РЕАБИЛИТАЦИЯ ПРИ ДЦП: КАК ВЫБРАТЬ МЕТОД?

Клочкова Ольга Андреевна

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ: ПРИЧИНЫ И ПРОБЛЕМЫ

Что такое детский церебральный паралич – ДЦП?

ДЦП – это общее название для двигательных нарушений у детей, возникших в результате повреждения головного мозга до, во время или сразу после рождения.

Чем грозит раннее повреждение мозга?

При ДЦП мозг страдает на этапе своего самого раннего и быстрого развития, что так или иначе отражается на всех будущих функциях организма. Ребёнку приходится расти и развиваться, приспосабливаясь к сохранившимся возможностям нервной системы.

У него нет опыта правильных движений. Это принципиально отличает пациентов с ДЦП от взрослых и даже детей, у которых развитие нервной системы вначале шло обычным путём, а потом пострадало в результате болезни или травмы.

Но **важным преимуществом новорожденного** является то, что его нервная система очень пластична и хорошо компенсирует утраченные функции. Своевременная и обоснованная реабилитация позволяет наиболее полно реализовать эту способность.

Разве при ДЦП страдают только движения?

Для ДЦП в первую очередь характерны нарушения движений, поддержания позы, координации. Это основные симптомы для постановки диагноза. Однако чаще всего есть и сопутствующие проблемы – нарушения зрения, слуха, речевого и интеллектуального развития, поведения и общения, судороги, ортопедические деформации.

Часть из них возникают из-за повреждений соответствующих участков мозга. Другие развиваются как осложнения уже имеющихся проблем. Сопутствующие патологии могут существенно влиять на эффективность и возможность лечения и должны быть учтены при планировании реабилитации.

Прогрессирует ли ДЦП?

При ДЦП повреждение нервной системы стабильно. Случившись однажды, оно больше не прогрессирует, прогрессируют последствия.

Возможно усугубление двигательных нарушений и общего состояния ребёнка из-за развития вторичных ортопедических деформаций или некомпенсированных сопутствующих заболеваний (например, эпилепсии или тяжёлых проблем с питанием).

Почему дети с ДЦП такие разные?

ДЦП, действительно, может проявляться по-разному у разных детей. Это зависит от тяжести и сроков повреждения головного мозга, компенсаторных возможностей каждого ребёнка, качества оказания помощи. ДЦП – очень общее понятие, но в той или иной степени для всех пациентов характерны:

- нарушение мышечного тонуса (более чем в 80% случаев – повышение тонуса – спастичность)
- снижение мышечной силы и выносливости
- нарушение координации и ощущения тела в пространстве
- трудность с удержанием позы
- нарушение взаимодействия мышц, плохой контроль точных и избирательных движений
- сохранение примитивных безусловных рефлексов, мешающих развитию осознанных сложных движений

В отсутствие своевременного лечения развиваются осложнения и, как следствие, ещё большие двигательные нарушения. Поэтому лечение ДЦП подразумевает не устранение повреждения головного мозга (на данном этапе развития медицины это невозможно), а максимальную компенсацию его последствий, оптимальное использование пластичности развивающейся нервной системы, адаптацию ребёнка к имеющимся возможностям и предотвращение известных осложнений.

ОЦЕНКА ФУНКЦИИ ПРИ ДЦП – ОСНОВА ВЫБОРА ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ И ПРОГНОЗА

Реабилитация при ДЦП – это не отдельный метод и даже не группа методов. Это образ жизни, подстроенный под потребности и возможности конкретного ребёнка.

И на каждом этапе этого пути методы и специалисты могут сменять друг друга, но важно, чтобы они придерживались **единой тактики и цели лечения**.

Как выбрать цель и не запутаться в методах реабилитации?

В первую очередь необходимо определить функциональные возможности ребёнка. Реабилитационные методы и нагрузка должны соответствовать текущим возможностям и потребностям ребёнка и его двигательному потенциалу и перспективам.

Как оценить двигательный потенциал ребёнка с ДЦП?

