной не удерживает спину вертикально, наклоняется вперед. Часть детей страдает эпилептическими припадками, которые значительно ухудшают их речевое и психическое развитие.

G80.2 Детская гемиплегия (гемиплегиическая форма). Это односторонний паралич или парез с преимущественным поражением руки. У большинства больных гемипарез проявляется в первые месяцы жизни. Мышечный тонус повышен на пораженной стороне по пирамидному типу, в сгибателях руки и разгибателях ноги (рука больного согнута в локтевом суставе, приведена к туловищу, а нога вытянута). Глубокие рефлексy высокие с двух сторон, но со стороны пораженных конечностей они обычно выше, вызываются патологические симптомы и клонусы, иногда выявляется недостаточность VII и XII пар черепных нервов. С пораженной стороны могут быть снижены брюшные рефлексy. У некоторых больных наблюдаются судорожные припадки, чаще

по типу джексоновских. Походка больных циркулирующего характера. Интеллект, как правило, страдает в меньшей степени, чем при других формах ДЦП.

G80.3 Дискинетический церебральный паралич (дистонический, гиперкинетический). В клинической картине доминируют гиперкинезы различного типа (чаще всего хореоатетоз, мышечная дистония или их комбинация). Непроизвольные движения могут быть выявлены уже в середине первого года жизни ребенка. До этого у больного наблюдаются беспокойство, задержка двигательных навыков, изменения мышечного тонуса дистонического характера. К концу первого года жизни в клинической картине доминируют разнообразные гиперкинезы, которые в состоянии покоя выражены нерезко. При движениях, эмоциональных нагрузках избыточные движения становятся отчетливыми, захватывая в основном дистальные отделы конечностей, мимическую мускулатуру. В мускулатуре туловища, шеи наблюдаются движения типа торсионной дистонии. Тонус мускулатуры изменяется, чаще всего можно отметить дистонию с тенденцией к гипертонии, реже – гипотонию. Глубокие рефлексy нередко остаются нормальными или повышенными. Движения больного бывают неловкими, порывистыми. Гиперкинезы значительно тормозят развитие общей моторики детей. Сидеть и сидеть они не могут, или начинают очень поздно. Речь больных значительно нарушена, отмечается ее общее недоразвитие, дизартрия, косноязычие. Снижение интеллекта варьирует от незначительного до грубого. Характерны значительные нарушения вегетативных функций в виде спонтанных гипертермий, гипергидроза, тахикардии, лабильности АД.

G80.4 Атактический церебральный паралич (атонически-астатическая форма). Эту форму иногда называют мозжечковой, хотя непосредственно мозжечок, как правило, не страдает, нарушаются его связи с другими отделами ЦНС. Тонус мышц больных диффузно снижен, отмечается разболтанность и рекурвация в локтевых и коленных суставах. При движениях отчетливо выражены

атаксия, дисметрия, асинергия. Иногда наблюдается тремор туловища и головы, горизонтальный нистагм. Глубокие рефлексы могут быть повышенными. У отдельных больных мозжечковые расстройства комбинируются с пирамидными и экстрапирамидными.

G80.8 Другой вид детского церебрального паралича (смешанные формы). В подрубрике кодируются нередко встречаемые смешанные формы, возникающие при сочетанном поражении пирамидной и экстрапирамидной систем. У больных в этом случае наблюдаются спастические параличи и гиперкинезы.

G80.9 Детский церебральный паралич неуточненный [2, 3].

Диагностика ДЦП

Диагностика ДЦП основывается на клинических проявлениях. Среди анамнестических данных следует учитывать течение беременности, родов, оценку состояния ребенка после родов [шкала Апгар, реанимационные мероприятия, видеоанализ генерализованных движений по Прехтлу (GMS)].

Чаще всего диагноз определяется к исходу первых 6–12 месяцев жизни ребенка, когда по сравнению со здоровыми сверстниками патология двигательной системы становится очевидной. Для подтверждения патологии ЦНС используют методы нейровизуализации: магнитно-резонансную и компьютерную томографию, ультразвуковую диагностику.

