

О.А.Клочкова, А.Л.Куренков

**Ботулинотерапия при детском
церебральном параличе:
практические советы
и ультразвуковой контроль**



Москва
«МЕДпресс-информ»
2020

УДК 616.831-009.11
ББК 56.12
К50

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Книга предназначена для медицинских работников.

Клочкова, Ольга Андреевна

К50 Ботулинотерапия при детском церебральном параличе: практические советы и ультразвуковой контроль / О.А.Клочкова, А.Л.Куренков. – М. : МЕДпресс-информ, 2020. – 248 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-826-4

Каким пациентам с детским церебральным параличом (ДЦП) необходима ботулинотерапия? Как выбрать мышцы? Как рассчитать дозы? Как правильно провести инъекции и избежать осложнений? Какие использовать методы реабилитации и в какие сроки после ботулинотерапии?

Данная книга – первый подробный иллюстрированный российский атлас-руководство по применению ботулинотерапии при спастичности у детей. В книгу вошли современные международные данные о диагностике и классификации ДЦП, методы оценки двигательных нарушений и спастичности с использованием шкал и клинических тестов, подходы к выбору мышц-мишеней для многоуровневых инъекций ботулотоксина, рекомендации по длительному наблюдению пациентов. Авторами подробно описаны и проиллюстрированы наиболее распространенные паттерны спастичности мышц нижних и верхних конечностей при ДЦП. Даны практические рекомендации по расчету доз различных препаратов ботулотоксина, технике инъекций в каждую целевую мышцу, в том числе под контролем ультразвуковой визуализации. Книга снабжена подробным анатомическим и ультразвуковым атласом мышц, инъецируемых при ДЦП.

Данное издание будет полезно как специалистам, только начинающим работу с пациентами с ДЦП, так и врачам, которые стремятся усовершенствовать свои навыки применения ботулинотерапии в педиатрической практике.

Авторы благодарят за помощь в подготовке рисунков для атласа Антона Калмыченко и Марию Михайлову, студия «TGD» (www.tastygdesign.com)

УДК 616.831-009.11
ББК 56.12

ISBN 978-5-00030-826-4

© Клочкова О.А., Куренков А.Л., 2020
© Оформление, оригинал-макет, иллюстрации.
Издательство «МЕДпресс-информ», 2020

Содержание

Сокращения	6
От авторов	7
Введение	9
1. Детский церебральный паралич: основные сведения	11
1.1. Эпидемиология	11
1.2. Этиология	12
1.3. Двигательные нарушения при ДЦП: механизмы формирования и резервы естественной компенсации	14
1.3.1. Повреждение головного мозга. Синдром верхнего мотонейрона	14
1.3.2. Нейрональная пластичность	16
1.4. Классификация	18
1.5. Клиническая картина	21
1.5.1. Спастические формы ДЦП	22
1.5.2. Дискинетический ДЦП	24
1.5.3. Атаксический ДЦП	26
1.5.4. Смешанные формы ДЦП	26
1.6. Диагностика	26
1.7. Международные подходы к лечению ДЦП	31
2. Клиническая оценка общего моторного развития и двигательных нарушений у детей с церебральным параличом	41
2.1. Оценка двигательного стереотипа пациентов с ДЦП – классификация А.Ferrari	41
2.2. Оценка глобального уровня формирования моторики с использованием Системы классификации больших моторных функций (Gross Motor Function Classification System – GMFCS)	44
2.3. Детальная оценка моторных навыков с использованием шкал измерения больших моторных функций (Gross Motor Function Measure – 66 и 88) – GMFM-66, GMFM-88	49
2.4. Шкала оценки функции передвижения (The Functional Mobility Scale – FMS)	49
2.5. Анализ походки при ДЦП. Шкала клинического наблюдения походки (Observational Gait Scale – OGS)	54
2.6. Шкалы оценки функции верхних конечностей	59
2.7. Шкалы оценки дополнительных функций	65

3. Шкалы тестирования мышечной силы и нарушений тонуса при детском церебральном параличе	67
3.1. Оценка мышечного гипертонуса	67
3.2. Измерение и описание спастичности	69
3.3. Оценка вторичной дистонии у пациентов с ДЦП	69
3.4. Оценка мышечной силы	72
4. Клиническая оценка паттернов спастичности и тестирование движений в нижних конечностях	73
4.1. Наиболее распространенные паттерны спастичности нижних конечностей и составляющие их мышцы	73
4.2. Посегментная оценка движений в нижних конечностях	73
4.2.1. Движения в тазобедренном суставе	73
4.2.2. Движения в коленном суставе	82
4.2.3. Движения в голеностопном суставе	85
5. Клиническая оценка паттернов спастичности в верхних конечностях	91
5.1. Функциональные пробы при тестировании мышц верхних конечностей	91
5.2. Посегментная оценка паттернов верхних конечностей при ДЦП	96
5.2.1. Приведение и внутренняя ротация плеча	96
5.2.2. Сгибание в локтевом суставе	96
5.2.3. Разгибание в локтевом суставе	98
5.2.4. Пронаторная установка предплечья	98
5.2.5. Сгибание в лучезяпястном суставе	99
5.2.6. Локтевая девиация кисти	99
5.2.7. Сгибание пальцев кисти	100
5.2.8. Приведение I пальца кисти	101
5.2.9. Сгибание I пальца кисти	101
5.2.10. Комбинированные паттерны спастичности	102
5.2.11. Разгибание пальцев кисти	103
6. Многоуровневая ботулинотерапия в структуре комплексной реабилитации пациентов с детским церебральным параличом (<i>в соавторстве с А.Р.Артеменко</i>)	105
6.1. Общие сведения о ботулинотерапии при ДЦП	106
6.1.1. Механизмы действия БТА	107
6.1.2. Препараты БТА, зарегистрированные для применения у детей в России	109
6.1.3. Клинические данные об эффективности ботулинотерапии	111
6.2. Планирование ботулинотерапии	112
6.2.1. Определение приоритетов для ботулинотерапии при ДЦП	113
6.2.2. Шкала достижения целей лечения – GAS (Goal Attainment Scale)	115
6.2.3. Дополнительные факторы, влияющие на планирование ботулинотерапии при ДЦП	117
6.2.4. Расчет доз БТА при проведении многоуровневых инъекций	118
6.2.5. Противопоказания и ограничения к проведению ботулинотерапии	122
6.3. Проведение ботулинотерапии	125
6.3.1. Технические аспекты подготовки и проведения инъекций	125
6.3.2. Контроль точности инъекций БТА	127
6.3.3. Обезболивание при проведении инъекций БТА	131

6.3.4. Нежелательные явления, пути их профилактики и коррекции	134
6.3.5. Причины неэффективности ботулинотерапии	135
6.4. Наблюдение пациента после ботулинотерапии	135
6.4.1. Методы, дополняющие ботулинотерапию	135
6.4.2. Повторные инъекции	136
6.4.3. Сроки контрольных осмотров	137
6.4.4. Показания к прекращению ботулинотерапии	138
7. Ортопедический контроль при детском церебральном параличе	139
7.1. Вторичные ортопедические осложнения при ДЦП	139
7.2. Программы скрининга ортопедических осложнений при ДЦП	143
8. Прогноз при детском церебральном параличе	149
8.1. Продолжительность жизни	149
8.2. Прогноз двигательного развития	149
Атлас: инъекции ботулинического токсина типа А под ультразвуковым контролем (наиболее частые мышцы-мишени у детей с церебральным параличом)	151
Приложения	234
Приложение 1. Обобщенная Таблица шкал функциональной оценки пациентов с ДЦП: GMFCS, MACS, CFCS, EDACS, VFCS	234
Приложение 2. Информированное согласие и протокол ботулинотерапии	235
Приложение 3. Протокол процедуры ботулинотерапии	236
Приложение 4. Критические значения углов движения в суставах при пассивном тестировании согласно программе CPUP	237
Литература	238

От авторов

Нашим семьям за поддержку, понимание и терпение

Эта книга – наш обобщенный опыт использования ботулинотерапии у пациентов с детским церебральным параличом (ДЦП). Это не фундаментальное руководство по ДЦП с подробным разбором всех возможных вопросов и тем. И не атлас по ботулинотерапии в полном смысле этого слова. Это, скорее, практическое руководство, помощь врачам, наша попытка выбрать и максимально сжато и доступно передать те знания, которые, на наш взгляд, обязательны при планировании и проведении инъекций при ДЦП.

Само введение ботулинического токсина типа А (БТА) – лишь вершина айсберга ботулинотерапии при ДЦП. «Под водой» остаются такие важные этапы подготовки, как комплексный осмотр пациента, определение приоритетов всей реабилитации и антиспастического лечения, выбор показаний и целей инъекций БТА, исключение противопоказаний, тестирование спастичных мышц, расчет доз препарата. Не зная этих «невидимых» этапов ботулинотерапии, врач рискует раз за разом терпеть неудачу и испытывать разочарование в методе.