Несмотря на многообразие симптомов и форм ДЦП, глобально двигательные возможности детей с ДЦП можно подразделить на несколько уровней. Раньше для этого использовали разные понятия, например: «тяжёлая», «средняя» или «лёгкая» форма ДЦП, но они были весьма субъективны.

Сейчас предложена **Система классификации больших моторных функций (GMFCS – Gross Motor Function Classification System)** [1]. Это наиболее распространённая и признанная в мире классификация пациентов с ДЦП. Она не зависит от формы заболевания, мышечного тонуса или других симптомов, а описывает основное – **способность пациента с ДЦП к самостоятельному передвижению**.

Согласно GMFCS, функциональные возможности детей с ДЦП подразделяются на 5 уровней:

- I ходьба без ограничений
- II ходьба с ограничениями
- III ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения
- IV самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения
- V полная зависимость ребенка от окружающих (перевозка в коляске/инвалидном кресле).

Для каждого возраста и уровня разработаны более подробные критерии. Ознакомиться с ними можно на сайте www.canchild.ca (есть перевод классификации на русский язык).

Почему важно знать уровень GMFCS?

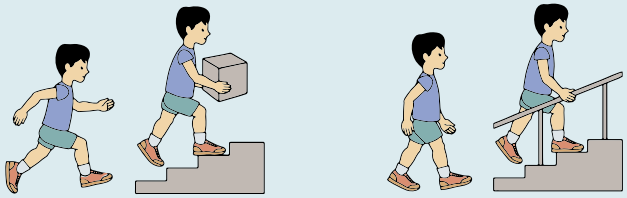
Уровень GMFCS остаётся стабильным. При правильной исходной оценке и адекватной медицинской помощи переходы с одного уровня на другой маловероятны. Исключение чаще всего встречаются до 2-х лет за счёт быстрого развития детей в этом возрасте и высоких резервов нейропластичности.

Но в рамках одного уровня двигательные возможности ребёнка меняются с возрастом. Причём возможно не только освоение новых навыков, но и утрата уже приобретённых из-за ортопедических деформаций и осложнений.

Это естественное течение болезни, особенно характерное для детей с GMFCS III–V. Поэтому, правильно определив уровень GMFCS, можно достаточно точно предсказать перспективы и сроки освоения ребёнком глобальных двигательных навыков, обозначить возможные риски и выстроить программу реабилитации, исходя из индивидуальных целей и потенциала (рис. 1).

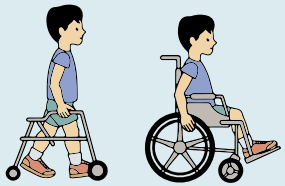
Рис. 1. Приоритеты реабилитации пациентов с ДЦП в зависимости от уровня GMFCS [2].

GMFCS I–II



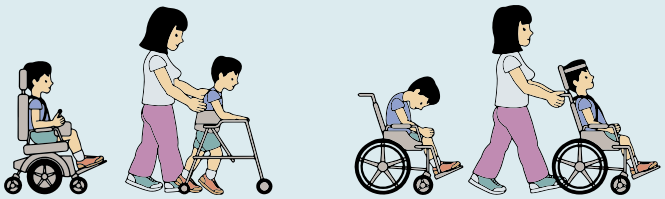
- Поддержание и улучшение движений
- Профилактика контрактур
- Минимизация и отсрочка ортопедических операций
- Улучшение внешнего вида конечностей

GMFCS III



- Приобретение и закрепление двигательных навыков
- Выработка оптимального стереотипа движений
- Достижение максимальной независимости
- Коррекция позы и профилактика контрактур
- Снижение количества ортопедических операций

GMFCS IV–V



- Поддержание доступных движений и минимальной зависимости ребёнка от помощи окружающих
- Уменьшение боли и облегчение ухода
- Коррекция позы и профилактика контрактур
- Снижение количества ортопедических операций

МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЦП

Какие методы самые важные при ДЦП?

