

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР  
ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ**

**Под редакцией Л.А. Пак, А.П. Фисенко, Л.М. Кузенковой**

**МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНОЕ  
СОПРОВОЖДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ  
ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ**

**(современный взгляд на проблему)**

Москва  
2019

УДК 616.831-009.11-053.2

ББК 57.336.12

M90

**Рецензенты:**

**Заваденко Н.Н.**, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

**Батыева Т.Т.**, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, директор ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии» Департамента здравоохранения города Москвы

M90 Мультидисциплинарное сопровождение детей с детским церебральным параличом: современный взгляд на проблему / под ред. Л.А. Пак [и др.]. — М.: НМИЦ здоровья детей, 2019. — 148 с. — (Информационные материалы / Федеральное гос. автоном. учреждение «Нац. мед. исслед. центр здоровья детей» М-ва здравоохранения Российской Федерации).

ISBN 978-5-6043946-3-2

В монографии представлены клинические и инструментальные характеристики пациентов с разными формами детского церебрального паралича и результаты анализа объема оказываемой медицинской помощи на современном этапе. Также монография включает в себя алгоритм дифференциальной диагностики ДЦП с наследственными болезнями, позволяющий в ранние сроки предположить и верифицировать генетически детерминированное заболевание, «маскирующееся» под ДЦП. Представлен широкий спектр коморбидной патологии, включающий результаты углубленного изучения нутритивного статуса у больных ДЦП и сопутствующей белково-энергетической недостаточностью. Предлагаемый алгоритм диагностики и коррекции нутритивных нарушений у пациентов с ДЦП и белково-энергетической недостаточностью позволяет существенно улучшить соматический статус и увеличить реабилитационный потенциал больных.

В монографии научно обоснована необходимость мультидисциплинарного сопровождения больных детским церебральным параличом, представлены рекомендации по расширению перечня профильных специалистов в нормативных документах, регламентирующих оказание медицинской помощи детям с ДЦП, что оптимизирует диагностику и лечение и существенно повысит качество медицинской помощи.

Монография предназначена для неврологов, педиатров, ортопедов, хирургов, генетиков, диетологов, сурдологов, стоматологов, реабилитологов, а также, для организаторов здравоохранения.

УДК 616.831-009.11-053.2

ББК 57.336.12

ISBN 978-5-6043946-3-2



9 785604 394632

© Коллектив авторов, 2019

© ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 2019

## КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ:

**Пак Л. А.** \* — д.м.н., начальник Центра редких болезней ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (редактор)

**Фисенко А. П.** — д.м.н., профессор, директор ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, Заслуженный врач РФ (редактор)

**Кузенкова Л. М.** — д.м.н., профессор, руководитель отделения психоневрологии и психосоматической патологии и Центра детской психоневрологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (редактор)

**Андреевко Н. В.** — к.м.н., врач-невролог отделения психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Бурсагова Б. И.** — к.м.н., врач-невролог отделения психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Глоба О. В.** — к.м.н., старший научный сотрудник лаборатории нервных болезней ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Дьяконова Е. Ю.** — д.м.н., детский хирург, главный врач НИИ педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Куренков А. Л.** — д.м.н., заведующий лабораторией нервных болезней ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Макарова С. Г.** — д.м.н., заведующая отделом профилактической педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Подклетнова Т. В.** — к.м.н., старший научный сотрудник лаборатории нервных болезней ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Попович С. Г.** — младший научный сотрудник лаборатории нервных болезней ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Тимофеева А. Г.** — к.м.н., ученый секретарь ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Увакина Е. В.** — врач-невролог отделения психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

**Чумбадзе Т. Р.** — к.м.н., старший научный сотрудник отдела профилактической педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

\* — в монографии использованы материалы докторской диссертации Л. А. Пак.

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений .....	5
Введение .....	6
ГЛАВА 1. Клинико-инструментальная характеристика пациентов с детским церебральным параличом.....	9
1.1. Детский церебральный паралич (G80).....	9
1.2. Спастический церебральный паралич (G80.0).....	24
1.3. Спастическая диплегия (G80.1) .....	30
1.4. Детская гемиплегия (G80.2) .....	35
1.5. Другой вид детского церебрального паралича (G80.8).....	39
ГЛАВА 2. Клинико-инструментальная характеристика пациентов с наследственными болезнями .....	52
2.1. Клинический пример 1.....	68
2.2. Клинический пример 2.....	73
ГЛАВА 3. Нутритивный статус пациентов с детским церебральным параличом и сопутствующей белково-энергетической недостаточностью .....	78
3.1. Анализ состава тела и антропометрических индексов .....	78
3.2. Оценка питания и анализ химического состава рациона.....	84
3.3. Коррекция выявленных нарушений нутритивного статуса и катамнестическая оценка динамики исследуемых показателей.....	87
3.4. Клинический пример 3 .....	96
ГЛАВА 4. Обеспечение мультидисциплинарного сопровождения детей с детским церебральным параличом в контексте анализа клинических рекомендаций и нормативных документов по оказанию первичной медико-санитарной и специализированной медицинской помощи .....	107
ГЛАВА 5. Обсуждение результатов исследования .....	113
Выводы .....	137
Заключение.....	140
Список литературы .....	142

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АКМ — активная клеточная масса

ДЦП — детский церебральный паралич

ИМТ — индекс массы тела

ЛФК — лечебная физическая культура

МКБ-10 — Международная классификация болезней десятого пересмотра

МРТ — магнитно-резонансная томография

ПВЛ — перивентрикулярная лейкопатия

ЦНС — центральная нервная система

ЧД — частота дыхания

ЧСС — частота сердечных сокращений

ЭЭГ — электроэнцефалография

ESPGHAN (от European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition) — Европейское общество педиатров, гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов

GMFCS (от Gross Motor Function Classification System) — международная система оценки глобальных моторных функций у пациентов старше 2 лет с детским церебральным параличом

MACS (от Manual Ability Classification System) — система классификации мануальных способностей у детей и подростков старше 4 лет с детским церебральным параличом

Z-score — оценка отклонения значений индивидуального показателя от среднего значения для данной популяции, деленная на стандартное отклонение среднего значения

Z-score BAZ (BMI-for-Age Z-score) — значение Z-score индекса массы тела для возраста

Z-score HAZ (Height-for-Age Z-score) — значение Z-score длины тела для возраста

Z-score WAZ (Weight-for-Age Z-score) — значение Z-score массы тела для возраста

## ВВЕДЕНИЕ

Детский церебральный паралич (ДЦП) — это группа 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 [1].