Опыт очных и дистанционных лекций и тренингов по различным аспектам ботулинотерапии при ДЦП показал нам, что научить врачей вводить препарат в мышцы (даже под контролем – ультразвуковым или миографическим) – не такая сложная задача. Этому обучаются достаточно быстро. Намного сложнее обстоят дела с освоением этапов подготовки, пониманием биомеханики движений при ДЦП и роли спастичности. Основной вопрос, который остается у многих слушателей в конце обучения: «Что посоветуете почитать на эту тему?» Рекомендовать большой перечень фундаментальных (или просто «толстых»), или иностранных) источников по разным аспектам двигательных нарушений при ДЦП практически бесполезно. Рабочая рутина

затягивает врачей. Немногие доходят и до середины предложенного списка. Кратких, доступных отечественных практических руководств по лечению спастичности и ботулинотерапии при ДЦП по-прежнему не хватает. В то время как данный метод коррекции спастичности продолжает стремительно развиваться. Регистрируются новые показания, в том числе в педиатрии, расширяется спектр целевых мышц, пересматриваются дозы, подходы к сопутствующей терапии. В нашей стране за прошедшее время также был накоплен большой опыт многоуровневых инъекций пациентам с ДЦП, проведен анализ результатов ботулинотерапии в ведущих специализированных реабилитационных центрах (Клочкова О.А. и др., 2016), опубликован Первый Российский консенсус по применению многоуровневых инъекций Abobotulinumtoxin A при ДЦП (Куренков А.Л. и др., 2016), обучились ботулинотерапии десятки врачей неврологов, ортопедов, реабилитологов. Но вопросы продолжают оставаться. И у тех, кто уже проводит инъекции, и у тех, кто только присматривается и прислушивается к опыту коллег и боится начинать.

В этой книге мы не ставили задачу дать ответы на все вопросы про ботулинотерапию у детей. Мы лишь постарались систематизировать разрозненные данные, выделить основные, на наш взгляд, сведения о двигательных нарушениях и спастичности при ДЦП, подходах к ее клинической оценке и коррекции с использованием ботулинотерапии. Создавая книгу, мы опирались на результаты современных исследований и публикаций, но при этом хотели, чтобы книга не выглядела сугубо научной и не была таковой, чтобы помогла читателю поскорее перейти от теории к практике или расширить уже имеющийся опыт инъекций. Поэтому в ней нет множества ссылок и стандартного обзора литературы,

в тексте указаны лишь наиболее значимые работы, а в конце книги приводится подробный список рекомендованных источников. Здесь будут практические алгоритмы и таблицы, иллюстрации клинических тестов спастичных мышц и дозы препаратов БТА (как рекомендованные в инструкциях, так и используемые off-label на основании имеющихся публикаций), фото инъекций в наиболее значимые мышцы с их ультразвуковым изображением и много других

полезных и нужных на практике знаний. И даже для тех читателей, кто не планирует заниматься ботулинотерапией, может оказаться полезным приведенный в этой книге подход к комплексной оценке двигательных нарушений ребенка с ДЦП.

Поэтому мы искренне надеемся, что получившаяся книга будет востребована широким кругом читателей.

О.А.Клочкова, А.Л.Куренков

Введение

Термин «детский церебральный паралич» используется более 100 лет. Сама болезнь и ее характерные симптомы известны человечеству с древнейших времен. Одним из самых известных примеров служит мумия фараона Сиптаха, правившего предположительно с 1196-го по 1190 г. до н.э. Характерная деформация костей стопы, укорочение ахиллова сухожилия и атипичное расположение руки мумии со сжатой кистью позволили современным исследователям предположить, что причиной этих изменений мог быть церебральный паралич. В Древнем мире первое медицинское описание церебрального паралича принадлежит Гиппократу. В своих трудах он обсуждал взаимосвязь преждевременных родов, внутриутробной инфекции и неблагоприятных воздействий на беременную с повреждением головного мозга плода и рождением детей с «внутриутробной болезнью». Последующие века также добавили примеров известных исторических личностей, страдавших ДЦП, художественных и литературных произведений, у героев которых угадывались типичные черты заболевания.

Современная история изучения ДЦП началась с середины XIX в., когда церебральный паралич как отдельное заболевание был впервые описан английским ортопедом Вильямом Джоном Литтлом (W.J.Little) (серия лекций в журнале «Lancet» с 1843-го по 1844 г.). Ученый предположил, что имеется связь между нарушениями течения беременности, патологией родов, недоношенностью, асфиксией новорожденных и повреждениями нервной системы (в первую очередь спинного мозга) с последующим формированием пареза, спастичности в ногах и эквинусной деформации стоп. Для коррекции этой деформации Литтл предложил операцию тенотомии ахиллова сухожилия, которая с того времени получила широкое распространение во многих странах мира.

Одна из наиболее частых форм болезни – спастическая диплегия – была названа болезнью Литтла.

Второй знаковой фигурой после Литтла в истории изучения ДЦП стал канадский невролог Вильям Ослер (W.Osler). Он впервые в 1889 г. использовал термин «церебральный паралич» (*англ.* cerebral palsy) в книге «Церебральные параличи у детей». Описывая и анализируя пациентов с ДЦП, Ослер также отмечал взаимосвязь между тяжелыми родами, асфиксией, длительной реанимацией, судорогами новорожденного и формированием заболевания. Он первым предположил роль в развитии церебрального паралича длительной и тяжелой желтухи новорожденного. Изучая патоморфологические изменения головного мозга пациентов, Ослер писал: «Мы поражены тем, как, с одной стороны, обширный склероз и другие изменения мозга, не затрагивающие моторные области, могут не проявляться клинически, а с другой стороны, той выраженностью стойкой инвалидности при малейшем повреждении этих отделов».

Не меньший вклад в понимание природы ДЦП внес Зигмунд Фрейд (S.Freud). Он разработал классификацию ДЦП, близкую к современной, и высказал важнейшее предположение о том, что данная патология – следствие целого комплекса нарушений развития мозга, а не только асфиксии и травмы в родах. Фрейд первым подразделил причины ДЦП на «материнские и идиопатические врожденные», «приобретенные в родах» и «послеродовые». При этом абсолютное разделение врожденных и приобретенных причин ДЦП Фрейд полагал невозможным и бессмысленным, поскольку трудные роды и интранатальные повреждения нередко были следствием патологической беременности. Подчеркивая недостаточную корреляцию симптомов ДЦП и патоморфологических находок, Фрейд настаивал на том, что

диагноз и классификация формы заболевания должны основываться только на клинической картине.

Глобальные направления изучения церебрального паралича во многом были заложены этими тремя учеными в XIX в. На протяжении всего XX в. совершенствовалась классификация ДЦП, появлялись новые представления об этиологии и патогенезе двигательных нарушений. Наряду с поисками причин и классификаций ДЦП все больше внимания уделялось разработке методов лечения и попыткам комплексной помощи пациентам. В начале века были сформулированы принципы современной ортопедической хирургии ДЦП, разработана техника селективной дорсальной ризотомии. С середины XX в. все более активно развивались методы физической реабилитации, коррекции патологических постуральных рефлексов, кондуктивной педагогики, социальной интеграции пациентов с ДЦП. Совершенствовались методы диагностики – не только высокотехнологичные, такие как магнитно-резонансная томография (МРТ), но и клинические, основанные на оценке рефлексов и поз, спонтанных движений новорожденных и младенцев. Развивались и совершенствовались методы коррекции спастичности – одного из наиболее частых и неблагоприятных симптомов ДЦП. Наряду с пероральным приемом лекарственных

средств были предложены более инвазивные и селективные методы: интратекальное введение баклофена, инъекции спиртов, фенола, ботулинического токсина. Зарождение ботулинотерапии как метода лечения двигательных нарушений и патологического гипертонуса пришлось на конец XX в. Сейчас это один из базовых методов помощи пациентам с ДЦП.

Интерес к ботулинотерапии при ДЦП не угасает. В течение последних 10 лет ежегодно публикуется не менее 40–50 крупных исследований и научных обзоров, посвященных различным аспектам применения препаратов БТА в детской неврологии. Последние годы наблюдается устойчивая тенденция к проведению длительных проспективных исследований влияния ботулинотерапии на двигательные возможности пациентов, изменение функционирования и самообслуживания, на уменьшение боли и улучшение качества жизни пациентов с ДЦП, а также на морфологические и биомеханические свойства инъецированных мышц и отдаленные ортопедические прогнозы.

И это – тоже лишь этап непрерывной истории изучения и лечения ДЦП. Эффективность и перспективы каждого метода терапии зависят от учета предшествующего опыта и умения грамотно встроить новый элемент помощи в комплексную всестороннюю реабилитацию пациента.

1

Детский церебральный паралич: основные сведения

ДЦП – не заболевание в привычном смысле этого слова, а обобщающее название для сходных клинических проявлений и нарушений развития у детей, чей головной мозг пострадал в антенатальном, перинатальном или раннем постнатальном периоде. Современное определение ДЦП было предложено Мартином Баксом (М.Вах) и дополнено в 2004 г. на Международном семинаре по определению и классификации церебральных параличей (Вах М. et al., 2005; Rosenbaum P. et al., 2007). Согласно этому определению, *термин «детский церебральный паралич» объединяет группу стабильных нарушений развития моторики и поддержания позы, которые приводят к ограничению функциональной активности и двигательным нарушениям, обусловленным непрогрессирующим повреждением и/или аномалией развивающегося головного мозга у плода или новорожденного ребенка. При ДЦП двигательная патология часто сочетается с нарушениями чувствительности и перцепции, когнитивными и коммуникативными дисфункциями, нарушениями речи и развития, симптоматической эпилепсией.* В данном определении отражены основные клинико-диагностические черты ДЦП:

- это не одно заболевание, а группа однородных нарушений;
- причиной является повреждение или аномалия развивающегося мозга на внутриутробном этапе, во время родов или сразу после рождения;
- повреждение нервной системы не прогрессирует;
- основной патологией являются двигательные нарушения, но часто встречаются сопутствующие расстройства.

