

В.Н. Сальков
С.В. Шмелёва
С.В. Коноваленко

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ

ПРИЧИНЫ

КЛИНИЧЕСКИЕ
ПРОЯВЛЕНИЯ

ЛЕЧЕНИЕ
И РЕАБИЛИТАЦИЯ



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2020

СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений и условных обозначений	5
Введение. <i>С.В. Шмелева, В.Н. Сальков</i>	6
Этиология и патогенез детского церебрального паралича. <i>В.Н. Сальков</i>	9
Классификация детских церебральных параличей. <i>В.Н. Сальков</i>	20
Клиническая картина и течение заболевания. <i>В.Н. Сальков</i>	25
Нейроортопедические синдромы двигательных нарушений. <i>В.Н. Сальков</i>	31
Судороги у больных детским церебральным параличом. <i>В.Н. Сальков</i>	40
Сопутствующая соматическая патология. <i>В.Н. Сальков</i>	44
Дифференциальная диагностика. <i>В.Н. Сальков</i>	47
Нейрофизиологические методы исследования. <i>В.Н. Сальков</i>	49
Медицинское и социальное сопровождение детей с церебральным параличом. <i>С.В. Шмелева</i>	53
Принципы и методы лечения. <i>В.Н. Сальков</i>	67
Лечение ботулиническим токсином типа А синдрома мышечной спастичности. <i>В.Н. Сальков</i>	82
Особенности психического развития детей с церебральным параличом. <i>С.В. Коноваленко, С.В. Шмелева</i>	95
Особенности эмоционально-волевой сферы детей с детским церебральным параличом	100
Особенности личности	100
Трудности профориентации подростков с детским церебральным параличом	103
Место продуктивных видов деятельности в психической жизни ребенка дошкольного возраста. <i>С.В. Коноваленко</i>	105
Речевые нарушения у детей с церебральным параличом и их коррекция. <i>С.В. Коноваленко</i>	112
Обследование детей с дизартрией	112
Симптоматика дизартрии	114
Основные направления коррекционной работы при дизартриях ...	116
Список литературы	118
Приложения	130
Приложение 1. Численность детей-инвалидов в возрасте до 18 лет	130

Приложение 2. Шкала двигательной помощи	135
Приложение 3. Тест Френчай	139
Приложение 4. Тест «Девять колышков»	140
Приложение 5. Комплекс адаптивной физической культуры для ребенка с детским церебральным параличом дошкольного возраста	140
Приложение 6. Комплексы дыхательно-голосовых упражнений для детей с церебральным параличом	143
Примерный комплекс дыхательных упражнений (для групповой работы)	148

НЕЙРООРТОПЕДИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ДВИГАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ

Обучение детей со спастическими формами церебрального паралича навыкам ползания, вставания и ходьбы затруднено в связи с формированием у них нейроортопедических синдромов и патологических установок, обусловленных дисрегуляцией центрального отдела двигательного анализатора головного мозга, недостаточным развитием механизмов, блокирующих синкинетические реакции, и нарушением механизма реципрокной иннервации. Дисрегуляция моторных трактов, формирующихся на уровне корковых и верхнестволовых образований головного мозга, обеспечивает высокий уровень активности патологических тонических рефлексов и создает предпосылки для несвоевременной их редукции (Клименко В.А., 1981). Влияние на мышцы туловища и конечностей патологических тонических рефлексов обуславливает повышение тонуса определенных мышц, способствует уменьшению объема активных и пассивных движений в крупных суставах верхних и нижних конечностей, а также затрудняет выполнение тонких движений кисти и пальцев.

Попытка выполнения целенаправленного движения у детей с ДЦП приводит к диффузному повышению тонуса мышц туловища и конечностей, в норме не участвующих в данном движении, что затрудняет его осуществление и требует несоизмеримо больших усилий, чем у здорового ребенка. Наряду с этим всякое возбуждение α -системы, возникающее при проведении произвольных движений, сопровождается неадекватными синкинезиями, излишними движениями, имитирующими гиперкинезы и затрудняющими выполнение основного двигательного акта.