ДЦП — самая частая неврологическая патология, приводящая к инвалидности у пациентов в возрасте до 18 лет [2–4]. Распространенность ДЦП в мире остается достаточно высокой и составляет 1,6–2,8 случая на 1000 живорожденных детей [5–9]. В Москве распространенность ДЦП составляет 1,9 на 1000 живорожденных детей [10]. Эпидемиологические показатели ДЦП в значительной степени ассоциированы с гестационным возрастом детей; наиболее часто ДЦП встречается у недоношенных детей с массой тела при рождении < 1000 г [3]. Считается, что среди недоношенных детей с экстремально низкой массой тела при рождении риск формирования ДЦП возрастает стократно [11, 12].

Эта патология затрагивает спектр интересов не только неврологов и ортопедов, но и представителей многих других педиатрических специальностей [13–16]. Тем не менее в нашей стране по настоящее время не разработано методологии диагностического и реабилитационного алгоритма по сопровождению детей с ДЦП специалистами разных профилей. Представления о ДЦП как о преимущественно двигательной патологии на протяжении последних десятилетий значительно менялись, и в настоящее время заболевание считается комплексным, затрагивающим многие системы головного мозга, что обуславливает необходимость методологического изучения данной формы патологии с целью определения особенностей течения заболевания на фоне лечения и реабилитации пациентов [17–21].

Многие вопросы медицинского сопровождения детей с ДЦП остаются нерешенными. До сих пор пациенты с ДЦП вакцинируются по индивидуальному Национальному календарю профилактических прививок в ограниченном объеме либо не вакцинируются вовсе. Данное обстоятельство создает существенные риски по заболеванию инфекционными болезнями детей с ДЦП и увеличивает прослойку неиммунизированных граждан, что в свою очередь негативно сказывается на эпидемиологической обстановке всей страны в целом [22, 23].

Трудно переоценить значение и влияние нутритивного статуса детей, страдающих ДЦП, на их реабилитационный потенциал. О нарушениях нутритивного статуса у детей с ДЦП сообщают В. М. Студеникин (2016), E. Scarpato и соавт. (2017), К. Aydin и соавт. (2018), а также J. A. García Íñiguez и соавт. (2018). Несмотря на необходимость исследования и проведения своевременной адекватной коррекции нарушений нутритивного статуса данных пациентов, привлечение диетологов к их лечению по-прежнему остается недостаточным [24–28].

Многообразие генетически детерминированных болезней, имитирующих симптомы ДЦП, диктует необходимость участия клинических генетиков, а также проведения генетических исследований у больных с подозрением на ДЦП как можно в более ранние сроки [29–35]. В тех клинических ситуациях, когда имеется редкое (орфанное) заболевание, для которого разработана патогенетическая ферментозаместительная терапия, это не только сохраняет жизнь ребенка, но и значительно улучшает качество его жизни, замедляет наступление инвалидизации [36, 37]. Необходимо отметить, что ранняя верификация генетически обусловленных болезней, маскирующихся под ДЦП, позволяет уменьшить частоту рождения больных детей в отягощенных семьях, сокращая заболеваемость в российской популяции в целом. Кроме того, своевременная диагностика дает возможность значительно сэкономить фармакозатраты и другие ресурсы при организации лечебного и восстановительного процесса у больных детей, что имеет в том числе и огромное социальное значение.

Мультидисциплинарность и комплексный подход являются основой современных представлений о проблеме ДЦП у детей, подростков и совершеннолетних пациентов [38]. Поэтому все новейшие достижения современной клинической медицины необходимо максимально имплементировать в практику повседневной деятельности специалистов различных врачебных специальностей, задействованных в оказании помощи пациентам, страдающим этим нередким видом неврологической патологии.

В Российской Федерации широко обсуждается значимость мультидисциплинарного сопровождения детей с ДЦП в контексте методов восстановительного лечения, при этом диагностике и лечению коморбидной патологии, оказывающей негативное влияние на течение детского церебрального паралича, не уделяется должного внимания. Отсутствие дифференциально-диагностического алгоритма ДЦП с наследственными

болезнями приводит к гиподиагностике генетически детерминированных заболеваний в клинической практике и ошибкам в тактике ведения пациентов. Остается недооцененным влияние белково-энергетической недостаточности на течение детского церебрального паралича, что вместе с отсутствием алгоритма диагностики и коррекции нутритивных нарушений приводит к неоказанию своевременной и адекватной медицинской помощи больным ДЦП и, как следствие, снижению их реабилитационного потенциала. В клинические рекомендации по ДЦП и в стандарты оказания первичной медико-санитарной и специализированной медицинской помощи на этапах диагностики и лечения не включены врачи различных специальностей, необходимые для обеспечения мультидисциплинарного медицинского сопровождения детей с ДЦП.

В отделении психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава РФ было проведено клиническое исследование, целью которого явилось обоснование необходимости мультидисциплинарного сопровождения детей с ДЦП на диагностическом и терапевтическом этапах оказания медицинской помощи. В ходе выполнения работы были решены следующие задачи: представлены структура ДЦП, клинико-инструментальные характеристики разных форм ДЦП; определены предикторы, указывающие на вероятность течения генетически детерминированного заболевания, имитирующего ДЦП, и предложен дифференциально-диагностический алгоритм ДЦП с наследственными болезнями; оценен спектр коморбидной патологии; углубленно изучен нутритивный статус и разработан алгоритм диагностики и коррекции нутритивных нарушений у детей с ДЦП и сопутствующей белково-энергетической недостаточностью; научно обоснована необходимость обеспечения мультидисциплинарного медицинского сопровождения детей с ДЦП и расширения перечня профильных специалистов, включенных в клинические рекомендации по ДЦП и стандарты оказания медицинской помощи больным ДЦП.



## **ГЛАВА 1. КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ**

Под нашим наблюдением находилось 357 детей в возрасте от 1 года до 17 лет 11 месяцев. Всем пациентам первоначально был установлен диагноз «Детский церебральный паралич» (код по МКБ-10 G80), из них спастический церебральный паралич (G80.0) диагностирован у 103 (28,8%), спастическая диплегия (G80.1) — у 98 (27,5%), детская гемиплегия (G80.2) — у 46 (12,9%), другой вид детского церебрального паралича (G80.8) — у 66 (18,5%). Таким образом, у 313 (87,7%) пациентов окончательным диагнозом был детский церебральный паралич (G80).

Необходимо отметить, что у 44 (12,3%) наблюдаемых пациентов направительный диагноз ДЦП был пересмотрен и в более отдаленном периоде верифицирован иной клинический диагноз, во всех клинических наблюдениях — генетически детерминированный. Так, наибольшее количество пациентов (34; 77,3%), наблюдающихся исходно с неправомерным диагнозом ДЦП, отмечалось при другом виде детского церебрального паралича (G80.8). У 5 (11,3%) больных был первично установлен диагноз спастической диплегии (G80.1), у 4 (9,1%) — спастический церебральный паралич (G80.0) и у 1 (2,3%) — детская гемиплегия (G80.2).

