**ДЦП. Что это такое?**

Распознать ДЦП не всегда просто. Однако в этом деле помогают возрастные нормы развития ребенка. Например, к 3 месяцам малыш уже должен держать голову, к 5 переворачиваться на живот и обратно и так далее. Если мама видит, что ребенок совсем не вкладывается в эти нормы, овладевает новыми навыками с сильной задержкой во времени, такого ребенка стоит непременно показать доктору, ведь любая задержка моторного развития является фактором риска появления церебрального паралича.

Успешность реабилитации больных ДЦП в большой степени зависит от ранних сроков начала лечения, от непрерывности комплексной реабилитации, направленной на нормализацию патогенетических механизмов развития болезни, восстановление двигательных, речевых и психических функций.

 Детские церебральные параличи — собирательный клинический термин, объединяющий группу хронических непрогрессирующих симптомокомплексов двигательных нарушений, вторичных по отношению к поражениям и/или аномалиям головного мозга, возникающим в перинатальном периоде.

Причина любых церебральных параличей — патология в коре, подкорковых областях, в капсулах или стволе головного мозга. Принципиальное отличие ДЦП от других параличей — во времени возникновения и связанном с этим нарушении редукции позотонических рефлексов, характерных для новорождённых.

**Формы ДЦП**

На территории России часто применяется классификация детского церебрального паралича по К. А. Семеновой (1973). В настоящее время, по МКБ-10используется следующая классификация:

**G80.0 Спастическая тетраплегия**

(При большей выраженности двигательных расстройств в руках может использоваться уточняющий термин «двусторонняя гемиплегия»)

G80.0 Одна из самых тяжёлых форм ДЦП, являющаяся следствием аномалий развития головного мозга, внутриутробных инфекций и перинатальной гипоксии с диффузным повреждением полушарий головного мозга. У недоношенных основной причиной при перинатальной гипоксии является селективный некроз нейронов и перивентрикулярная лейкомаляция; у доношенных — селективный или диффузный некроз нейронов и парасагиттальное поражение мозга при внутриутробной хронической гипоксии. Клинически диагностируется спастическая квадриплегия (квадрипарез; более подходящий термин[4], по сравнению с тетраплегией, так как заметные нарушения выявляются примерно одинаково во всех четырёх конечностях), псевдобульбарный синдром, нарушения зрения, когнитивные и речевые нарушения. У 50 % детей наблюдаются эпилептические приступы. Для данной формы характерно раннее формирование контрактур, деформаций туловища и конечностей. Почти в половине случаев двигательные расстройства сопровождаются патологией черепных нервов: косоглазием, атрофией зрительных нервов, нарушениями слуха, псевдобульбарными расстройствами. Довольно часто у детей отмечают микроцефалию, которая, разумеется, носит вторичный характер. Тяжёлый двигательный дефект рук и отсутствие мотивации исключают самообслуживание и простую трудовую деятельность.

**G80.1 Спастическая диплегия**

G80.1 Наиболее распространённая разновидность церебрального паралича (3/4 всех спастических форм), известная ранее также под названием «болезнь Литтла». Нарушается функция мышц с обеих сторон, причём в большей степени ног, чем рук и лица. Для спастической диплегии характерно раннее формирование контрактур, деформаций позвоночника и суставов. Преимущественно диагностируется у детей, родившихся недоношенными (последствия внутрижелудочковых кровоизлияний, перивентрикулярной лейкомаляции, других факторов). При этом, в отличие от спастической квадриплегии, больше поражены задние и, реже, средние отделы белого вещества. При этой форме, как правило, наблюдается тетраплегия (тетрапарез), с мышечной спастикой заметно преобладающей в ногах. Наиболее распространённые проявления — задержка психического и речевого развития, наличие элементов псевдобульбарного синдрома, дизартрия и т. п. Часто встречается патология черепных нервов: сходящееся косоглазие, атрофия зрительных нервов, нарушение слуха, нарушение речи в виде задержки её развития, умеренное снижение интеллекта, в том числе вызванное влиянием на ребёнка окружающей среды (оскорбления, сегрегация). Прогноз двигательных возможностей менее благоприятен, чем при гемипарезе. Эта форма наиболее благоприятна в отношении возможностей социальной адаптации. Степень социальной адаптации может достигать уровня здоровых при нормальном умственном развитии и хорошем функционировании рук.