Ни один из методов не принесёт значимых результатов сам по себе. ДЦП – комплексная проблема. Таким же комплексным должно быть и её решение. Всё лечение при ДЦП можно условно разделить на:

- базовое – коррекция и компенсация последствий повреждения головного мозга, присущих большинству пациентов: нарушений движений, координации, психоречевого развития, ортопедических осложнений
- контроль сопутствующих заболеваний: эпилепсии, нарушений питания, остеопороза, частых бронхолёгочных заболеваний, снижения зрения и слуха и т.д.

Невозможно достижение хороших результатов только в одном направлении без учёта сопутствующих проблем.

Например, нарушение глотания может привести к:

- недополучению ребёнком питательных веществ, плохому набору массы тела, недостатку энергии и сил для полноценного развития мышц и костей, эффективных реабилитационных занятий
- однообразному ограниченному питанию, дефициту витаминов, микро- и макроэлементов, что ведёт к ослаблению иммунитета, остеопорозу, риску переломов
- частым попёрхиваниям, высокой вероятности попадания пищи в лёгкие и развития тяжёлых бронхитов и пневмоний

Именно поэтому с одним ребёнком с ДЦП должна работать целая команда медицинских специалистов, педагогов, реабилитологов.

Что выбрать среди базовых методов лечения?

Методов много, и они разные. Такое разнообразие говорит об отсутствии единственного, абсолютно эффективного, решающего все проблемы и подходящего всем пациентам с ДЦП метода. На что же опираться, выбирая лечение?

Среди базовых методов помощи пациентам с ДЦП европейскими экспертами были выделены несколько направлений. Что и когда применять, можно примерно определить на основании уровня ребёнка по GMFCS и его возраста (Рис. 2). Известны и сроки наиболее вероятного формирования костно-мышечных деформаций, когда очень важен контроль ортопеда, чтобы не упустить время для операции и избежать тяжёлых осложнений.