### **1.1. Детский церебральный паралич (G80)**

Под нашим наблюдением находилось 313 детей с ДЦП, из них 183 (58,5%) мальчика и 130 (41,5%) девочек.

Согласно данным анамнеза, на 1-й минуте жизни наблюдаемые пациенты были оценены по шкале APGAR следующим образом: на 1–3 балла — 82 (26,2%) ребенка, на 4–6 баллов — 120 (38,3%), на 7–9 баллов — 111 (35,5%). В ходе исследования было установлено, что у больных с низкими оценками по шкале APGAR на 1-й минуте жизни отмечалась тяжелая задержка психоречевого и моторного развития на первом году жизни ( $r = -0,2$ ,  $p = 0,019$  и  $r = -0,2$ ,  $p = 0,001$  соответственно). Кроме того, у этих пациентов достоверно чаще выявлялись снижение остроты зрения ( $r = -0,25$ ,  $p < 0,001$ ) и частичная атрофия зрительных нервов ( $r = -0,2$ ,  $p = 0,004$ ). Именно у этих детей впоследствии достоверно чаще отмечались тяжелые нарушения глобальных моторных функций (Gross

Motor Function Classification System, GMFCS) ( $r = -0,2, p < 0,001$ ) и мануальных способностей (Manual Ability Classification System, MACS) ( $r = -0,2, p = 0,037$ ), а также формировались контрактуры суставов ( $r = -0,2, p = 0,001$ ), выявлялись ограничение отведения в тазобедренных суставах ( $r = -0,35, p < 0,001$ ) и патологические изменения со стороны стоп ( $r = -0,2, p = 0,001$ ). В последующем у пациентов с ДЦП, имеющих низкие оценки по шкале APGAR на 1-й минуте жизни, по результатам магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга достоверно чаще выявлялась диффузная церебральная атрофия ( $r = -0,24, p < 0,001$ ).

Оценки по шкале APGAR на 5-й минуте жизни распределились следующим образом: 1–3 балла — у 19 (6,1%) детей, 4–6 баллов — у 130 (41,5%), 7–9 баллов — у 164 (52,4%). Проведенный корреляционный анализ показал, что у детей с низкими оценками по шкале APGAR на 5-й минуте жизни чаще отмечалась тяжелая задержка психоречевого и моторного развития на первом году жизни ( $r = -0,2, p = 0,016$  и  $r = -0,2, p = 0,001$  соответственно). У этих больных достоверно чаще регистрировались снижение остроты зрения ( $r = -0,27, p < 0,001$ ) и частичная атрофия зрительных нервов ( $r = -0,21, p < 0,001$ ). Также достоверно чаще развивалась вторичная нейроортопедическая патология: ограничение отведения тазобедренных суставов ( $r = -0,34, p < 0,001$ ), патологические изменения со стороны стоп ( $r = -0,21, p < 0,001$ ), контрактуры суставов ( $r = -0,2, p = 0,001$ ). Кроме того, у этих детей впоследствии отмечались тяжелые нарушения глобальных моторных функций по GMFCS ( $r = -0,21, p < 0,001$ ) и мануальных способностей по MACS ( $r = -0,2, p = 0,026$ ). Диффузная церебральная атрофия по данным МРТ достоверно чаще регистрировалась у больных, имеющих низкие оценки по шкале APGAR на 5-й минуте жизни ( $r = -0,25, p < 0,001$ ).

Масса тела при рождении у наблюдаемых пациентов составляла от 520 г до 4540 г, при этом средняя масса тела при рождении — 2459 г (1400,0; 3625,0). Проведенный корреляционный анализ выявил прямую связь низкой массы тела детей при рождении с низкими оценками по шкале APGAR на 1-й и 5-й минутах жизни ( $r = 0,32, p < 0,001$ ). Кроме того, у этих больных достоверно чаще отмечалось снижение остроты зрения ( $r = 0,3, p < 0,001$ ). Интересным представляется тот факт, что низкий вес при рождении не имеет прямой связи с дисфагией и слюнотечением, и данные клинические симптомы достоверно чаще отмечались у пациентов с нормальными весовыми показателями при рождении ( $r = 0,26, p = 0,018$  и  $r = 0,3, p = 0,016$  соответственно). В то же время вторичная

нейроортопедическая патология развивалась достоверно чаще у больных с низкой массой тела при рождении: контрактуры на 3 и более суставных уровнях ( $r = -0,27$ ,  $p = 0,034$ ), ограничение отведения в тазобедренных суставах ( $r = -0,33$ ,  $p < 0,001$ ), вывихи ( $r = -0,28$ ,  $p < 0,001$ ), подвывихи ( $r = -0,26$ ,  $p < 0,001$ ), дисплазия тазобедренных суставов ( $r = -0,24$ ,  $p < 0,001$ ), увеличенный шейно-диафизарный угол (*coxa valga*) ( $r = -0,24$ ,  $p < 0,001$ ), деформации стоп ( $r = -0,23$ ,  $p = 0,006$ ). Оперативное ортопедическое лечение достоверно чаще проводилось больным, рожденным с низкой массой тела ( $r = -0,26$ ,  $p = 0,004$ ).

Основные клинические симптомы ДЦП манифестировали с рождения у 286 (91,4%) пациентов, у 14 (4,5%) — на первом году жизни, в возрасте от 1 года до 2 лет — у 12 (3,8%), от 2 до 3 лет — у 1 (0,3%).

Анализ анамнестических данных показал, что у 6 (1,9%) детей с ДЦП задержки психоречевого развития на первом году жизни не отмечалось. У 34 (10,9%) больных зарегистрирована легкая задержка психоречевого развития, у 79 (25,2%) — среднетяжелая, у 194 (62,0%) — тяжелая. Ни у одного пациента не отмечалось нормального моторного развития на первом году жизни: легкая задержка зафиксирована у 7 (2,2%) больных, среднетяжелая — у 71 (22,7%), в то время как тяжелая — у 235 (75,1%). В ходе исследования была выявлена прямая связь между задержкой психоречевого и моторного развития на первом году жизни у наблюдаемых пациентов ( $r = 0,68$ ,  $p < 0,001$ ). Кроме того, проведенный корреляционный анализ обнаружил прямую корреляцию степени задержки психоречевого и моторного развития на первом году жизни с уровнем глобальных моторных функций по GMFCS ( $r = 0,67$ ,  $p < 0,001$ ) и мануальных способностей наблюдаемых детей по MACS ( $r = 0,46$ ,  $p < 0,001$ ).