Нейрофизиологические диагностические исследования и лабораторные методы диагностики (генетические тесты, биохимические анализы), как правило, используют для выявления часто сопутствующих церебральный паралич патологических состояний (атрофия зрительных нервов, тугоухость, эпилептические синдромы) и дифференциальной диагностики ДЦП с множеством наследственных и обменных заболеваний, дебютирующих на первом году жизни ребенка.

При нейросонографии могут выявляться: вентрикуломегалия, порэнцефалические кисты, кальцинаты, перивентрикулярная лейкомаляция, аномалия Денди–Уолкера.

При компьютерной томографии головного мозга выявляются: гемимегалэнцефалия, врожденная гидроцефалия, постгипоксическая атрофия больших полушарий, кисты, порэнцефалии, корковая дисплазия, гипоплазия червя и полушарий мозжечка, ретроцеребеллярная арахноидальная киста.

Магнитно-резонансная томография головного мозга может показать: агенезию мозолистого тела, кортикальные дисплазии, лиссэнцефалию, пахигирию, субкортикальные лейкомаляции, мультицистные энцефаломалии, врожденные инфаркты, субкортикальные гетеротопии.

При электромиографии: в покое низковольтная дизритмическая активность (спастические формы), снижение амплитуды кривой биоэлектрической активности мышц (атонически-астатическая форма), при глобальной ЭМГ нерезкое снижение биоэлектрической активности мышц, залповая активность (гиперкинетическая форма).

При электроэнцефалографии выявляются: задержка созревания возрастного коркового электрогенеза, преобладание медленно-волновой части спектра биоритмов, межполушарная асимметрия биоэлектрической активности мозга, низкая реакция альфаритма в затылочной области при воздействии светом [4].

Дифференциальная диагностика проводится со следующими заболеваниями (зависит от формы ДЦП):

- аутосомно-рецессивные формы наследственной спастической параплегии;
- последствия различных поражений головного мозга (нейроинфекций, тяжелых и средних черепно-мозговых травм, инсультов), которые ребенок перенес после первого месяца жизни;
- ранние наследственные атаксии;
- редкие формы доминантных наследственных спастических параплегий;
- ранний детский аутизм;
- врожденные непрогрессирующие мозжечковые атаксии;
- атаксии-телеангиоэктазии;
- шизофрения;
- спинальная амиотрофия Вердинга–Гоффмана;

– поражения спинного мозга травматического и ишемического характера;

– врожденные нарушения обмена веществ и т. д.

Дифференцировать детский церебральный паралич следует от наследственных заболеваний, хромосомных синдромов, опухолей нервной системы, нейроинфекций. При дифференциальной диагностике необходимо учитывать данные генеалогического анамнеза, сведения о течении беременности, возраст больных, клиническую симптоматику (характер двигательных расстройств и изменений мышечного тонуса), эффективность терапии, особенности течения.

Большинство форм наследственно-дегенеративных заболеваний отличается отягощенным семейным анамнезом (наличие в семье родственников, страдающих аналогичным заболеванием), полисистемным поражением нервной системы и внутренних органов, прогредиентным течением.

Дети с хромосомной патологией на фоне задержки в психомоторном развитии имеют специфический фенотип и множественные пороки развития внутренних органов. Опухоли головного мозга, как правило, сочетаются с общемозговой и очаговой симптоматикой, течение их прогрессирующее [1, 6].

ЛИТЕРАТУРА

1. Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Тимонина О. В. Детский церебральный паралич. – Киев: Здоровье, 1988. – 327 с.
2. Баранов А. А. и др. Комплексная оценка двигательных функций у пациентов с детским церебральным параличом. – М.: ПедиатрЪ, 2014. – 84 с.
3. Детская неврология. Клинические рекомендации / Под. ред. В. И. Гузевой. – М.: Специальное издательство медицинских книг, 2014. – 37 с.
4. Малюжинская Н. В., Кривоножкина П. С., Тонконоженко Н. Л. и др. // Вестник ВолгГМУ. – 2014. – № 3 (51). – С. 65–67.
5. Немкова С. А. // Практика педиатра. – 2014. – С. 28–32.
6. Семенова К. А. Восстановительное лечение детей с перинатальным поражением нервной системы и детским церебральным параличом. – М., 2007. – 612 с.