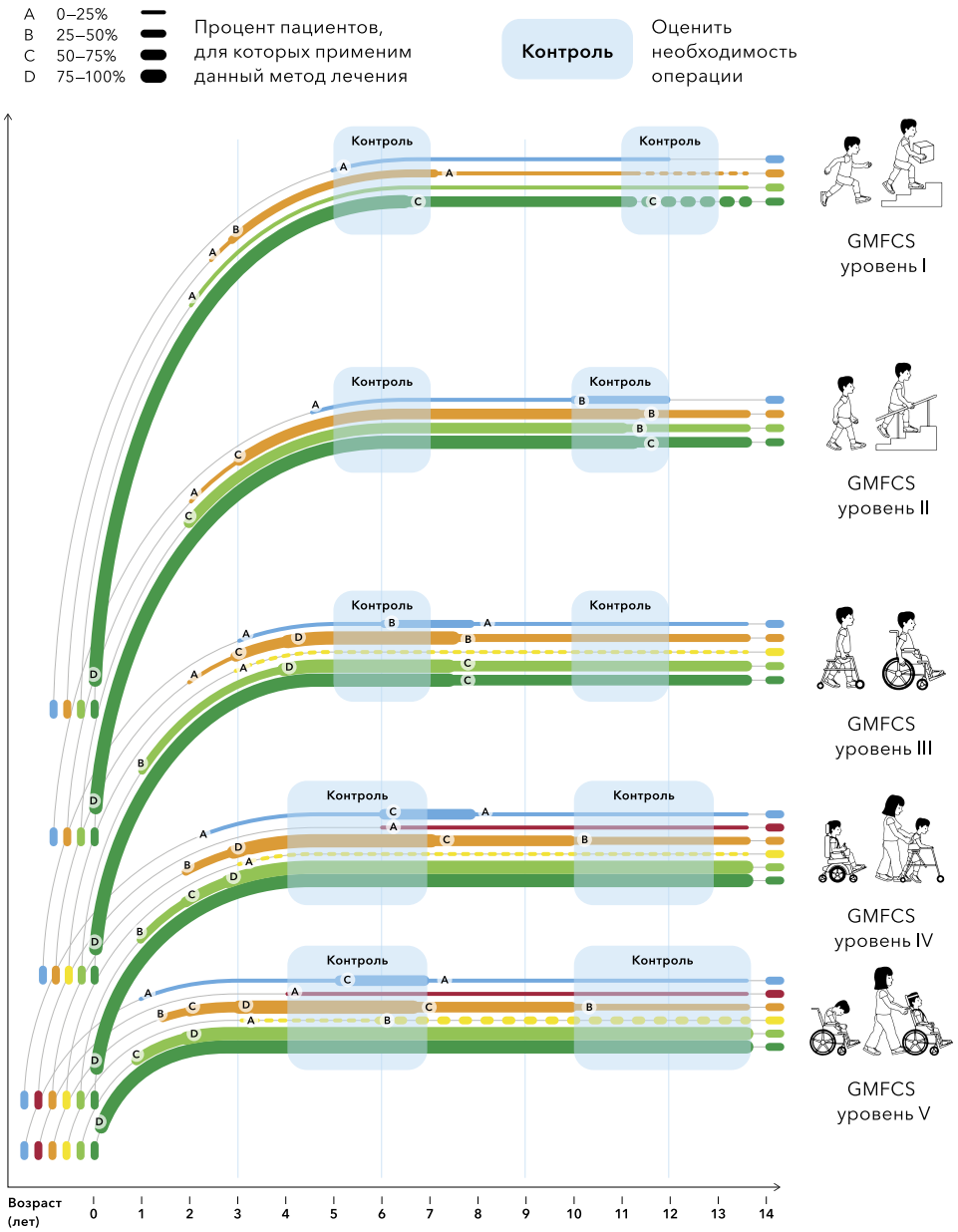


Рис. 2. Основные методы лечения, используемые при ДЦП, в соответствии с возрастом *(по горизонтали)* и уровнем GMFCS *(по вертикали)*. Толщина цветных линий соответствует проценту пациентов, которым необходим данный вид помощи [3].

- Физические методы реабилитации, направленные на освоение и поддержание различных функций (физическая терапия, эрготерапия, механотерапия, домашние программы реабилитации и т.д.)
- Ортезирование, использование технических средств реабилитации и позиционирования (вертикализаторов, ходунков, специализированных сидений и колясок и т.д.)
- Приём таблетированных антиспастических препаратов
- Ботулинотерапия
- Интратекальное введение баклофена
- Ортопедические операции

С возрастом необходимость в тех или иных лечебных мероприятиях может меняться, но для большинства пациентов всех уровней с самого раннего возраста показана физическая реабилитация и профилактика ортопедических осложнений с использованием ортезов и технических средств реабилитации, а также использование ботулинотерапии в качестве основного метода коррекции спастичности (начиная с 2-х лет).

А как же все остальные методы?

Помимо перечисленных экспертами методов лечения ДЦП, существует большое количество авторских методик, альтернативных подходов или исторически сложившихся концепций, таких как, например, использование физиопроцедур и аппаратного лечения, тренировки в костюмах проприоцептивной коррекции, мануальные и остеопатические манипуляции, иппотерапия и др. Целесообразность их применения должна определяться, в первую очередь, **степенью доказанной безопасности и эффективности в достижении конкретных реабилитационных целей.**

КРИТЕРИИ ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ МЕТОДА

Как определить, эффективен ли метод?

В современной медицине главным критерием **уровня** эффективности и **профиля** безопасности метода, а также основанием для его включения в стандарты лечения являются исследования данного метода на большой группе сходных пациентов по строгому протоколу. В зависимости от степени достоверности, объективности и масштабности проведённых исследований говорят о высоком уровне доказанной эффективности либо о слабом уровне доказательности, опирающемся на разрозненные наблюдения или мнения экспертов.

Такой подход называется «доказательная медицина».

Что известно про эффективность методов реабилитации при ДЦП?