Прогрессирующее течение заболевания было зарегистрировано у 4 (1,3%) пациентов, из них утрата ранее приобретенных психических и моторных навыков — у 3 (1,0%) больных.

Профилактическая вакцинация проведена согласно национальному календарю профилактических прививок 1 (0,3%) ребенку с ДЦП, по индивидуальному календарю профилактических прививок — 116 (37,1%); 196 (62,6%) пациентов не вакцинированы в связи с наличием медицинского отвода по основному заболеванию.

У всех наблюдаемых пациентов была проведена оценка глобального уровня формирования моторики с использованием системы GMFCS, согласно которой у 27 (8,6%) детей отмечался GMFCS I уров-

ня, у 60 (19,2%) — GMFCS II уровня, у 77 (24,6%) — GMFCS III уровня, у 92 (29,4%) — GMFCS IV уровня, у 57 (18,2%) — GMFCS V уровня.

Все наблюдаемые пациенты, достигшие возраста 4 лет (163; 52,1%), были оценены по системе классификации MACS: уровень 1 установлен у 37 (22,7%) детей, уровень 2 — у 49 (30,1%), уровень 3 — у 26 (15,9%), уровень 4 — у 24 (14,7%), уровень 5 — у 27 (16,6%).

Проведенный корреляционный анализ обнаружил прямую связь между уровнями GMFCS и MACS у детей с ДЦП ( $r = 0,73$ ,  $p < 0,001$ ).

Сочетание оценок по шкалам GMFCS и MACS у наблюдаемых пациентов с ДЦП представлено в табл. 1.

**Таблица 1.** Сочетание уровней GMFCS и MACS у пациентов с детским церебральным параличом

GMFCS, n (%)	MACS, n (%)				
	1	2	3	4	5
I	12 (3,8)	3 (1,0)	3 (1,0)	1 (0,3)	-
II	13 (4,1)	15 (4,8)	3 (1,0)	-	-
III	12 (3,8)	30 (9,6)	6 (1,9)	3 (1,0)	-
IV	-	1 (0,3)	13 (4,1)	16 (5,1)	11 (3,5)
V	-	-	1 (0,3)	4 (1,3)	16 (5,1)

Оценка психического статуса пациентов с ДЦП показала, что у 20 (6,4%) детей психическое развитие соответствовало возрастной норме, при этом у 77 (24,6%) больных отмечалось отставание психического развития на 1 период от возрастной нормы, у 70 (22,4%) — на 2–3 периода, у 146 (46,6%) — на 4 и более периодов.

Исследование зрительных функций у пациентов с ДЦП обнаружило частичную атрофию зрительных нервов у 116 (37,1%), при этом острота зрения была снижена у 262 (83,7%) больных. У 121 (38,7%) ребенка отмечался сходящийся страбизм, в то время как расходящийся — у 51 (16,3%). У 141 (45,0%) ребенка страбизм отсутствовал. В ходе проведенного исследования выявлена прямая корреляционная зависимость между снижением остроты зрения и задержкой психоречевого и моторного развития наблюдаемых детей на первом году жизни ( $r = 0,47$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,45$ ,  $p < 0,001$  соответственно). Кроме того, определена прямая связь снижения остроты зрения у детей с ДЦП с уровнями GMFCS ( $r = 0,46$ ,  $p < 0,001$ )

и MACS ( $r = 0,3, p < 0,001$ ). Представляется интересным тот факт, что анализ связей частичной атрофии зрительных нервов с задержкой психоречевого и моторного развития на первом году жизни выявил их меньшую значимость по сравнению с аналогичными при снижении остроты зрения ( $r = 0,39, p < 0,001$  и  $r = 0,37, p < 0,001$  соответственно), в то время как связь частичной атрофии зрительных нервов с оценками по GMFCS и MACS, наоборот, была более выраженной ( $r = 0,53, p < 0,001$  и  $r = 0,45, p < 0,001$  соответственно).

Оценка сохранности слухового анализатора выявила снижение остроты слуха у 37 (11,8%) детей, при этом сенсоневральная тугоухость зарегистрирована у 33 (10,5%) пациентов. Проведенный корреляционный анализ выявил наличие слабых прямых связей между снижением остроты слуха и задержкой психоречевого развития наблюдаемых больных на первом году жизни ( $r = 0,18, p = 0,001$ ). Прямая связь тугоухости детей с ДЦП с уровнями GMFCS и MACS была также слабой ( $r = 0,17, p = 0,003$  и  $r = 0,15, p = 0,004$  соответственно).

В неврологическом статусе у 109 (34,8%) детей отмечался псевдобульбарный синдром, у 56 (17,9%) — слюнотечение, у 96 (30,7%) — дисфагия. У 52 (16,6%) детей наблюдалось сочетание псевдобульбарного синдрома с дисфагией, в то время как у 42 (13,4%) пациентов было зарегистрировано сочетание псевдобульбарного синдрома, дисфагии и слюнотечения. В ходе исследования был проведен корреляционный анализ, который выявил достоверно значимую прямую связь между псевдобульбарным синдромом и задержкой психоречевого и моторного развития больных на первом году жизни ( $r = 0,51, p < 0,001$  и  $r = 0,36, p < 0,001$  соответственно). Аналогичные связи у наблюдаемых пациентов обнаружены между псевдобульбарным синдромом и уровнями GMFCS и MACS ( $r = 0,54, p < 0,001$  и  $r = 0,51, p < 0,001$  соответственно).

Примечательно, что прямая корреляционная зависимость между слюнотечением и задержкой психоречевого и моторного развития детей на первом году жизни была слабой ( $r = 0,22, p < 0,001$  и  $r = 0,12, p = 0,026$  соответственно) в отличие от таковой с псевдобульбарным синдромом. Прямая связь между слюнотечением и оценками по GMFCS и MACS была также слабой ( $r = 0,25, p < 0,001$  и  $r = 0,24, p = 0,002$  соответственно).

Наличие дисфагии у наблюдаемых пациентов коррелировало с задержкой психоречевого и моторного развития на первом году жизни ( $r = 0,43, p < 0,001$  и  $r = 0,31, p < 0,001$  соответственно). Кроме того,

обнаружены статистически значимые корреляционные связи между дисфагией, псевдобульбарным синдромом и слюнотечением ( $r = 0,88$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,47$ ,  $p < 0,001$  соответственно). У больных, имеющих дисфагию, зарегистрированы более тяжелые нарушения глобальных моторных функций по GMFCS и мануальных способностей по MACS ( $r = 0,52$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,5$ ,  $p < 0,001$  соответственно). Очевидно, что данная когорта пациентов имела белково-энергетическую недостаточность, что подтверждено проведенным корреляционным анализом ( $r = 0,59$ ,  $p < 0,001$ ).