1.1. Эпидемиология

ДЦП – наиболее частая причина двигательных нарушений и неврологической инвалидности у детей во всем мире. Исторически частота формирования ДЦП указывалась в пределах 1,5–2,5 случая на 1000 живых новорожденных на основании популяционных регистров пациентов с ДЦП в Австралии и странах Западной Европы. Более поздние исследования в США, Тайване и Египте заявляли показатели на уровне 3,0 случая на 1000 живорожденных. Небольшое увеличение заболеваемости ДЦП отмечалось в конце XX в. преимущественно в развитых странах за счет улучшения выхаживания недоношенных детей и перехода на новые критерии живорождения. В Российской Федерации распространенность зарегистрированных случаев ДЦП составляет 2,2–3,3 случая на 1000 новорожденных. В целом заболеваемость ДЦП в разных странах остается относительно стабильной. Конкретные показатели могут колебаться не только в силу объективных медицинских и социально-экономических причин, но и в результате различий в диагностических критериях и системе учета пациентов.

Среди недоношенных детей частота ДЦП выше и составляет около 1%. У новорожденных с массой тела менее 1500 г распространенность ДЦП увеличивается до 5–15%, а при экстремально низкой массе тела – до 25–30%. Многоплодная беременность повышает риск развития ДЦП: при одноплодной беременности – 0,2%, при двойне – 1,5%, при тройне – 8,0%, при четырехплодной 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.

1.2. Этиология

ДЦП – полиэтиологичное заболевание. В первых описаниях ДЦП авторы обращали внимание на то, что для всех пациентов было характерно наличие недоношенности и/или осложнений в родах с асфиксией. Эти факторы считали прямыми причинами формирования церебрального паралича, однако на сегодняшний день представление о причинах формирования ДЦП существенно сложнее.

Сегодня к ДЦП относят не только повреждение головного мозга вследствие осложненных или преждевременных родов. Согласно современному определению, и аномалии развития головного мозга, и последствия нарушения мозгового кровообращения, возникшие в перинатальном периоде, и все другие возможные варианты прогрессирующего повреждения головного мозга у плода и новорожденного расцениваются как потенциальные причины ДЦП. Для формирования клинической картины ДЦП *важна не столько причина, сколько результат – повреждение верхнего мотонейрона*. Главное отличие ДЦП от других центральных параличей – время воздействия патологического фактора. При ДЦП поражение головного мозга происходит на этапе его активного развития с последующим формированием патологического мышечного тонуса (преимущественно спастичности) при сохранении позотонических рефлексов и сопутствующем нарушении становления цепных установочных выпрямительных рефлексов.

Причины формирования ДЦП подразделяют на три группы:

- **антенатальные:** инфекционные, соматические, эндокринные заболевания матери, токсикозы, патология пуповины и плаценты, иммунологическая несовместимость крови матери и плода, воздействие внешних факторов (производственные вредности, радиационное излучение, химические загрязнения окружающей среды) и др.;

- **интранатальные:** аномалии родовой деятельности, акушерские операции, асфиксия во время родов, кровоизлияния в ЦНС, травмы;
- **постнатальные воздействия (в период новорожденности):** инфекционные, гипоксические, травматические; гипербилирубинемия, нарушения свертывающей системы крови (наследственные тромбофилии).

Соотношение антенатальных и более поздних факторов поражения мозга при ДЦП различно. До 80% поражений мозга, вызывающих церебральный паралич, происходят в период внутриутробного развития плода; в последующем внутриутробная патология часто отягощается интранатальной. Однако важно понимать, что осложнения в течении родов и преждевременные роды нередко являются прямым или косвенным следствием внутриутробных нарушений.

Так, например, большинство указанных неблагоприятных факторов антенатального периода ведут к внутриутробной гипоксии плода и нарушению маточно-плацентарного кровообращения. Кислородная недостаточность угнетает синтез нуклеиновых кислот и белков, что приводит к структурным нарушениям эмбрионального развития. В такой ситуации хроническая внутриутробная гипоксия оказывает на развивающийся мозг ребенка воздействие, не уступающее по значимости кратковременной острой гипоксии в родах. Действительно, острая гипоксия в родах, по разным данным, встречается у 14–65% детей с ДЦП, в то время как среди здоровых – только у 3,2%. Однако среди детей, перенесших родовую асфиксию, до 75% имели крайне неблагоприятный фон внутриутробного развития, отягощенный дополнительными факторами риска хронической гипоксии. Поэтому даже при наличии тяжелой родовой асфиксии ее причинная связь с последующим формированием психомоторного дефицита не является абсолютной.

Факторы риска формирования ДЦП имеют неравноценное значение для доношенных и недоношенных новорожденных.

Недоношенность сама по себе важный фактор риска ДЦП. Вероятность формирования церебрального паралича тем выше, чем меньше гестационный возраст новорож-

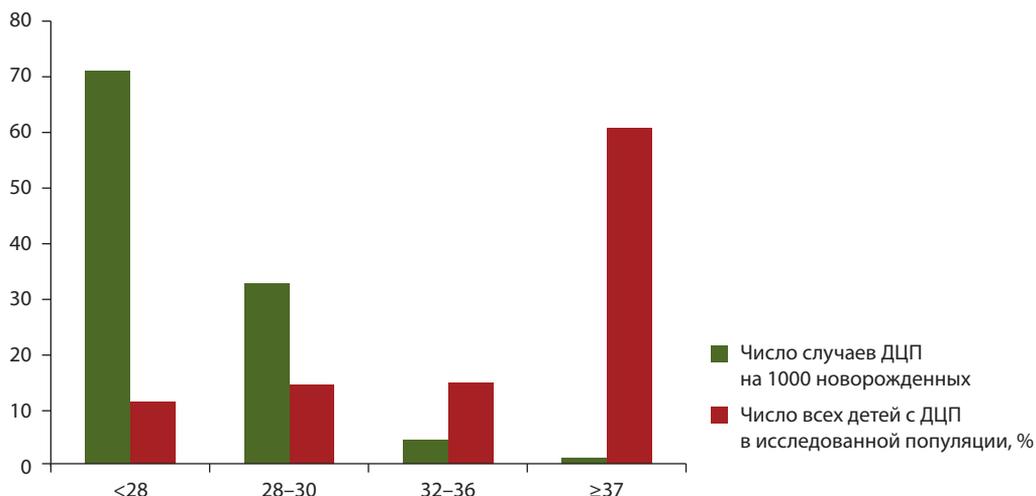


Рис. 1.1. Взаимосвязь между гестационным возрастом и частотой формирования ДЦП (на основании данных Австралийского регистра пациентов с ДЦП за 2001–2009 гг., по материалам публикации S.M.Reid с соавт., 2016).

денного. Так, рождение ребенка до 28-й недели гестации примерно в 50 раз повышает вероятность развития у него ДЦП. Однако интересен тот факт, что, хотя степень недоношенности значительно коррелирует с риском формирования ДЦП, большинство пациентов с ДЦП рождаются в срок (рис. 1.1).

Для *недоношенных новорожденных* наиболее значимым *прогностическим фактором формирования ДЦП* служит выявление устойчивого повреждения белого вещества головного мозга или вентрикуломегалии (дилатации бокового желудочка мозга) по данным нейровизуализации. К другим установленным неблагоприятным прогностическим факторам относят подтвержденное внутриутробное инфицирование, гипотироксинемия (гипотиреоз матери), гипоканию в результате искусственной вентиляции легких (церебральную вазоконстрикцию вследствие снижения уровня CO_2 в крови).

Для *доношенных новорожденных* важным *прогностическим фактором развития ДЦП* служат симптомы угнетения сразу после рождения, в первую очередь низкий показатель по шкале Апгар. Такие факторы, как аспирация мекония, экстренное кесарево сечение, неонатальные судороги и нарушения дыхания после рождения, также сопровождаются повышением частоты формирования ДЦП, однако одновременно могут быть

проявлениями других нарушений на ранних этапах развития. Аномалии развития других органов (пороки сердца, опорно-двигательного аппарата и др.) также чаще встречаются у пациентов с ДЦП.

Неконтролируемая гипербилирубинемия способна привести к формированию дискинетического ДЦП у пациентов любого гестационного возраста, вместе с тем недоношенные дети рискуют в большей степени в связи с незрелостью ЦНС и физиологических механизмов утилизации билирубина.