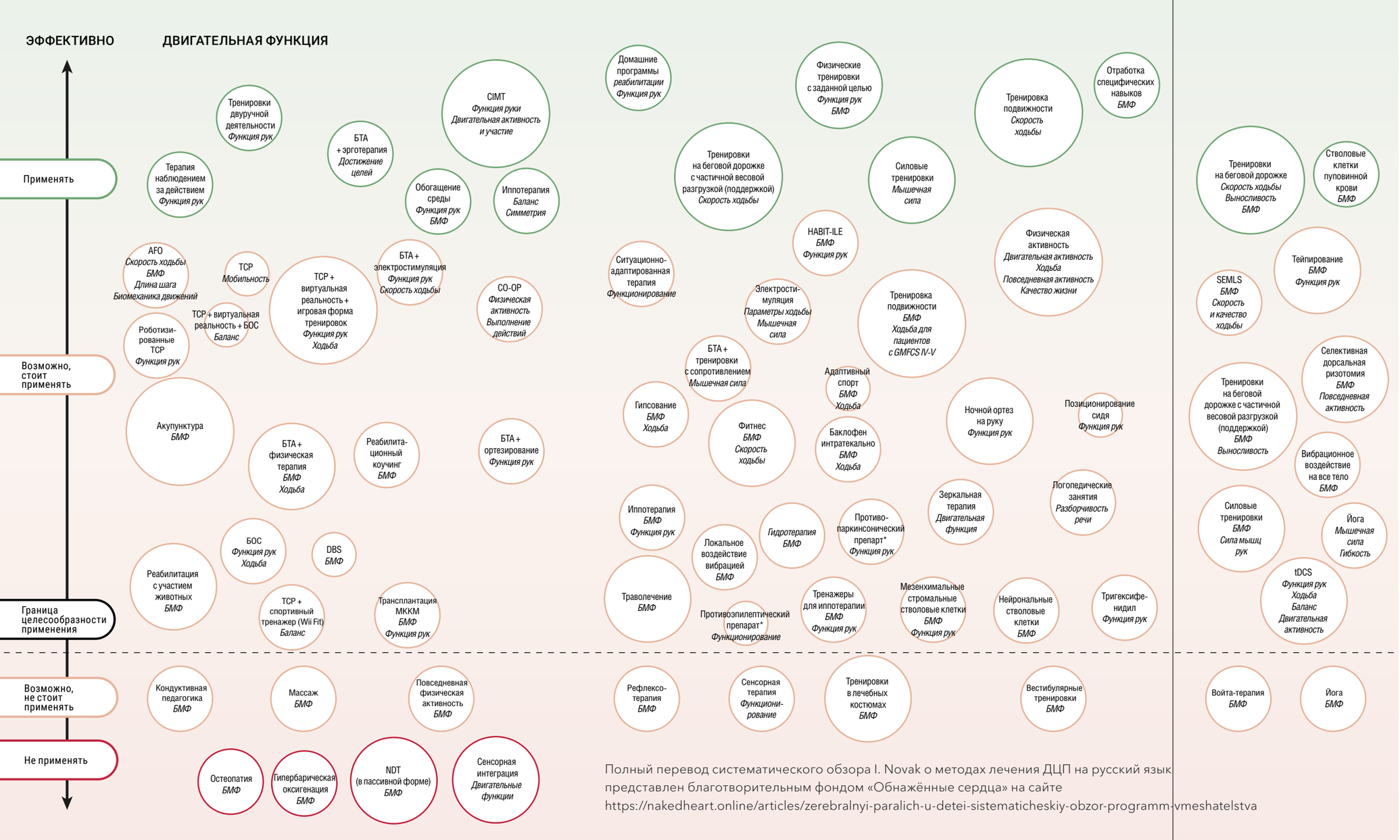
К сожалению, критерии доказательной медицины сегодня можно применить лишь к немногим методам, используемым при лечении ДЦП. Достаточно сложно подобрать одинаковых детей с ДЦП и провести им абсолютно одинаковое лечение, исключив влияние других методов реабилитации, индивидуальных проблем и ресурсов ребёнка. Поэтому многие существующие методики подробно не изучались и используются исторически, на основании опыта врачей или доступности для пациентов.

Чтобы хоть как-то упорядочить эту ситуацию, в 2019 году австралийскими экспертами был проведён анализ всех научных публикаций о методах лечения пациентов с ДЦП [4]. В результате методы были поделены на несколько категорий в зависимости от наличия и качества исследований, подтверждающих их эффективность. Важно, что эффективность каждого метода оценивалась не сама по себе, а с точки зрения достижения конкретной цели, например, лечения спастичности или улучшения движений.