Оценка нутритивного статуса показала, что у 35 (11,2%) детей отмечалась белково-энергетическая недостаточность легкой степени, у 117 (37,4%) — умеренная, у 53 (16,9%) — тяжелой степени, у 108 (34,5%) пациентов отмечались нормальные весовые показатели. Проведенный корреляционный анализ обнаружил наличие статистически достоверной прямой связи между белково-энергетической недостаточностью и задержкой психоречевого и моторного развития детей на первом году жизни ( $r = 0,55$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,47$ ,  $p < 0,001$  соответственно). У пациентов с белково-энергетической недостаточностью отмечались более выраженные нарушения двигательных функций по GMFCS ( $r = 0,61$ ,  $p < 0,001$ ) и MACS ( $r = 0,54$ ,  $p < 0,001$ ). Выявлена прямая корреляция между белково-энергетической недостаточностью и псевдобульбарным синдромом ( $r = 0,49$ ,  $p < 0,001$ ).

Оперативное лечение с установкой гастростомы проведено 18 (5,7%) детям с ДЦП, достоверно чаще оно применялось у пациентов с дисфагией ( $r = 0,38$ ,  $p < 0,001$ ), псевдобульбарным синдромом ( $r = 0,34$ ,  $p < 0,001$ ) и белково-энергетической недостаточностью ( $r = 0,37$ ,  $p < 0,001$ ), а также у больных с тяжелыми нарушениями по GMFCS и MACS ( $r = 0,3$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,25$ ,  $p < 0,001$  соответственно). Кроме того, эти больные имели в анамнезе задержку психоречевого ( $r = 0,2$ ,  $p = 0,001$ ) и моторного развития ( $r = 0,2$ ,  $p = 0,009$ ) на первом году жизни. Оперативные вмешательства по установке гастростомы достоверно чаще проводились наблюдаемым пациентам в возрасте до 5 лет ( $r = -0,26$ ,  $p = 0,008$ ).

Гипоплазия эмали зубов и кариес наблюдались в 55 (17,6%) случаях, при этом наблюдения и лечения у стоматолога не получал ни один ребенок с ДЦП. Данные симптомы достоверно чаще развивались у детей с задержкой психоречевого и моторного развития на первом году жизни ( $r = 0,3$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,23$ ,  $p < 0,001$  соответственно). Кроме этого, выявлена прямая корреляционная связь гипоплазии эмали зубов и кариеса с псевдобульбарным синдромом ( $r = 0,41$ ,  $p < 0,001$ ), слюнотечением

( $r = 0,33$ ,  $p < 0,001$ ), дисфагией ( $r = 0,39$ ,  $p < 0,001$ ) и белково-энергетической недостаточностью ( $r = 0,32$ ,  $p < 0,001$ ). Интересным представляется наличие прямой связи между стоматологической патологией и степенью нарушений глобальных моторных функций по GMFCS и мануальных способностей по MACS наблюдаемых детей с ДЦП ( $r = 0,35$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,5$ ,  $p < 0,001$  соответственно). При проведении МРТ головного мозга у больных с гипоплазией эмали зубов и кариесом достоверно чаще выявлялась диффузная атрофия вещества головного мозга ( $r = 0,2$ ,  $p = 0,001$ ).

Исследование нейроортопедического статуса проводилось всем наблюдаемым пациентам, полученные результаты свидетельствуют о наличии сформировавшихся контрактур: на 1 суставном уровне — у 49 (15,7%), на 2 уровнях — у 77 (24,6%), на 3 и более уровнях — у 97 (31,0%); 90 (28,7%) детей не имели контрактур суставов. Проведенный корреляционный анализ выявил прямую связь между наличием контрактур суставов и задержкой моторного развития на первом году жизни у наблюдаемых пациентов ( $r = 0,2$ ,  $p < 0,001$ ). Контрактуры суставов регистрировались достоверно чаще у больных с тяжелыми нарушениями глобальных моторных функций по GMFCS и мануальных способностей по MACS ( $r = 0,37$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,35$ ,  $p < 0,001$  соответственно).

Патологическая установка стоп отмечалась у 178 (56,9%) детей, у 109 (34,8%) пациентов имелись костные деформации стоп. У 26 (8,3%) больных патологические изменения со стороны стоп отсутствовали. Выявлена прямая корреляционная зависимость между наличием костных деформаций стоп у детей с ДЦП и задержкой их моторного развития на первом году жизни ( $r = 0,31$ ,  $p < 0,001$ ). Кроме того, установлено, что наиболее выраженные патологические изменения со стороны стоп отмечались у больных с тяжелыми двигательными нарушениями по GMFCS ( $r = 0,33$ ,  $p < 0,001$ ). Укорочение нижней конечности было односторонним у 41 (13,1%) ребенка, двусторонним — у 3 (1,0%). Верхняя конечность была укорочена с одной стороны у 34 (10,9%) больных, в то время как у 3 (1,0%) детей отмечалось двустороннее укорочение рук. В ходе исследования выявлена статистически значимая прямая связь укорочения нижних конечностей с укорочением верхних конечностей ( $r = 0,7$ ,  $p < 0,001$ ).

Ограничение отведения в тазобедренных суставах не выявлено у 60 (19,2%) больных, у 35 (11,2%) пациентов оно носило односторонний характер, у 218 (69,6%) детей отмечалось с двух сторон. Данный клинический симптом достоверно чаще встречался у больных с выраженными патологическими изменениями со стороны стоп ( $r = 0,54$ ,  $p < 0,001$ )

и у пациентов со сформировавшимися контрактурами других суставов ( $r = 0,46, p < 0,001$ ). Кроме того, достоверно чаще ограничение отведения в тазобедренных суставах отмечалось у детей с задержкой моторного развития на первом году жизни ( $r = 0,35, p < 0,001$ ) и у больных с тяжелыми нарушениями глобальных моторных функций (GMFCS) ( $r = 0,39, p < 0,001$ ).

Рентгенологическое обследование тазобедренных суставов у детей с ДЦП выявило следующие патологические изменения: *coxa valga* — у 128 (41,0%), нестабильность — у 24 (7,7%), дисплазия — у 23 (7,3%), подвывих — у 64 (20,4%), вывих — у 10 (3,2%). У 64 (20,4%) больных рентгенологическое обследование не выявило патологических изменений. Проведенный корреляционный анализ обнаружил прямую связь *coxa valga* с задержкой моторного развития на первом году жизни наблюдаемых пациентов ( $r = 0,25, p < 0,001$ ) и наличием контрактур других суставов ( $r = 0,27, p < 0,001$ ). Кроме того, у детей с выявленной деформацией стоп и тяжелыми двигательными нарушениями по GMFCS достоверно чаще при рентгенологическом обследовании тазобедренных суставов регистрировалась *coxa valga* ( $r = 0,22, p < 0,001$  и  $r = 0,21, p < 0,001$  соответственно).