Общепринятой позицией остается то, что ДЦП не является генетическим заболеванием и не передается по наследству. Несмотря на выявление и постоянное расширение перечня известных генов, вызывающих врожденные аномалии головного мозга с клинической картиной церебрального паралича, в большинстве случаев ДЦП остается полиэтиологичной патологией. Так или иначе, важно помнить, что под маской диагноза ДЦП нередко скрываются другие, уже изученные наследственные синдромы, что особенно характерно для атаксических и дискинетических форм. Так, наличие атектоза и гиперкинезов, которые традиционно принято связывать с ядерной желтухой, при отсутствии достоверных анамнестических данных может иметь генетическую основу. Даже классические спастические формы ДЦП при отчетливом прогрессировании

(тем более при появлении новых клинических симптомов) должны настораживать врача с точки зрения возможной наследственной спастической параплегии или других нейродегенеративных заболеваний у ребенка.

1.3. Двигательные нарушения при ДЦП: механизмы формирования и резервы естественной компенсации

1.3.1. Повреждение головного мозга. Синдром верхнего мотонейрона

В основе патофизиологии ДЦП лежит повреждение головного мозга плода/новорожденного ребенка. Нарушения функции верхнего мотонейрона и его взаимосвязи с нижним мотонейроном приводят к появлению целого ряда симптомов, которые условно можно разделить на «позитивные» (например, избыточный мышечный тонус)

и «негативные» (например, недостаточная мышечная сила). Наибольшее значение для двигательного развития ребенка имеет нарушение/утрата связи верхнего мотонейрона с нижним и, соответственно, со скелетными мышцами. Это приводит к парезам и параличам, более выраженным в дистальных мышцах, а также к нарушениям координации и селективного мышечного контроля. Напротив, повышение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов трактуется как следствие утраты тормозных влияний верхнего мотонейрона на нижний. Перечисленные двигательные нарушения усугубляются сохранением примитивных позотонических рефлексов.

Таким образом, проявления синдрома верхнего мотонейрона отрицательно влияют на все аспекты двигательного, а впоследствии и интеллектуального развития ребенка. Непрогрессирующее повреждение головного мозга приводит к прогрессированию вторичных осложнений, снижению качества жизни и усугублению социальной депривации пациентов и их семей (рис. 1.2).

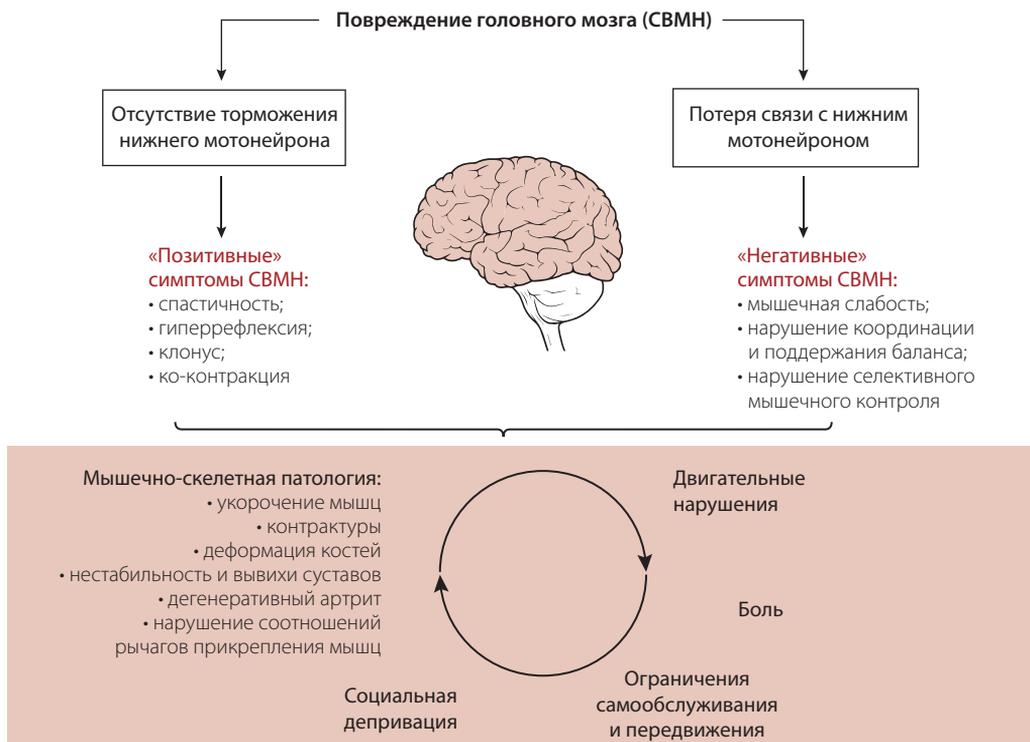


Рис. 1.2. Синдром верхнего мотонейрона у ребенка с ДЦП.

4

Клиническая оценка паттернов спастичности и тестирование движений в нижних конечностях

Тестирование движений в функциональных сегментах конечностей и определение целевых мышц для проведения ботулинотерапии – финальный этап подготовки инъекций БТА. Спастичность при ДЦП может возникать в любой мышце, но чаще присутствуют характерные паттерны. Уже по общему виду пациента, по его активным движениям, походке и выполнению заданий врача можно составить предварительное представление о данных паттернах – типичном сочетании патологически напряженных мышц.

После оценки активных движений пациента переходят к гониометрии. Гониометрия – система измерения объема движений в суставах, дающая представление не только и не столько о пространственном соотношении костных структур, сколько о вовлечении различных групп мышц в ограничение подвижности сегментов тела, формирование патологической позы и двигательного стереотипа, а также о степени истинной спастичности. Для оценки спастичности сравнивают объем быстрых и медленных пассивных движений в суставе в соответствии с Модифицированной шкалой Тардье.

Важно правильное представление об исходном, так называемом нейтральном положении пациента, из которого проводят расчеты углов движений в суставах. Тестирование мышц ног проводится в положении лежа.

4.1. Наиболее распространенные паттерны спастичности нижних конечностей и составляющие их мышцы

Выявление паттерна спастичности и знание составляющих его мышц позволяет лучше

понять текущие и будущие двигательные нарушения, а также потенциальные ортопедические и косметические деформации, что важно при планировании и выборе приоритетов антиспастического лечения. Движение в каждом функциональном сегменте конечности осуществляют несколько мышц, но при ДЦП не все они в равной степени оказываются затронутыми спастичностью и нуждаются в проведении инъекций БТА. Наиболее типичные сочетания спастичных мышц для каждого паттерна представлены в таблице 4.1.

Важно помнить, что одна и та же мышца может одновременно отвечать за движения в двух смежных суставах. Например, в зависимости от разных условий: прямая мышца бедра – сгибать тазобедренный сустав и разгибать коленный, икроножная мышца – отвечать за подошвенное сгибание в голеностопном суставе и сгибание в коленном суставе. Воздействуя ботулинотерапией на двусуставные мышцы, можно значительно менять двигательный стереотип ребенка.

4.2. Посегментная оценка движений в нижних конечностях

4.2.1. Движения в тазобедренном суставе

Сгибание в тазобедренном суставе

Сгибательная установка в тазобедренном суставе обусловлена дисбалансом между мышцами – сгибателями и разгибателями тазобедренного сустава (рис. 4.1). Двумя наиболее важными сгибателями бедра являются подвздошно-поясничная мышца (*m. iliopsoas*) и прямая мышца бедра (*m. rectus femoris*). Для подвздошно-поясничной

Таблица 4.1. Наиболее характерные для ДЦП паттерны спастичности нижних конечностей и вовлеченные мышцы

Сустав/сегмент	Движение в суставе	Мышцы, участвующие в движении
Тазобедренный сустав	Приведение	m. adductor longus
		m. adductor magnus
		m. adductor brevis*
		m. gracilis
		m. pectineus*
	Сгибание	m. iliopsoas
		m. rectus femoris
		m. adductor magnus*
		m. adductor brevis*
Внутренняя ротация	m. gracilis	
	m. semimembranosus	
	m. semitendinosus	
Коленный сустав	Сгибание	m. semimembranosus
		m. semitendinosus
		m. biceps femoris*
		m. gastrocnemius*
Голеностопный сустав	Сгибание (эквинус)	m. gastrocnemius caput mediale
		m. gastrocnemius caput laterale
		m. soleus
	Супинация стопы (варус)	m. tibialis posterior
		m. tibialis anterior*
	Пронация стопы (вальгус)	m. peroneus longus
m. peroneus brevis		
I палец стопы	Разгибание	m. extensor hallucis longus
II–V пальцы стопы	Сгибание	m. flexor digitorum longus
		m. flexor digitorum brevis
		m. quadratus plantae*

* Мышцы, участвующие в данном движении, но редко инъецируемые при ДЦП в рамках указанного паттерна спастичности.

мышцы сгибание в бедре является главной функцией. Прямая мышца бедра является двусуставной (начинается от передней нижней подвздошной ости таза и верхнего края губы вертлужной впадины и прикрепляется к бугристости большеберцовой кости) и помимо сгибания бедра также выполняет функцию разгибания в коленном суставе. Поэтому для оценки этих мышц применяют разные тесты: тест Томаса для подвздошно-поясничной мышцы и тест Дункана–Эли (Duncan–Ely) для прямой мышцы бедра.

Тест Томаса

Цель: оценить повышение тонуса или укорочение подвздошно-поясничной мышцы (*m. iliopsoas*).