Нарушение механизма реципрокной иннервации выражается в том, что рефлекторное возбуждение в группе нервных клеток, иннервирующих определенные мышцы, которые участвуют в выполнении движения, сопровождается возбуждением, а не реципрокным (сопряженным) торможением нейронов, функционально связанных с мышцами-антагонистами данного двигательного акта. Непрерывная передача активизирующих влияний к нервно-мышечным синапсам способствует повышению мышечного тонуса, которое может быть выражено до спазма (спастичности). Механизм реципрокной иннервации обеспечивает не только двигательную активность, но и принятие и поддержание статических поз, так как устойчивость любого положения тела в пространстве обеспечивается непрерывным балансом сокращений и расслаблений мышц-антагонистов.

Среди нейроортопедических синдромов, связанных со спастичностью мышц нижних конечностей, чаще других выявляют: спастическую контрактуру мышц-аддукторов бедер, ректус-синдром, хамстринг-синдром и эквинус стопы (Журавлев А.М. и соавт., 1986). Спастические контрактуры мышц-аддукторов бедер и эквинус стоп нередко обнаруживают у детей первого года жизни врачи-неврологи и ортопеды детских поликлиник, диагностируя синдром двигательных нарушений при перинатальных поражениях ЦНС.

Спастическая контрактура мышц-аддукторов бедер затрудняет принятие ребенком вертикальной позы, стояние и ходьбу. Эту контрактуру необходимо дифференцировать от фиксированной приводящей контрактуры тазобедренного сустава, его подвывиха, пареза ягодичных мышц.

Спастическую контрактуру мышц-аддукторов бедер выявляют при помощи специального теста (Перхурова И.С. и соавт., 1996). Больной лежит на спине, его ноги согнуты в тазобедренных и коленных суставах, голени приведены таким образом, что лодыжки соприкасаются между собой. Исследователь, не прилагая усилия, отводит бедра и измеряет расстояние между медиальными надмышцелками бедренных костей пациента, которые легко пальпируются. Тест оценивается как положительный, если указанное расстояние не превышает 40 см.

Дополнительно используются тесты для оценки состояния тонуса нежной мышцы, сокращение которой способствует не только приведению бедра и ротации его наружу, но также сгибанию и внутренней ротации голени. Один из таких тестов был предложен W.M. Phelps (1958). Больной лежит на животе, обе ноги разогнуты в коленных суставах. Исследователь максимально отводит одну ногу от средней линии и сгибает ее в коленном суставе под углом 90° (рис. 2), а затем медленно разгибает. Тест оценивается как положительный (подтверждает спастичность нежной мышцы), если бедро тестируемой ноги после ее разгибания в коленном суставе частично приводится к средней линии.

Спастическая контрактура прямой мышцы бедра, обусловленная глобальной сгибательной синергией, описывается в литературе как ректус-синдром (Журавлев А.М. и соавт., 1986). Этот синдром существенно влияет на характеристику позы и ходьбы у больных со спастической диплегией. Возможность сохранения вертикальной позы у детей с этой формой заболевания осуществляется одним из двух способов: разгибательным или сгибательным. В первом случае нижние конечности больного разогнуты в коленных суставах (преобладает СШТР)



Рис. 2. Тест Phelps (объяснение в тексте)

или несколько согнуты (активны как СШТР, так и ЛТР), таз наклонен вперед и резко выражен поясничный лордоз. Во втором случае (преобладает ЛТР) больной стоит на полусогнутых конечностях, наклон таза вперед выражен меньше, чем в первом случае, а поясничный лордоз практически не превышает нормальных значений. Ходьба детей при наличии у них ректус-синдрома сопровождается колебаниями тела в сагиттальной плоскости.

Выявление этого синдрома возможно с помощью специальных диагностических тестов. Для проведения одного из таких тестов больному необходимо встать на колени на стул и, опираясь кистями о верхний край спинки стула, попытаться максимально разогнуть ноги в тазобедренных суставах и согнуть их под углом 90° в коленных суставах. При наличии ректус-синдрома дети испытывают существенные трудности при попытке встать на колени и необходимости удерживать вертикальную позу в этом положении.