Консервативное ортопедическое лечение sporadически получали 149 (47,6%) детей с ДЦП, у 10 (3,2%) пациентов оно проводилось перманентно, 154 (49,2%) ребенка не получали консервативной ортопедической терапии. Следует отметить, что консервативное ортопедическое лечение достоверно чаще применялось у больных, имеющих задержку психоречевого и моторного развития на первом году жизни ( $r = 0,35, p < 0,001$  и  $r = 0,28, p < 0,001$  соответственно). Кроме того, оно применялось преимущественно у пациентов с тяжелыми нарушениями глобальных моторных функций по GMFCS и мануальных способностей по MACS ( $r = 0,33, p < 0,001$  и  $r = 0,2, p = 0,031$  соответственно).

Оперативная коррекция нейроортопедических нарушений проведена 23 (7,3%) детям на одном суставном уровне и 2 (0,6%) пациентам — на двух суставных уровнях. Обнаружена прямая связь между проведением ортопедического хирургического лечения и наличием контрактур суставов у наблюдаемых пациентов ( $r = 0,23, p < 0,001$ ). Установлено, что оперативное лечение вторичной нейроортопедической патологии было проведено больным, не получавшим консервативной ортопедической терапии ( $r = -0,26, p < 0,001$ ).

Видеоэлектроэнцефалографический мониторинг обнаружил наличие эпилептиформной активности у 205 (65,5%) детей с ДЦП. Региональная



эпилептиформная активность была зарегистрирована у 203 (99,0%) пациентов, в то время как диффузная — у 75 (36,6%). У 64 (31,2%) больных отмечалось наличие как региональной, так и диффузной эпиактивности. Эпилептиформная активность зафиксирована во время бодрствования у 194 (94,6%) пациентов, во сне — у 203 (99,0%). У 175 (85,4%) детей она регистрировалась как во время бодрствования, так и во время сна, при этом только у 111 (54,1%) из 205 пациентов с выявленной эпиактивностью установлен диагноз структурной эпилепсии. Таким образом, у 111 (35,5%) пациентов с ДЦП отмечалась эпилепсия.

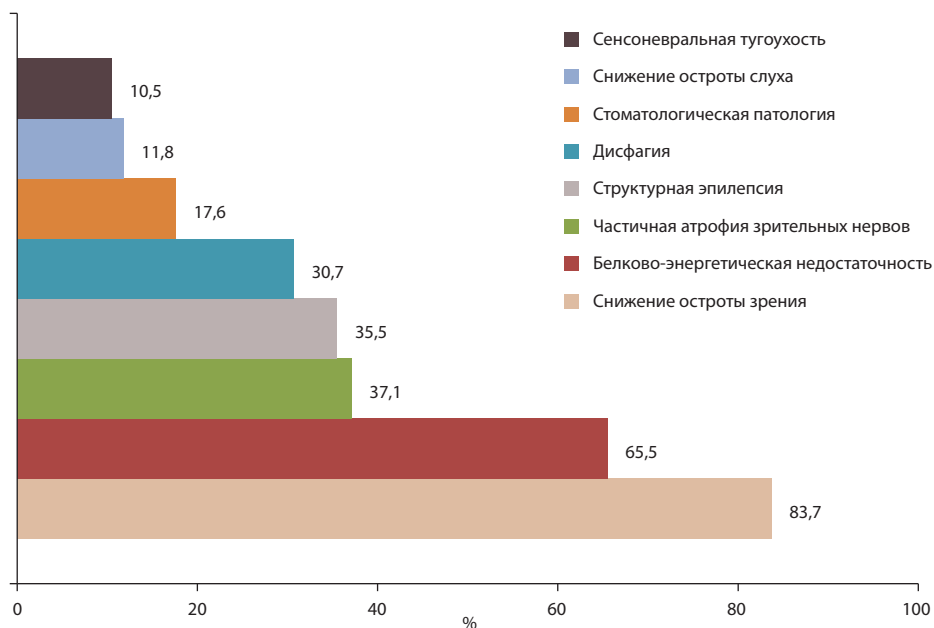
В зависимости от семиологии эпилептические приступы распределялись следующим образом: билатеральные с фокальным началом — у 57 (51,4%) детей, фокальные — у 42 (37,8%), генерализованные — у 12 (10,8%).

В ходе исследования проводился корреляционный анализ, который обнаружил прямую связь между наличием эпилептиформной активности и задержкой психоречевого и моторного развития наблюдаемых пациентов на первом году жизни ( $r = 0,25$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,21$ ,  $p < 0,001$  соответственно). Кроме того, выявлена корреляционная зависимость эпилептиформной активности с частичной атрофией зрительных нервов ( $r = 0,28$ ,  $p < 0,001$ ). Достоверно чаще эпиактивность была зарегистрирована у детей с выраженными нарушениями по GMFCS и MACS ( $r = 0,25$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,35$ ,  $p < 0,001$  соответственно).

Согласно анамнестическим данным, на терапии антиконвульсантами находился 121 (59,0%) ребенок с обнаруженной эпилептиформной активностью, на момент включения в исследование — 110 (53,6%) детей. Следует отметить, что у 10 (4,9%) пациентов, получавших противосудорожную терапию в анамнезе, эпилептических приступов не было ни разу в жизни.

Таким образом, проведенное исследование обнаружило разнообразие коморбидной патологии у детей с ДЦП (рис. 1).