Исходное положение пациента: ребенок спокойно и расслабленно лежит на спине, обе ноги разогнуты в тазобедренных и коленных суставах (рис. 4.2).

Процедура тестирования: ногу на нетестируемой стороне (на фото – левую) пассивно сгибают в тазобедренном и коленном суставах и удерживают в положении компенсации поясничного лордоза, при этом поясничный отдел позвоночника должен касаться поверхности кушетки. Положение поясничного отдела позвоночника контро-



Рис. 4.1. Патологическое сгибание в тазобедренном суставе у ребенка с ДЦП, спастической диплегией.

лируют одной рукой врача. Сгибание в тазобедренном суставе следует производить в достаточном объеме, но не слишком сильно. Чрезмерное сгибание бедра вызывает смещение таза назад, что дает ошибочное представление о наличии спастичности/контрактуры контралатеральной подвздошно-поясничной мышцы. Оценивают подвздошно-поясничную мышцу на противоположной стороне (на фото – правую).

Норма: тестируемая нога (на фото – правая) не меняет положения (не отмечается сгибания в тазобедренном суставе и/или нога не отрывается от кушетки) (рис. 4.3).

Патология: при спастичности или укорочении подвздошно-поясничной мышцы бедро тестируемой ноги (на фото – правой) будет сгибаться в тазобедренном суставе и/или подниматься над кушеткой (рис. 4.4).

Измерения: одно плечо угломера помещают вдоль оси тела по латеральной линии туловища, второе плечо угломера – вдоль оси бедра. Угол, на который бедро отрывается от поверхности при сгибании контралатерального бедра, отображает степень контракции подвздошно-поясничной мышцы.



Рис. 4.2. Тест Томаса: исходное положение.



Рис. 4.3. Тест Томаса: нормальное положение тестируемой ноги.

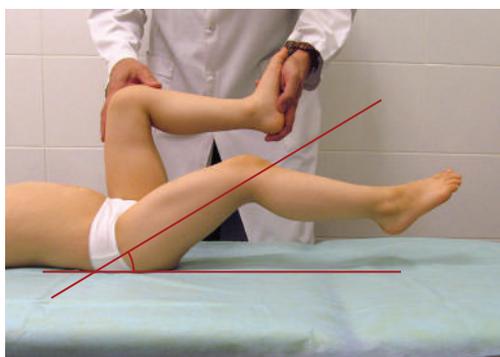


Рис. 4.4. Тест Томаса: выраженная спастичность или патологическое укорочение подвздошно-поясничной мышцы.

Тест Дункана-Эли

Цель: оценить спастичность или укорочение прямой мышцы бедра (*m. rectus femoris*).

Исходное положение пациента: ребенок спокойно и расслабленно лежит на животе,



Рис. 4.5. Тест Дункана–Эли: исходное положение.



Рис. 4.6. Тест Дункана–Эли: нормальное положение тестируемой ноги.

обе ноги разогнуты в тазобедренных и коленных суставах (рис. 4.5).

Процедура тестирования: врач держит руками голени пациента, затем одной рукой производит пассивное сгибание тестируемой ноги в коленном суставе, что вызывает растяжение прямой мышцы бедра. Необходимо следить, чтобы при проведении теста не происходило ротации бедра.

Норма: тестируемая нога и таз не меняют положения (не отмечается сгибания в тазобедренном суставе, бедро и таз не поднимаются над кушеткой) (рис. 4.6).

Патология: при спастичности или укорочении прямой мышцы бедра тестируемая нога и таз меняют положение: отмечается сгибание в тазобедренном суставе, бедро и таз значительно поднимаются над кушеткой (рис. 4.7).

Измерения: гониометрия в этом тесте не проводится. Возможно измерение высоты подъема таза над кушеткой (см. рис. 4.7). Как правило, при положительном тесте Дункана–Эли можно видеть большой просвет между поверхностью кушетки и тазом ребенка.



Рис. 4.7. Тест Дункана–Эли: выраженная спастичность или патологическое укорочение прямой мышцы бедра.

Аналогичную информацию о повышении мышечного тонуса или укорочении прямой мышцы бедра можно получать при тестировании ребенка в положении лежа на спине – при проведении ректус-теста.

Ректус-тест

Цель: оценить спастичность или укорочение прямой мышцы бедра (*m. rectus femoris*).

Исходное положение пациента: ребенок спокойно и расслабленно лежит на спине, бедра располагаются на краю кушетки, обе ноги разогнуты в тазобедренных суставах. Врач удерживает руками голени пациента в горизонтальном положении для того, чтобы ноги ребенка не сгибались в коленных суставах (рис. 4.8).

Процедура тестирования: врач удерживает руками голени пациента, затем одной рукой производит пассивное сгибание тестируемой ноги в коленном суставе, заводя голень тестируемой ноги под кушетку, что вызывает растяжение прямой мышцы бедра. Также необходимо следить, чтобы при проведении теста не происходило ротации бедра.

Норма: бедро тестируемой ноги и таз не меняют положения (не отмечается сгибания в тазобедренном суставе, таз не наклоняется вперед и лордоз в поясничном отделе позвоночника остается неизменным) (рис. 4.9).

Патология: при спастичности или укорочении прямой мышцы бедра тестируемая нога и таз меняют положение: отмечается



Рис. 4.8. Ректус-тест: исходное положение.



Рис. 4.10. Ректус-тест: выраженная спастичность или патологическое укорочение прямой мышцы бедра.



Рис. 4.9. Ректус-тест: нормальное положение тестируемой ноги.

сгибание в тазобедренном суставе, за счет чего таз наклоняется вперед и появляется значимый гиперлордоз в поясничном отделе позвоночника (рис. 4.10).

Измерения: гониометрия в этом тесте не проводится. Возможно измерение величины появляющегося гиперлордоза в самой высокой части его дуги (см. рис. 4.10). Как правило, при положительном ректустесте можно видеть большой просвет между поверхностью кушетки и поясницей ребенка.

Приведение в тазобедренном суставе

Приведение бедра при ДЦП обусловлено дисбалансом между приводящими и отводящими мышцами бедра, отвечающими за движение в тазобедренном суставе (рис. 4.11). Выделяют собственно группу приводящих мышц бедра – большую приводящую, длинную приводящую и короткую

приводящую мышцы (*m. adductor magnus*, *m. adductor longus*, *m. adductor brevis*), которые работают как синергисты, и тонкую мышцу (*m. gracilis*). Для приводящих мышц бедра функция приведения в тазобедренном суставе является главной, а тонкая мышца, являясь двусуставной (начинается от нижней ветви лобковой кости и прикрепляется к бугристости большеберцовой кости и фасции голени), помимо приведения бедра также осуществляет внутреннюю ротацию бедра и участвует в сгибании в коленном суставе. Важно, что функцию приведения бедра тонкая мышца осуществляет только при разогнутой в коленном суставе ноге. Поэтому для оценки спастичности этих мышц применяют разные тесты: тест на отведение бедра при согнутых в коленном суставе ногах – для мышц-аддукторов бедра и тест на отведение бедра при выпрямленных в коленных суставах ногах, тест Фелпса и грацилис-тест – для тонкой мышцы. Большинство тестов допускают одновременную оценку отведения в двух тазобедренных суставах.

Тест на отведение бедра при согнутых в коленных суставах ногах

Цель: оценить спастичность или укорочение приводящих мышц бедра (*m. adductor magnus*, *m. adductor longus*, *m. adductor brevis*).

Исходное положение пациента: ребенок спокойно и расслабленно лежит на спине, обе ноги согнуты в тазобедренных и колен-

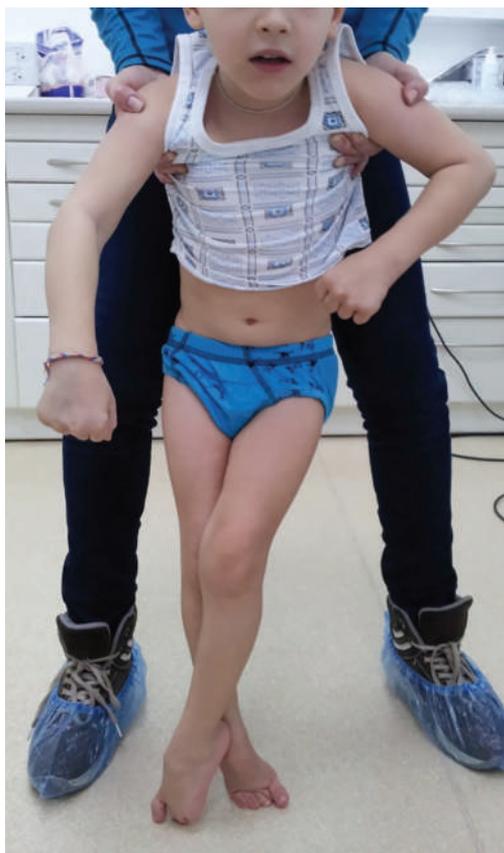


Рис. 4.11. Патологическое приведение бедер (аддукторный синдром) у ребенка с ДЦП, спастической диплегией: вид спереди и сзади.

ных суставах, бедра приведены друг к другу (рис. 4.12).