Другой тест проводят, укладывая больного на спину таким образом, чтобы его голени свободно свисали с края кушетки. Если тонус прямой мышцы бедра повышен с обеих сторон, то ноги больного продолжают оставаться несколько разогнутыми в коленных суставах (рис. 3).



Рис. 3. Исходное положение при тестировании ректус-синдрома

Исследователь, обхватив голени больного своими руками, пытается согнуть ноги больного в коленных суставах под углом 90° (рис. 4). Тест оценивается в соответствии с установлением определенных величин поясничного лордоза. В случае положительной оценки теста расстояние между вершиной лордоза и поверхностью составляет не менее 5 см, а при сгибании ног в коленных суставах это расстояние существенно увеличивается (в тяжелых случаях более чем в два раза). Представленный тест позволяет дифференцировать синдром, обусловленный спастичностью прямой мышцы бедра от сгибательной контрактуры в тазобедренном суставе. В последнем случае у больного, лежащего на кушетке, «пораженная» нижняя конечность будет согнута в тазобедренном суставе, и ее разгибание в этом суставе при надавливании на бедро увеличит расстояние между поверхностью и вершиной поясничного лордоза.

Тесты, описанные выше, предоставляют возможность для выявления ректус-синдрома в обеих нижних конечностях одновременно. В то же время этот синдром может иметь асимметричный характер, то есть в одной из нижних конечностей он может быть выражен значительно, а в другой — более умеренно. В этом случае для оценки натяжения спастичной прямой мышцы бедра используют тест Ely (Berweck S. et al., 2003; Marks M.C. et al., 2003). Больной укладывается на живот,



Рис. 4. Тестирование ректус-синдрома (объяснение в тексте)

его ноги стабилизируются в нейтральном положении в тазобедренных суставах и разогнуты в коленных суставах. Исследователь захватывает одной рукой ногу больного в области нижней трети голени и сгибает ее в коленном суставе под углом 90° . Результат теста оценивается как положительный, если при сгибании нижней конечности в коленном суставе одновременно она сгибается и в тазобедренном суставе.

Спаستичность медиальной группы мышц-сгибателей голени (полуперепончатой, полусухожильной и нежной) была названа хамстринг-синдромом (Журавлев А.М. и соавт., 1986). Сокращение мышц этой группы способствует не только сгибанию нижней конечности в коленном суставе, но и разгибанию — в тазобедренном. Для диагностики хамстринг-синдрома используется следующий тест: больной лежит на спине с разогнутыми в тазобедренных и коленных суставах ногами, врач сгибает одну ногу пациента в этих суставах под углом 90° , а другую прижимает к кушетке ладонью в области коленного сустава. Тест оценивается как положительный, если при последующем разгибании



Рис. 5. Исходное положение при тестировании эквинуса стопы

в коленном суставе согнутой ноги больного угол разгибания составит не более 110° .

Спастичность трехглавой мышцы голени клинически проявляется эквинусом стопы. При рефлекторной спастичности, обусловленной преобладанием СШТР, эквинус проявляется лишь в вертикальном положении больного. Для диагностики других форм эквинуса стопы необходимо проведение специального теста (Silfversköld N., 1923; Berweck S. et al., 2003). Больной лежит на спине с выпрямленными ногами (рис. 5). Исследователь сгибает ногу больного в тазобедренном и коленном суставах под углом 90° , а затем разгибает стопу (рис. 6). В случае если при последующем разгибании ноги больного в тазобедренном и коленном суставах величина эквинуса увеличивается, то он обусловлен спастичностью икроножной мышцы (рис. 7). Если эквинус стопы невозможно корректировать ни при сгибании ноги в тазобедренном и коленном суставах, ни при разгибании, то в его формировании предполагают участие не только икроножной, но и камбаловидной мышцы. В большинстве случаев эквинус сочетается с варусной или вальгусной деформацией стопы. Спастичность задней большеберцовой мышцы создает предпосылки для формирования варусной деформации стопы, а спастичность длинной и короткой малоберцовых мышц — вальгусной.