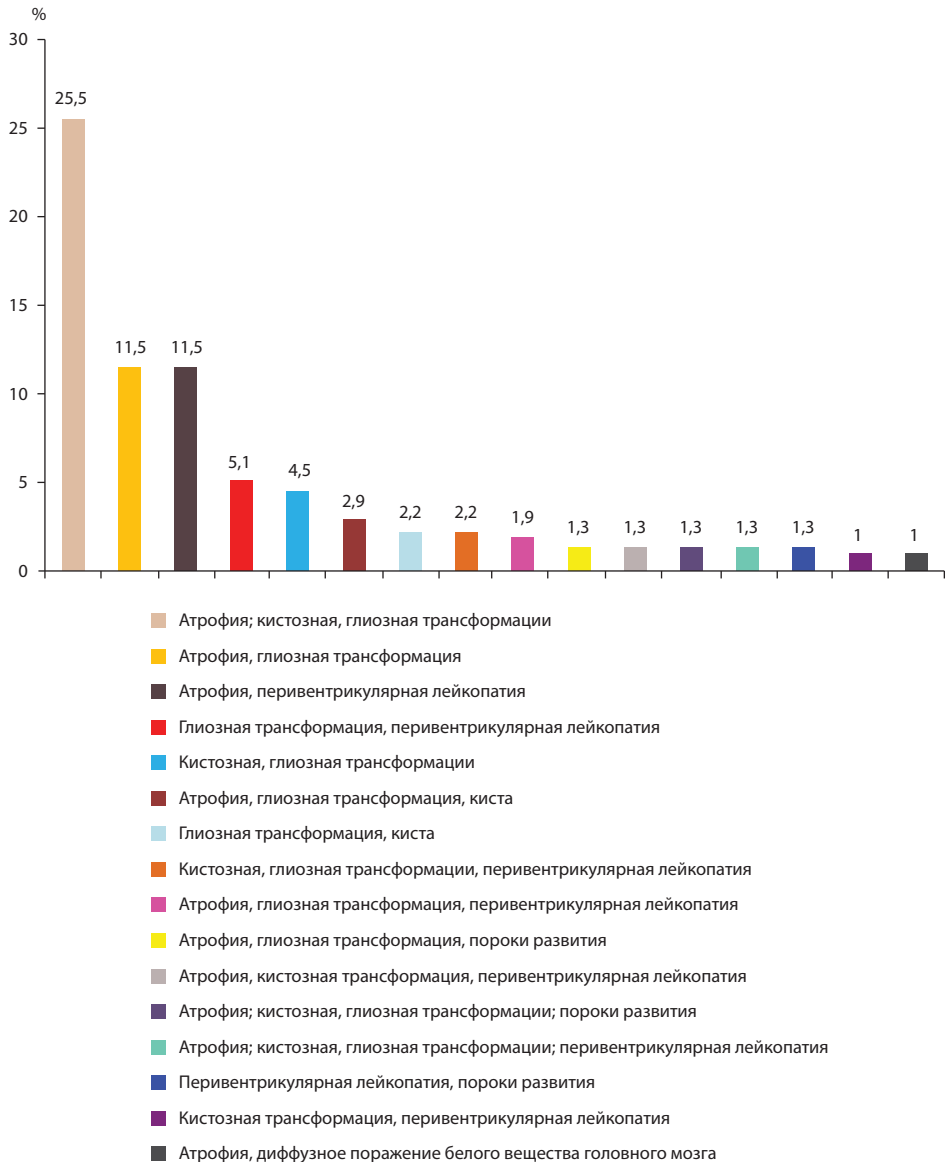
Всем наблюдаемым пациентам с ДЦП проведена МРТ головного мозга, обнаружившая следующие структурные изменения: диффузную церебральную атрофию — у 207 (66,1%), глиозную трансформацию — у 184 (58,8%), перивентрикулярную лейкопатию — у 108 (34,5%), кистозную трансформацию — у 102 (32,6%), диффузное поражение белого вещества головного мозга — у 12 (3,8%), врожденные пороки развития головного мозга — у 25 (8,0%), кисту головного мозга — у 27 (8,6%), локальную церебральную атрофию — у 12 (3,8%). У детей с ДЦП были выявлены различные сочетания имеющейся структурной патологии



**Рис. 1.** Спектр коморбидной патологии у детей с детским церебральным параличом

вещества головного мозга, которые распределились следующим образом: у 81 (25,9%) — кистозно-глиозная трансформация и диффузная церебральная атрофия, у 36 (11,5%) — глиозная трансформация и диффузная церебральная атрофия, у 36 (11,5%) — перивентрикулярная лейкопатия и диффузная церебральная атрофия, у 16 (5,1%) — глиозная трансформация и перивентрикулярная лейкопатия, у 14 (4,5%) — кистозная и глиозная трансформация, у 9 (2,9%) — киста вещества головного мозга, глиозная трансформация и локальная церебральная атрофия, у 7 (2,2%) — киста вещества головного мозга и глиозная трансформация, у 7 (2,2%) — кистозно-глиозная трансформация и перивентрикулярная лейкопатия, у 6 (1,9%) — глиозная трансформация, диффузная церебральная атрофия и перивентрикулярная лейкопатия, у 4 (1,3%) — глиозная трансформация, диффузная церебральная атрофия и врожденные пороки развития головного мозга, у 4 (1,3%) — кистозная трансформация, диффузная церебральная атрофия и перивентрикулярная лейкопатия, у 4 (1,3%) — кистозно-глиозная трансформация, диффузная церебральная атрофия и врожденные пороки развития головного мозга, у 4 (1,3%) — кистозно-глиозная трансформация, диффузная церебральная атрофия и перивентрикулярная лейкопатия, у 4 (1,3%) — перивен-

трикулярная лейкопатия и врожденные пороки развития головного мозга, у 3 (1,0%) — кистозная трансформация и перивентрикулярная лейкопатия, у 3 (1,0%) — диффузная церебральная атрофия и диффузное поражение белого вещества головного мозга (рис. 2). Единичные наблюдения иных сочетаний морфологических нарушений вещества головного мозга у наблюдаемых пациентов не анализировались.



**Рис. 2.** Сочетание структурных повреждений вещества головного мозга у пациентов с детским церебральным параличом

Проведенный корреляционный анализ показал, что у детей с глиозной трансформацией вещества головного мозга достоверно чаще наблюдались ограничение отведения в тазобедренных суставах ( $r = 0,23, p < 0,001$ ). Установлена прямая связь между формированием контрактур суставов и наличием глиозной и кистозной трансформаций вещества головного мозга ( $r = 0,23, p < 0,001$  и  $r = 0,2, p < 0,001$  соответственно). Кроме того, у больных с глиозом головного мозга при рентгенологическом исследовании тазобедренных суставов достоверно чаще выявлялась *coxa valga* ( $r = 0,26, p < 0,001$ ). Интересным представляется тот факт, что наиболее тяжелые нарушения глобальных моторных функций по GMFCS и мануальных способностей по MACS отмечались у пациентов с ДЦП с глиозной и кистозной трансформациями вещества головного мозга ( $r = 0,23, p < 0,001$  и  $r = 0,31, p < 0,001$ ;  $r = 0,2, p < 0,001$  и  $r = 0,29, p < 0,001$  соответственно). Снижение остроты слуха было зарегистрировано достоверно чаще у больных с диффузным поражением белого вещества головного мозга ( $r = 0,22, p < 0,001$ ).

На протяжении всей жизни 277 (88,5%) пациентов с ДЦП принимали курсовую терапию нейротрофическими лекарственными препаратами. На момент включения в исследование на нейротрофической терапии находились 170 (54,3%) детей.