Процедура тестирования: врач держит руками колени пациента, затем одновременно медленно разводит его бедра до максимально возможного значения. Это необходимо для оценки объема отведения в тазобедренных суставах, выявления контрактуры. Затем врач возвращает ребенка в исходное положение и повторно разводит бедра ребенка с максимально возможной скоростью.

Норма: при медленном тестировании отведение бедер в тазобедренных суставах должно составлять не менее 45° . Различия в разведении бедер при медленном и быстром тестировании в норме отсутствуют или минимальны (рис. 4.13).

Патология: при спастичности или укорочении приводящих мышц бедра отмеча-

ется уменьшение объема отведения бедер (менее 45°). Для спастичности также характерны появление феномена «catch», или «схватывания», при быстром разведении бедер и значительная разница (более 15°) между результатами медленного и быстрого тестирования (рис. 4.14).

Измерения: одно плечо угломера размещают параллельно поверхности кушетки так, чтобы его ось совпадала с садиличной осью. Второе плечо угломера совмещают с продольной осью бедра (см. рис. 4.13 и 4.14).

Тест на отведение бедра с прямыми (разогнутыми в коленных суставах) ногами

Цель: оценить спастичность или укорочение тонкой мышцы (*m. gracilis*).



Рис. 4.12. Тест на отведение бедра при согнутых в коленных суставах ногах: исходное положение.



Рис. 4.14. Тест на отведение бедра при согнутых в коленных суставах ногах: выраженная спастичность или патологическое укорочение приводящих мышц бедра.

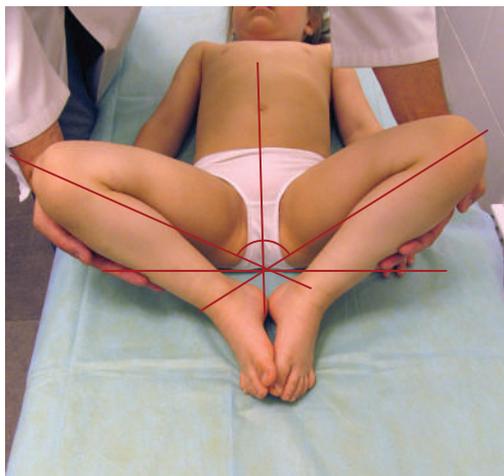


Рис. 4.13. Тест на отведение бедра при согнутых в коленных суставах ногах: нормальный объем разведения бедер.

Исходное положение пациента: ребенок спокойно и расслабленно лежит на спине, обе ноги разогнуты в тазобедренных и коленных суставах, бедра приведены друг к другу (рис. 4.15).

Процедура тестирования: врач держит руками голени ребенка в области лодыжек, затем одновременно медленно разводит его ноги на максимальное расстояние. Это необходимо для определения объема отведения в тазобедренных суставах с выпрямленными-



Рис. 4.15. Тест на отведение бедра с прямыми ногами: исходное положение.

ми ногами. Затем врач возвращает ребенка в исходное положение и повторно производит максимально быстрое разведение ног пациента.

Атлас: инъекции ботулинического токсина типа А под ультразвуковым контролем (наиболее частые мышцы-мишени у детей с церебральным параличом)

На сегодняшний день уже издано несколько достойных атласов мышц и инъекций БТА, в том числе под УЗ-контролем (Hustedt U., 2011; Jost W., 2007; Alter K.E. et al., 2013; Хатькова С.Е. и др., 2017; Мисиков В.К., Коваленко А.П., 2017; Котов С.В. и др., 2015). Однако большинство из них посвящены ботулинотерапии у взрослых пациентов и не отражают анатомических особенностей, размеров, структуры и расположения мышц у детей, либо книги изданы на иностранных языках и доступны не всем российским врачам.

В связи с этим мы посчитали важным и полезным включить в нашу книгу данный

раздел, содержащий наглядные анатомические и ультразвуковые изображения мышц, которые чаще всего выбирают в качестве мишеней для коррекции спастичности у детей с ДЦП. Здесь будут наглядно представлены оптимальные, с нашей точки зрения, техники инъекции в каждую мышцу у детей, а также даны советы по достижению максимального результата и профилактике возможных осложнений. Это далеко не полный перечень мышц, но, мы надеемся, удобное и полезное практическое подспорье для первых шагов в освоении искусства ботулинотерапии в педиатрии.

Грудино-ключично-сосцевидная мышца (m. sternocleidomastoideus)



Рис. А1.1.

Функция: при одностороннем сокращении наклоняет голову в ту же сторону, а лицо поворачивает в противоположную сторону. При двустороннем сокращении происходит выпрямление головы и шеи. При фиксированной голове мышца, приподнимая грудину, участвует в акте вдоха.

Начало: сосцевидный отросток и латеральная часть верхней выйной линии затылочной кости.

Прикрепление: ключичная головка – верхняя граница передней поверхности медиальной трети ключицы; грудинная головка – передняя поверхность рукоятки грудины.

Комментарий: инъекции проводят в верхней и средней трети мышцы, в 1 или 2 точки.



Рис. А1.2.

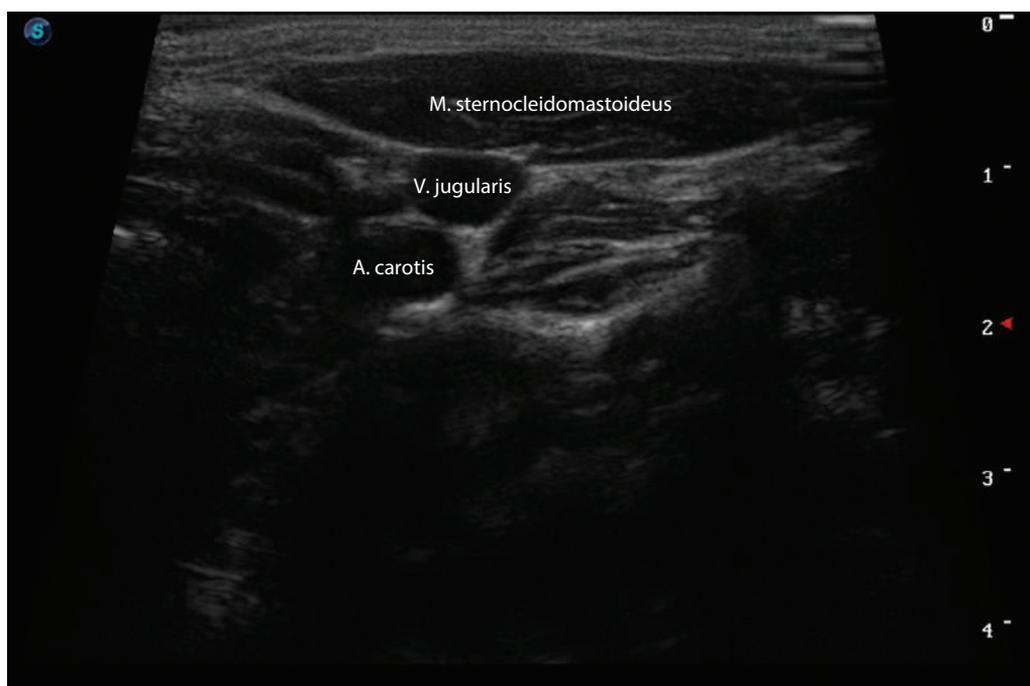


Рис. А1.3.

Верхняя конечность

Поперечные срезы верхней конечности

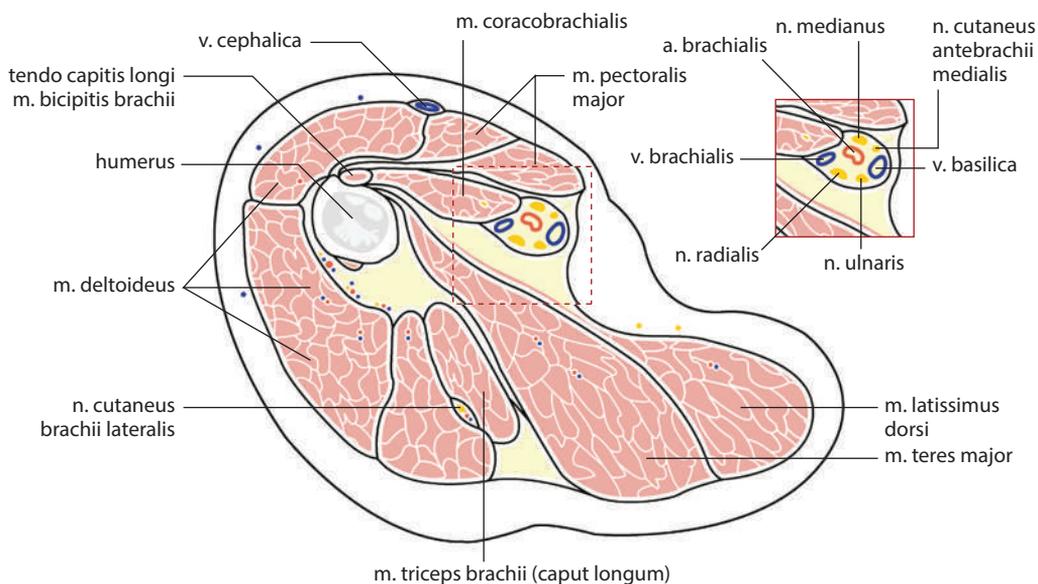


Рис. А2. Поперечный срез плеча на уровне середины прикрепления сухожилия широчайшей мышцы спины.