На рисунке 3 представлены лечебные и реабилитационные вмешательства при ДЦП для раздела «Двигательная функция». Заголовок кружка соответствует виду вмешательства, а надпись под ним – результатам, полученным при оценке данного метода.

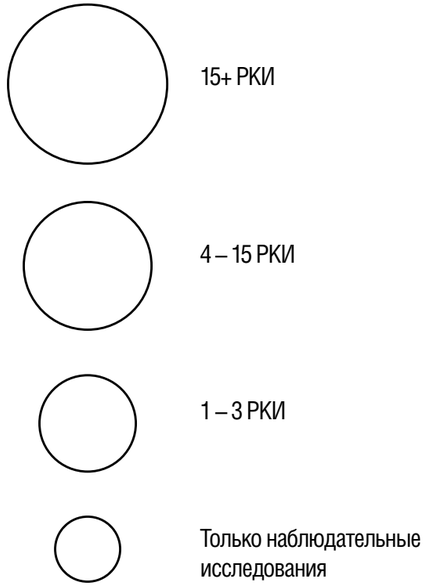
Программы с доказанным уровнем эффективности находятся выше и отмечены зелёным цветом. Вмешательства с сомнительной или недостаточно обоснованной эффективностью расположены ниже в жёлтых кругах.

Методы, не показавшие эффекта в данном разделе, отмечены красным.



Полный перевод систематического обзора I. Novak о методах лечения ДЦП на русский язык представлен благотворительным фондом «Обнажённые сердца» на сайте https://nakedheart.online/articles/zerebralnyi-paralich-u-detei-sistematicheskiy-obzor-programm-vmeshatelstva

Рис. 3. Уровень рекомендаций по применению методов реабилитации ДЦП в зависимости от поставленных целей, результатов и качества существующих исследований (размеры кругов пропорциональны количеству найденных публикаций о методе) [4].



* Обращаем ваше внимание, назначение конкретного препарата осуществляется лечащим врачом.

Сокращения на рисунке

БМФ – большие моторные функции

БОС – биологическая обратная связь

МККМ – мононуклеарные клетки костного мозга

ОПД – объем пассивных движений

РКИ – рандомизированные контролируемые исследования (наиболее качественный тип исследований с точки зрения критериев доказательной медицины)

СДР – селективная дорсальная ризотомия

ТСР – технические средства реабилитации

AFO (Ankle Foot Orthoses) – аппарат на голеностопный сустав

CIMT (Constraint Induced Movement Therapy) – тренировки с ограничением функции здоровой руки

CO-OP (Cognitive Orientation to Daily Occupational Performance) – когнитивно-ориентированные тренировки выполнения повседневных функций

COPCA (Coping with and Caring for Infants with Special Needs) – семейно-ориентированные программы раннего вмешательства для детей с особыми потребностями

DBS (Deep Brain Stimulation) – стимуляция глубинных структур головного мозга

GAME (Goals Activity Motor Enrichment) – целеориентированные тренировки двигательной активности по специализированному протоколу

HABIT-ILE (Hand and Arm Bimanual Intensive Training Including Lower Extremity) – методика интенсивных тренировок двуручной деятельности с участием нижних конечностей

NDT (Neurodevelopmental Therapy) – нейроразвивающая терапия, в том числе Бобат-терапия[5]

tDCS (Transcranial Direct Current Stimulation) – стимуляция головного мозга постоянным электрическим током низкой интенсивности

Выбор метода лечения, длительности терапии, программы реабилитации должен осуществляться совместно с Вашим лечащим врачом

Пунктирная линия на рисунке – граница целесообразности применения метода. Размеры кругов соответствуют количеству публикаций о методе: чем больше размер круга, тем лучше изучено данное вмешательство. Для более подробного ознакомления с методами вмешательств из других разделов (мышечный тонус, контрактуры, боль, слюнотечение и др.) можно обратиться на сайт с публикацией оригинального исследования (https://link.springer.com/article/10.1007/s11910-020-1022-z) или ознакомиться с полным переводом статьи на русский язык на сайте благотворительного фонда «Обнажённые сердца» (https://nakedheart.online/articles/zerebralnyi-paralich-u-detei-sistematicheskiy-obzor-programm-vmeshatelstva).