**G80.2 Гемиплегическая форма ДЦП**

G80.2 Характеризуется односторонним спастическим гемипарезом. Рука, как правило, страдает больше, чем нога. Причиной у недоношенных детей является перивентрикулярный (околожелудочковый) геморрагический инфаркт (чаще односторонний), и врождённая церебральная аномалия (например, шизэнцефалия), ишемический инфаркт или внутримозговое кровоизлияние в одном из полушарий (чаще в бассейне левой средней мозговой артерии) у доношенных детей. Дети с гемипарезами овладевают возрастными навыками позже, чем здоровые. Поэтому уровень социальной адаптации, как правило, определяется не степенью двигательного дефекта, а интеллектуальными возможностями ребёнка. Клинически характеризуется развитием спастического гемипареза (походка по типу Вернике-Манна, но без циркумдукции ноги), задержкой психического и речевого развития. Иногда проявляется монопарезом. При этой форме нередко случаются фокальные эпилептические приступы.

**G80.3 Дискинетическая форма ДЦП**

G80.3 Одной из самых частых причин данной формы является перенесённая гемолитическая болезнь новорождённых, которая сопровождалась развитием «ядерной» желтухи. Также причиной является status marmoratus базальных ганглиев у доношенных детей. При этой форме, как правило, повреждаются структуры экстрапирамидной системы и слухового анализатора. В клинической картине характерно наличие гиперкинезов: атетоз, хореоатетоз, торсийная дистония (у детей на первых месяцах жизни — дистонические атаки), дизартрия, глазодвигательные нарушения, снижение слуха. Характеризуется непроизвольными движениями (гиперкинезами), повышением мышечного тонуса, одновременно с которыми могут быть параличи и парезы. Речевые нарушения наблюдаются чаще в форме гиперкинетической дизартрии. Интеллект развивается в основном удовлетворительно. Отсутствует правильная установка туловища и конечностей. У большинства детей отмечается сохранение интеллектуальных функций, что прогностично благоприятно в отношении социальной адаптации, обучения. Дети с хорошим интеллектом заканчивают школу, средние специальные и высшие учебные заведения, адаптируются к определённой трудовой деятельности. Выделяются атетоидный и дистонический (с развитием хореи, торсионных спазмов) варианты данной формы ДЦП.

**G80.4 Атаксическая форма ДЦП**

G80.4 Характеризуется низким тонусом мышц, атаксией и высокими сухожильными и периостальными рефлексами. Нередки речевые расстройства в форме мозжечковой или псевдобульбарной дизартрии. Наблюдается при преобладающем повреждении мозжечка, лобно-мосто-мозжечкового пути и, вероятно, лобных долей вследствие родовой травмы, гипоксически-ишемического фактора или врождённой аномалии развития. Клинически характеризуется классическим симптомокомплексом (мышечная гипотония, атаксия) и различными симптомами мозжечковой асинергии (дисметрия, интенционный тремор, дизартрия). При этой форме ДЦП подчёркивается умеренная задержка развития интеллекта, а в ряде случаев имеет место олигофрения в степени глубокой дебильности или имбецильности. Более половины случаев диагностированной данной формы являются нераспознанные ранние наследственные атаксии.

**G80.8 Смешанные формы ДЦП**

G80.8 Несмотря на возможность диффузного повреждения всех двигательных систем головного мозга (пирамидной, экстрапирамидной и мозжечковой), вышеупомянутые клинические симптомокомплексы позволяют в подавляющем большинстве случаев диагностировать конкретную форму ДЦП. Последнее положение важно в составлении реабилитационной карты больного. Часто сочетание спастической и дискинетической (при сочетанном выраженном поражении экстрапирамидной системы) форм, отмечается и наличие гемиплегии на фоне спастической диплегии (при асимметричных кистозных очагах в белом веществе головного мозга, как последствие перивентрикулярной лейкомаляции у недоношенных).

**Распространённость форм детского церебрального паралича (ДЦП)**

* спастическая тетраплегия — 2 %
* спастическая диплегия — 40 %
* гемиплегическая форма — 32 %
* дискинетическая форма — 10 %
* атаксическая форма — 15 %

**Стадии детского церебрального паралича**

Выделяют, ориентировочно, стадии:

1. Ранняя: до 4-5 месяцев

2. Начальная резидуальная стадия: с 6 месяцев до 3 лет

3. Поздняя резидуальная: с 3 лет

**Причины детского церебрального паралича**

Существует множество возможных причин детского церебрального паралича, они могут оказывать влияние как во время беременности, так и во время родов и в первые (около 4) недели жизни ребёнка.

Распространённость детского церебрального паралича среди новорождённых: 2 к 1000 живорождённых (у мальчиков чаще в 1,33 раза).

Недоношенность — это один из самых серьёзных факторов риска развития детского церебрального паралича, присутствующий практически в половине случаев развития ДЦП.