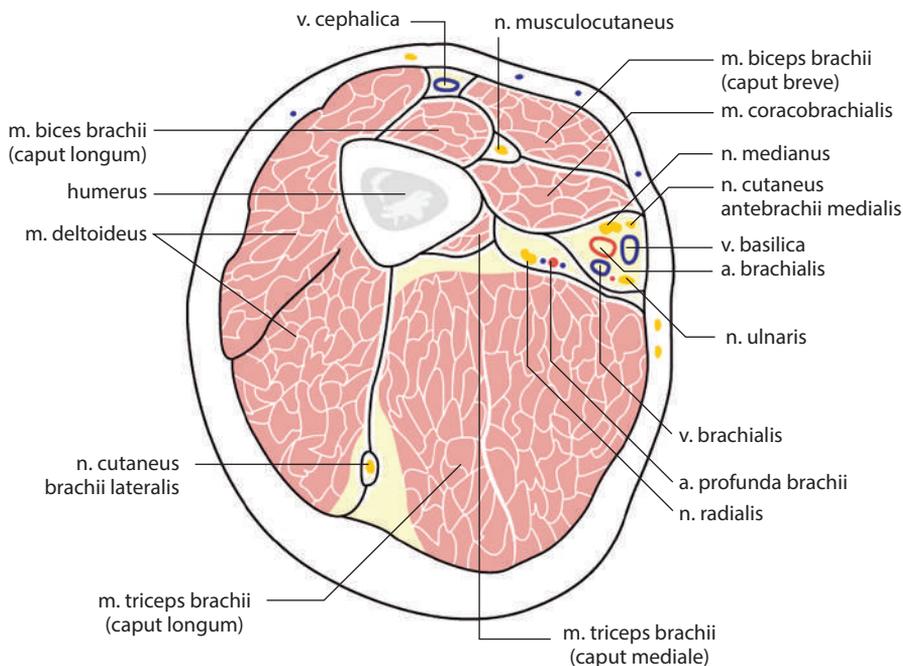


Рис. А3. Поперечный срез плеча на уровне верхней трети.

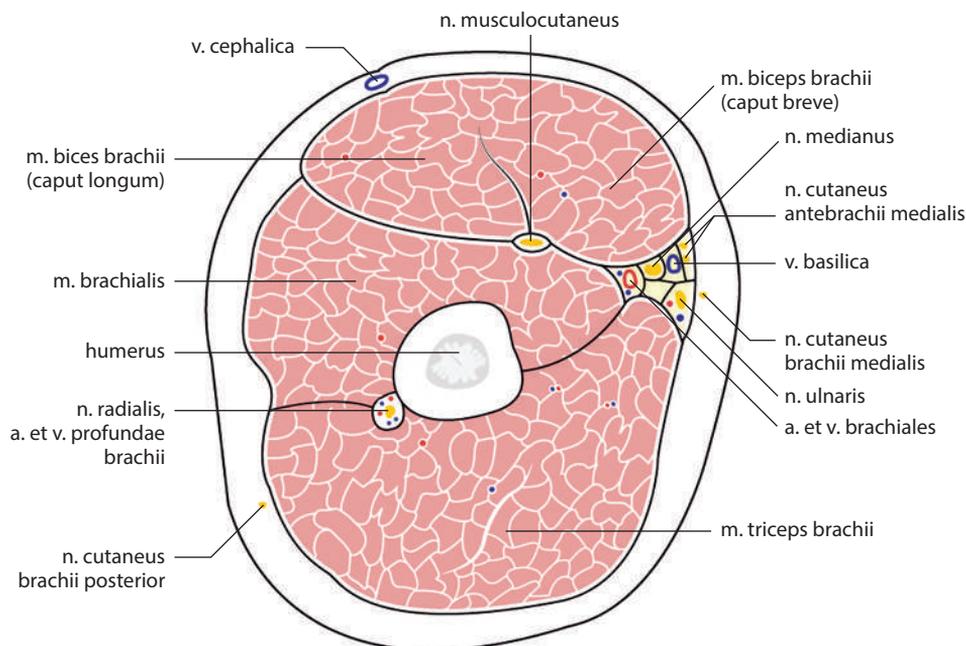


Рис. А4. Поперечный срез плеча на уровне средней трети.

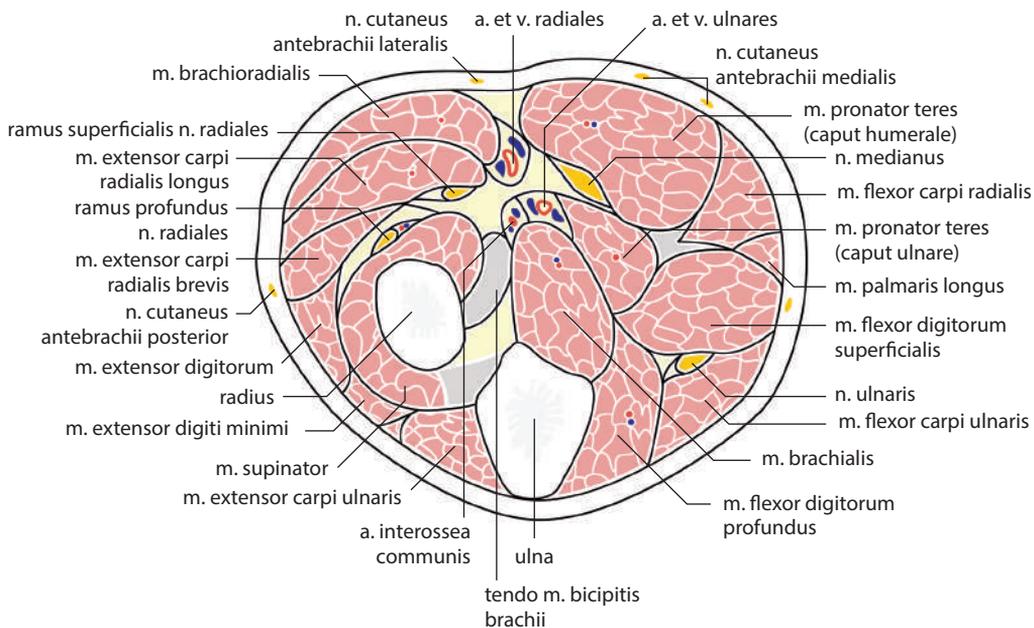


Рис. А5. Поперечный срез предплечья на уровне верхней трети.

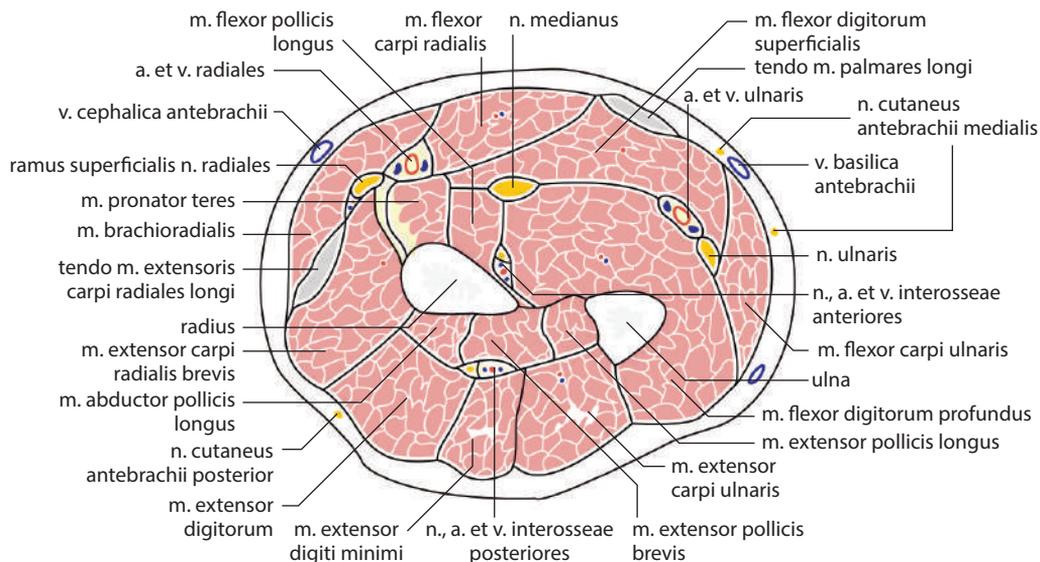


Рис. А6. Поперечный срез предплечья на уровне средней трети.