Один и тот же метод может обладать высоким уровнем эффективности для достижения одной из целей и недостаточно обоснованным — для другой.

Согласно данным международного и российского консенсусов экспертов по лечению ДЦП, среди методов лечения локальной спастичности наивысшим уровнем доказанной эффективности и безопасности обладает ботулинотерапия.

Часть методов могли получить невысокую оценку не из-за их неэффективности, а из-за недостаточного числа имеющихся исследований или их низкого качества. Как бы то ни было, предпочтение должно отдаваться методам с уже доказанным уровнем эффективности и благоприятным профилем безопасности.

Альтернативные и менее изученные методики могут использоваться **вместе, а не вместо** эффективных и рекомендованных.

Как правильно сформулировать цель лечения?

Как мы уже видели, от правильной постановки цели будет зависеть: сработает метод или нет. Причём цели как на текущий момент, так и в отдалённой перспективе. Метод лечения может быть эффективным и обоснованным множеством исследований, но не работающим для конкретного ребёнка на данный момент или в целом. Поэтому до начала реабилитации родителям и специалистам важно вместе подробно сформулировать, на что будет направлено лечение, какие результаты планируется достичь, чем это поможет ребёнку.

Независимо от метода лечения, цели его назначения должны быть обозначены максимально точно, быть реалистичными, объективно измеряемыми и имеющими чёткие сроки достижения.

Вместо «улучшить движения ребёнка» или «снизить тонус» эффективнее формулировать задачи лечения:

- после курса занятий освоить самостоятельную ходьбу в заднеопорных ходунках по ровной поверхности в помещении;
- за 2 недели научить самостоятельно есть жидкую пищу ложкой;
- уменьшить спастичность в икроножных мышцах для достижения полной опоры на стопы при ходьбе.

Такой подход поможет выработать чёткий план действий, правильные ожидания от лечения и обоснованную оценку результатов.

РОЛЬ СПАСТИЧНОСТИ ПРИ ДЦП И СПОСОБЫ ЕЁ КОРРЕКЦИИ

Почему столько методов лечения ДЦП направлено на коррекцию тонуса мышц?

Большинство методов лечения ДЦП прямо или косвенно направлено на снижение патологического мышечного тонуса (спастичности) или профилактику/коррекцию его осложнений. Высокий тонус может присутствовать и в покое, но особенно отчётливо проявляется при совершении быстрых и целенаправленных движений. Это мешает нормальному двигательному развитию, удержанию правильной позы, а при длительном существовании приводит к укорочению мышц, контрактурам и деформациям суставов, боли, утрате уже достигнутых навыков (Рис. 4).

Своевременная коррекция мышечного тонуса при ДЦП – основа для других методов реабилитации и залог комфортного использования технических средств реабилитации.

Рис. 4. Роль спастичности в формировании вторичных осложнений ДЦП.

Можно ли устранить спастичность упражнениями?

Физические и физиотерапевтические методы реабилитации могут лишь очень кратковременно и опосредованно повлиять на тонус мышц. Прямое влияние на спастичность оказывают только медикаментозные методы (приём антиспастических препаратов в таблетках, ботулинотерапия, интратекальное введение баклофена – баклофеновая помпа) и нейрохирургические операции (наиболее изучены – дорсальная селективная ризотомия и пересечение периферических нервов).

Что выбрать среди лекарственных методов лечения спастичности?

Приём антиспастических препаратов в таблетках, а также установка баклофеновой помпы действуют на уровне всей нервной системы и снижают тонус неизбирательно (одинаково во всех мышцах тела). В связи с этим может развиваться слабость сразу во многих, а не только спастичных мышцах, а также общие побочные эффекты (вялость, тошнота, головокружение и т.п.).