Рис. 6. Тестирование эквинуса стопы (объяснение в тексте)



Рис. 7. Оценка тестирования эквинуса стопы (объяснение в тексте)

Развитие у детей с ДЦП навыков произвольного захвата предметов, пользования столовыми и письменными приборами требует коррекции патологических установок в суставах верхних конечностей: сгибательно-приводящих — в плечевых, сгибательно-пронационных — в локтевых и сгибательных — в лучезапястных суставах. Эти установки, как и нейроортопедические синдромы двигательных нарушений со стороны нижних конечностей, обусловлены влиянием ЛТР и СШТР. В результате влияния ЛТР плечи больного приводятся и ротируются внутрь, предплечья и кисти устанавливаются в положении пронации, сгибание кистей в лучезапястных суставах усиливается. Позднее формирование установочного лабиринтного рефлекса с головы на шею у этих детей приводит к сгибанию головы при вертикальном положении тела и в положении на животе. Сгибание головы, в свою очередь, активизирует влияние симметричного шейного тонического рефлекса. Дуга этого рефлекса начинается от рецепторов — нервно-мышечных веретен, ведущих в спинальные ганглии, афферентные волокна контактируют с нейронами передних рогов спинного мозга на уровне верхних шейных сегментов, а эфферентные — проводят нервные импульсы к скелетным мышцам. Активизация шейного симметричного тонического рефлекса приводит к повышению тонуса большой грудной мышцы и ее синергистов: широчайшей мышцы спины и трапециевидной мышцы. Плечевой пояс при этом подтягивается вперед и вверх. Одновременно повышается тонус мышц-сгибателей верхних конечностей и мышц-разгибателей нижних. Повышение тонуса мышц-сгибателей предплечья, в первую очередь плечелучевой и двуглавой, приводит к флексии руки в локтевом суставе. Обе мышцы являются не только сгибателями, но и супинаторами предплечья. При активном участии этих мышц в акте сгибания в локтевом суставе их способность к супинации предплечья уменьшается. В этих условиях активизируются мышцы-антагонисты, а именно: круглый и квадратный пронаторы. Предплечья устанавливаются в сгибательно-пронационном положении.

Углубленное клиническое исследование больных ДЦП свидетельствует о том, что сгибательно-приводящая установка в плечевом суставе обусловлена спастичностью большой и малой грудных мышц, передней зубчатой мышцы, широчайшей мышцы спины и большой круглой мышцы. Эта установка препятствует разгибанию руки в плечевом суставе и ее отведению. Сгибательно-пронационная установка в локтевом суставе формируется вследствие спастичности двуглавой мышцы плеча, плечевой и плечелучевой мышц, а также круглого пронатора. Сгибательная установка кисти и пальцев обусловлена спастичностью

следующих мышц: лучевого и локтевого сгибателей кисти, квадратного пронатора, поверхностного и глубокого сгибателя пальцев, длинного сгибателя большого пальца. Влияние ЛТР в части случаев способствует повышению тонуса как локтевого сгибателя кисти, так и локтевого разгибателя кисти. Кисть в этих случаях принимает положение отведения. Пальцы больного сжаты в кулак, а большие пальцы приведены. Описанные установки препятствуют разгибанию предплечья, кисти и пальцев, а также супинации предплечья. Кроме того, у детей с ДЦП в большинстве случаев нарушено отведение и противопоставление большого пальца, что связано со спастичностью мышцы, приводящей большой палец, и мышцы, противопоставляющей большой палец кисти. Сгибательная контрактура большого пальца обусловлена спастичностью длинного и короткого сгибателей большого пальца кисти. Обедненность движений верхних конечностей и недостаточность тонкой моторики оказывают большое влияние на формирование вторичной задержки психического и речевого развития. Больные не могут выполнять простые целенаправленные действия, нарушается зрительно-моторная координация. Дети с трудом осваивают бытовые (одевание, раздевание, застегивание пуговиц, шнурование и др.) и социально обусловленные навыки (письмо).

Таким образом, лечение формирующихся у больных ДЦП нейроортопедических синдромов и мышечных контрактур, а также последующее развитие двигательных функций являются важнейшими задачами врачей разных специальностей.