Основными причинами являются:

* нарушение развития головного мозга
* хроническая внутриутробная гипоксия плода, различного генеза
* гипоксически-ишемические поражения головного мозга
* внутриутробные инфекции, особенно вирусные (чаще герпесвирусные[6])
* несовместимость крови плода и матери (Rh-конфликт и др.) с развитием гемолитической желтухи новорождённых
* травматические поражения головного мозга в интра- и постнатальном периоде
* инфекционное поражение головного мозга в постнатальном периоде
* токсические поражения головного мозга (отравления свинцом и др.)
* ятрогенные причины

Не всегда возможно определить ведущую причину нарушения в каждом конкретном случае.

**Профилактика детского церебрального паралича**

Профилактика детского церебрального паралича заключается в профилактике и своевременной терапии вышеописанных основных причин. Важно раннее выявление, наблюдение за группами риска (наличие хронической артериальной гипертензии, ожирения, хронического пиелонефрита у женщины) и адекватная терапия плацентарной недостаточности (с развитием или без развития гестоза) — как одной из самых частых причин, выбор надлежащего способа ведения родов.

**Диагностика ДЦП**

Для постановки диагноза ДЦП достаточно проявлений специфических непрогрессирующих двигательных нарушений, которые обычно становятся заметны в начальную резидуальную стадию и наличия одной или нескольких причин (см. выше) в перинатальном периоде. При любых отличиях: отсутствии факторов риска, прогрессировании заболевания, неоднократных случаях «ДЦП» в семье или наличия больных изолированной олигофренией в семье, множественных аномалиях развития у ребёнка — обязательно проведение МРТ головного мозга для исключения других заболеваний (УЗИ головного мозга в данном случае не информативно) и обязательная консультация генетика.

При ДЦП на МРТ головного мозга может отмечаться корково-подкорковая атрофия, псевдопорэнцефалия, диффузное снижение плотности белого вещества.

Необходимо обязательно проводить дифференциальную диагностику с клинически схожими заболеваниями (соответственно форме ДЦП):

* последствия различных поражений головного мозга (черепно-мозговых травм средней тяжести и тяжёлых, нейроинфекций и инсультов), перенесённых после 1 месяца жизни
* аутосомно-рецессивные формы наследственной спастической параплегии
* синдром Джакомини
* некоторые редкие формы доминантных наследственных спастических параплегий
* ранние наследственные атаксии
* врождённые непрогрессирующие мозжечковые атаксии
* атаксия-телеангиэктазия
* ранний детский аутизм
* шизофрения
* поражения спинного мозга ишемического и травматического характера
* спинальная амиотрофия Вердинга-Гофмана
* болезнь Штрюмпеля
* болезнь Фара
* гепатолентикулярная дегенерация
* болезнь Галлервордена-Шпатца
* болезнь Пелицеуса-Мерцбахера
* синдром Шегрена-Ларссона
* фенилкетонурия
* галактоземия и др.

Исключение данных заболеваний необходимо для выработки верной лечебной тактики.

**Лечение ДЦП**

Основная задача лечения детского церебрального паралича: максимально полное возможное развитие умений и навыков ребёнка и его коммуникативности. Основной способ коррекции спастических двигательных расстройств при ДЦП: онтогенетически последовательное становление двигательных функций путём последовательной стимуляции цепных установочных выпрямительных рефлексов при ослаблении патологический миелэнцефальной постуральной активности рефлекс-запрещающими позициями.

Применяется:

* массаж
* лечебная гимнастика
* использование вспомогательных технических приспособлений, в том числе и для лечебной гимнастики: нагрузочный костюм («Адели», «Гравистат»), пневмокостюм («Атлант»)
* логопедическая работа
* занятия с психологом

а также, при необходимости:

* медикаментозная терапия
* препараты ботулинотоксина
* оперативные ортопедические вмешательства: сухожильная пластика, сухожильно-мышечная пластика, коррегирующая остеотомия, артродез, хирургическое устранение контрактур вручную (например, операции по Ульзибату) и с использованием дистракционных аппаратов
* функциональная нейрохирургия: селективная ризотомия, селективная невротомия, хроническая эпидуральная нейростимуляция спинного мозга, операции на подкорковых структурах головного мозга
* лечение сопутствующих расстройств (эпилепсии и др.).

Внимание! При выборе новых методов лечения необходимо руководствоваться Методическими рекомендациями, утверждёнными компетентными государственными органами. Новые медицинские технологии должны быть клинически апробированы и внесены в Реестр новых медицинских технологий Министерства здравоохранения.