Эти препараты признаны эффективными, но назначаются преимущественно пациентам с тяжёлыми двигательными нарушениями и выраженной распространённой спастичностью (Рис. 2).

Для избирательного снижения тонуса в конкретных мышцах у пациентов с ДЦП рекомендовано применение ботулинотерапии, как метода с наиболее высоким уровнем эффективности и благоприятным профилем безопасности, согласно критериям доказательной медицины.

Что такое ботулинотерапия?

Это метод контролируемого лекарственного снижения тонуса в отдельных мышцах с использованием ботулинического токсина типа А – естественного продукта жизнедеятельности бактерии *Clostridium botulinum*. При помощи инъекций ботулотоксин вводят в заранее выбранные врачом мышцы, где препарат блокирует передачу избыточного импульса с нерва на мышцу. Это приводит к избирательному и дозированному расслаблению мышцы, коррекции патологического положения в суставе, уменьшению боли и облегчению ношения ортезов, гипсования, ухода за пациентом, дальнейшей физической реабилитации.

Как долго действует ботулинотерапия?

Эффект ботулинотерапии обратимый. Через несколько месяцев после инъекции нервно-мышечная передача постепенно восстанавливается и тонус вновь повышается, но за это время не прогрессируют контрактуры и пациент успевает освоить и закрепить новый двигательный навык. Для этого ботулинотерапия обязательно должна дополняться другими (в первую очередь, физическими) методами реабилитации. При хорошем эффекте инъекции БТА проводят повторно (не чаще 1 раза в 3 месяца), корректируя дозы и выбор мышц в зависимости от текущего состояния пациента и поставленных реабилитационных задач. Как правило, инъекционные сессии проводятся 2 раза в год.

Кому рекомендована ботулинотерапия?

Ботулинотерапия официально разрешена с 2-х лет и входит в международные и российские рекомендации лечения пациентов с ДЦП всех уровней по GMFCS (Рис. 2).

Если при наличии показаний данный метод не используется, пациент получает лечение не в полном объёме.

Поочерёдное назначение других, менее эффективных антиспастических методов, необоснованное оттягивание или отказ от ботулинотерапии зачастую приводят к потере времени и формированию фиксированных контрактур, при которых данный метод уже неэффективен.

ДЦП – комплексная проблема.

Таким же комплексным и всесторонним должен быть подход к её решению.

Но цель не в том, чтобы попробовать как можно больше методов лечения, а в том, чтобы правильно расставить приоритеты и выбрать наиболее вероятные пути их достижения.

Список сокращений:

GMFCS (Gross Motor Function Classification System) – система классификации больших моторных функций

ДЦП – детский церебральный паралич

Литература (адаптировано):

1. *Palisano R.* et al. 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.
2. *Клочкова О.А., Куренков А.Л.* Выбор целей и приоритетов ботулинотерапии у пациентов с детским церебральным параличом. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2019; 119(2): 118–124.
3. *Heinen F.* et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. Eur J Paediatr Neurol. 2009.
4. *Novak I.* et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. Curr Neurol Neurosci Rep. 2020; 20(3).

Материал разработан при поддержке компании IPSEN с целью повышения осведомленности пациентов о заболевании и методах реабилитации. Информация не заменяет консультацию специалиста здравоохранения.
Материал может быть передан пациенту через специалиста здравоохранения или организацию пациентов. Обратитесь к лечащему врачу.

Контактная информация: ООО «Ипсен» Москва, ул. Таганская, д., 17–23, 2 этаж, офисы 10–27, 30–39, 4/1–14.
тел.: +7 (495) 258-54-00; факс: +7 (495) 258-54-01
www.ipsen.ru

Служба медицинской поддержки по продукции Ipsen (только по утвержденным показаниям):
телефон: 8 (800) 700-40-25; (бесплатный звонок по России);
эл. почта:
Medical.Information.Russia.CIS@ipsen.com.

Контактная информация для сообщений о нежелательных явлениях/реакциях и жалоб на качество продукта:
+7 (916) 999-30-28 (24/7),
эл.почта: pharmacovigilance.russia@ipsen.com.

DYSNE-RU-000617-12042021