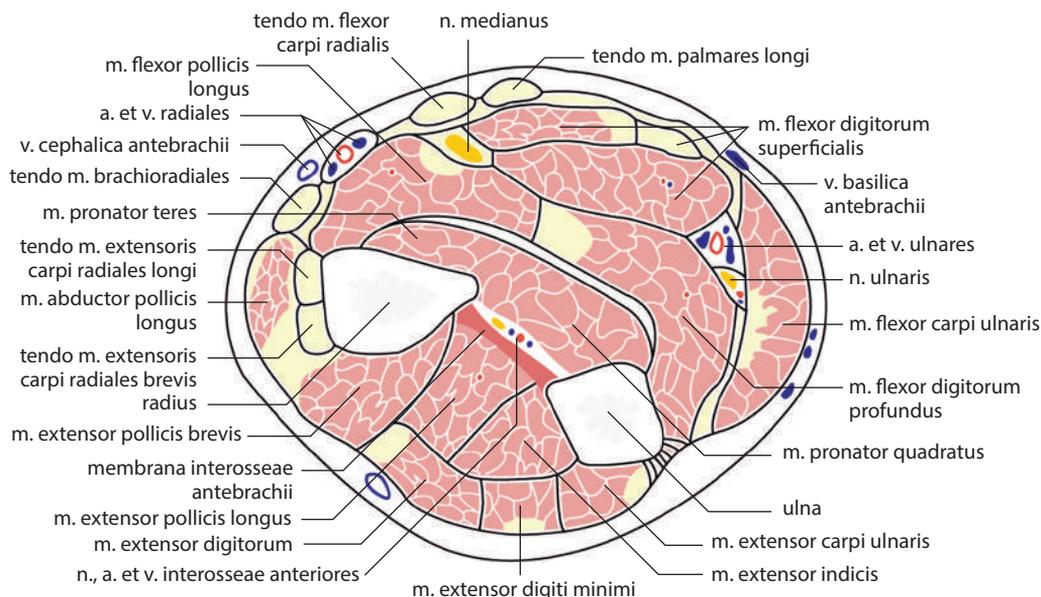


Рис. А7. Поперечный срез предплечья на уровне нижней трети.

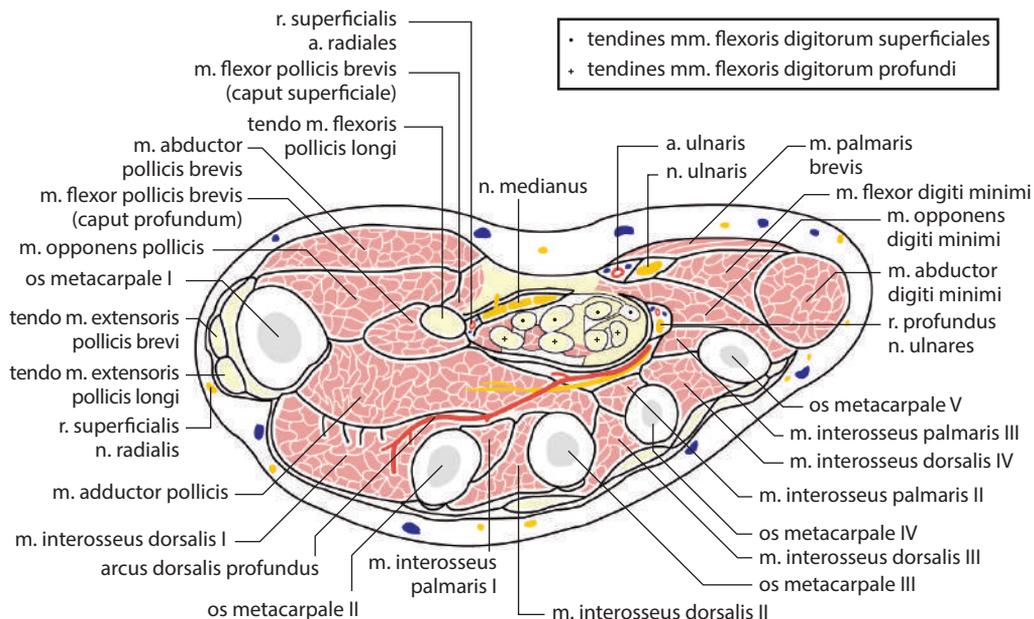


Рис. А8. Поперечный срез кисти на уровне верхней трети.

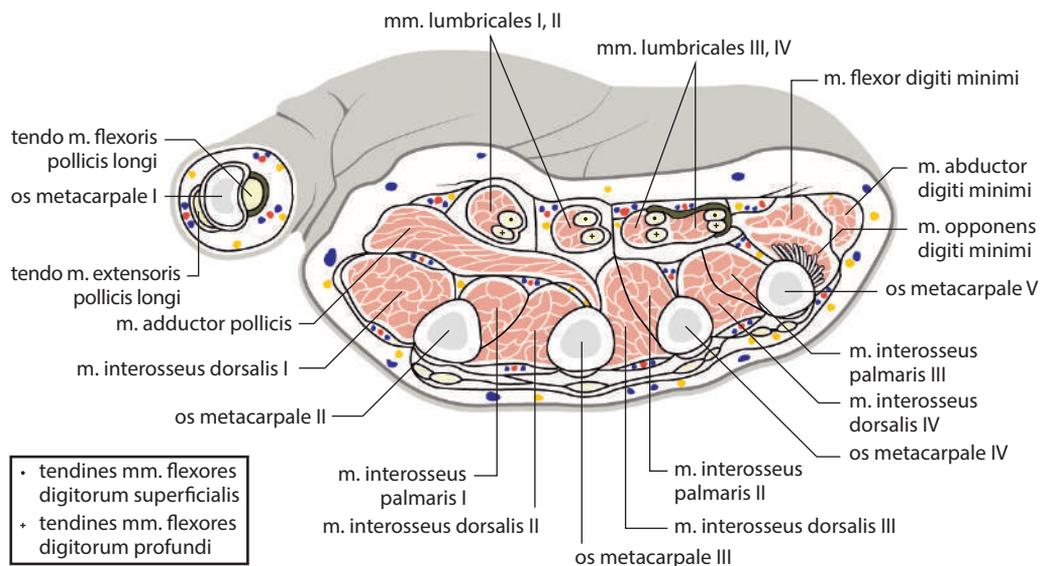


Рис. А9. Поперечный срез кисти на уровне средней трети.

Большая грудная мышца (m. pectoralis major)

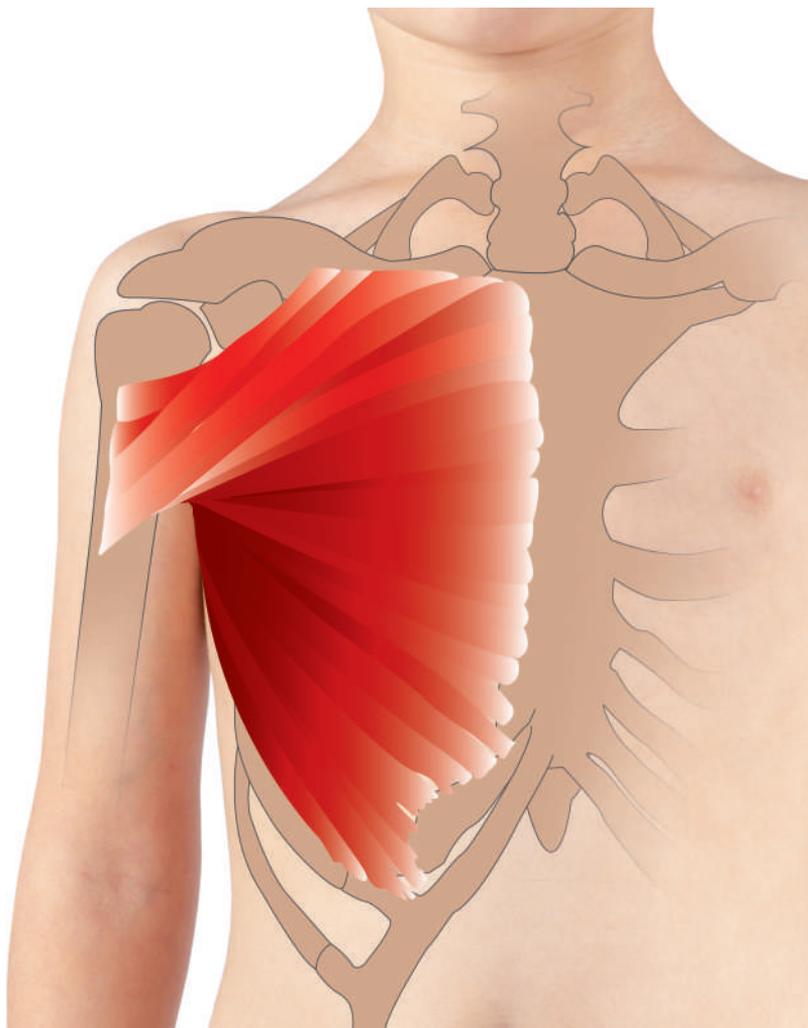


Рис. А10.1.

Функция: приводит руку к туловищу и поворачивает ее внутрь, опускает поднятую руку. При поднятой и фиксированной руке поднимает ребра и грудину, содействуя акту дыхания.

Начало: медиальная половина ключицы, рукоятка и тело грудины, хрящи II–VII ребер, передняя стенка влагалища прямой мышцы живота.

Прикрепление: гребень большого бугорка плечевой кости.

Комментарий: у детей большая грудная мышца в месте инъекции тонкая и расположена близко от плевры и легкого. Во избежание попадания иглы и препарата в плевральную полость и травмы легкого иглу вводят параллельно поверхности грудной клетки, фиксируя мышцу левой рукой.