Миорелаксанты в курсовом режиме на протяжении всей жизни получал 231 (73,8%), на момент наблюдения — 20 (6,4%) детей. Проведенный корреляционный анализ показал, что терапия антиспастическими лекарственными средствами достоверно чаще применялась у больных со сформированными контрактурами суставов ( $r = 0,43, p < 0,001$ ), ограничением отведения в тазобедренных суставах ( $r = 0,49, p < 0,001$ ), наличием *coxa valga* при рентгенологическом обследовании тазобедренных суставов ( $r = 0,36, p < 0,001$ ), тяжелыми двигательными нарушениями по GMFCS ( $r = 0,23, p < 0,001$ ) и значительными ограничениями мануальных способностей по MACS ( $r = 0,3, p < 0,001$ ).

Ботулинотерапия проводилась 78 (24,9%) пациентам в анамнезе, на момент включения в исследование — 161 (51,4%). Необходимо отметить, что ботулинотерапия достоверно чаще применялась у пациентов, получавших терапию миорелаксантами, без достаточного положительного клинического эффекта ( $r = 0,35, p < 0,001$ ). Кроме того, было установлено, что дети, получавшие ботулинотерапию, сохраняли комплаентность в отношении этого метода восстановительного лечения в связи с более быстрым и выраженным положительным клиническим эффектом, чем на терапии антиспастическими лекарственными препаратами ( $r = 0,37,$

$p < 0,001$ ). Проведенное исследование показало также, что лечение ботулиническим токсином типа А проводилось чаще больным, имеющим ограничение отведения тазобедренных суставов ( $r = 0,35$ ,  $p < 0,001$ ), контрактуры суставов ( $r = 0,37$ ,  $p < 0,001$ ), тяжелые нарушения глобальных моторных функций по GMFCS ( $r = 0,3$ ,  $p < 0,001$ ) и мануальных способностей по MACS ( $r = 0,27$ ,  $p < 0,001$ ). Несмотря на то, что уже сформированные контрактуры суставов резко снижают эффективность ботулинотерапии, проведение инъекций ботулинического токсина типа А в мышцы других сегментов конечности является оправданным и высокоэффективным методом лечения спастичности.

Из немедикаментозных методов восстановительного лечения наблюдаемые пациенты получали физиотерапию: 292 (93,3%) ребенка — магнитотерапию, 294 (93,9%) — тепловые процедуры, 148 (47,3%) — электропроцедуры, 52 (16,6%) — лазеротерапию.

Курсы массажа получили 310 (99,0%) детей, занятия лечебной физической культурой проводились со всеми наблюдаемые пациентами (313; 100%).

Клинико-инструментальные характеристики детей с ДЦП представлены в табл. 2.

**Таблица 2.** Клинико-инструментальные характеристики детей с детским церебральным параличом

Анализируемый признак		Детский церебральный паралич, $n = 313$
Шкала APGAR, 1-я минута, баллы	1–3	82 (26,2%)
	4–6	120 (38,3%)
	7–9	111 (35,5%)
Шкала APGAR, 5-я минута, баллы	1–3	19 (6,1%)
	4–6	130 (41,5%)
	7–9	164 (52,4%)
Средняя масса тела при рождении, г	-	2459 (1400,0; 3625,0)
Дебют с рождения	-	286 (91,4%)
Дебют после одного года жизни	-	13 (4,1%)
Задержка психоречевого развития на первом году жизни	Отсутствие	6 (1,9%)
	Легкая	34 (10,9%)
	Средней тяжести	79 (25,2%)
	Тяжелая	194 (62,0%)

Таблица 2. Продолжение

Анализируемый признак		Детский церебральный паралич, n = 313
Задержка моторного развития на первом году	Отсутствие	-
	Легкая	7 (2,2%)
	Средней тяжести	71 (22,7%)
	Тяжелая	235 (75,1%)
Прогрессирующее течение заболевания	-	4 (1,3%)
Утрата ранее приобретенных навыков	-	3 (1,0%)
Вакцинация	По календарю	1 (0,3%)
	Индивидуальный календарь	116 (37,1%)
	Мед. отвод по заболеванию	196 (62,6%)
GMFCS	I	27 (8,6%)
	II	60 (19,2%)
	III	77 (24,6%)
	IV	92 (29,4%)
	V	57 (18,2%)
MACS	1	37 (22,7%)
	2	49 (30,1%)
	3	26 (15,9%)
	4	24 (14,7%)
	5	27 (16,6%)
Степень отставания психического развития	1 период	77 (24,6%)
	2–3 периода	70 (22,4%)
	4 и более периодов	146 (46,6%)
Частичная атрофия зрительных нервов		116 (37,1%)
Снижение остроты зрения		262 (83,7%)
Страбизм	Отсутствие	141 (45,0%)
	Сходящийся	121 (38,7%)
	Расходящийся	51 (16,3%)
Снижение остроты слуха		37 (11,8%)
Сенсоневральная тугоухость		33 (10,5%)
Псевдобульбарный синдром		109 (34,8%)
Слюнотечение		56 (17,9%)
Дисфагия		96 (30,7%)

Таблица 2. Продолжение

Анализируемый признак		Детский церебральный паралич, n = 313
Гипоплазия эмали зубов, кариес		55 (17,6%)
Дисфагия		96 (30,7%)
Гипоплазия эмали зубов, кариес		55 (17,6%)
Наложение гастростомы		18 (5,7%)
Белково-энергетическая недостаточность, степень	Отсутствие	108 (34,5%)
	Легкая	35 (11,2%)
	Умеренная	117 (37,4%)
	Тяжелая	53 (16,9%)
Контрактуры суставов, уровни	Отсутствие	90 (28,7%)
	1	49 (15,7%)
	2	77 (24,6%)
	3 и более	97 (31,0%)
Стопы	Норма	26 (8,3%)
	Установка	178 (56,9%)
	Деформация	109 (34,8%)
Укорочение верхней конечности	Одностороннее	34 (10,9%)
	Двустороннее	3 (1,0%)
Укорочение нижней конечности	Одностороннее	41 (13,1%)
	Двустороннее	3 (1,0%)
Ограничение отведения в тазобедренных суставах	Отсутствие	60 (19,2%)
	Одностороннее	35 (11,2%)
	Двустороннее	218 (69,6%)
Рентген тазобедренных суставов	Норма	64 (20,4%)
	Нестабильность	24 (7,7%)
	Дисплазия	23 (7,3%)
	Подвывих	64 (20,4%)
	Вывих	10 (3,2%)
	<i>Coxa valga</i>	128 (41,0%)
Эпилептиформная активность	Отсутствие	108 (34,5%)
	Наличие	205 (65,5%)
	Региональная	203 (99,0%)
	Диффузная	75 (36,6%)
	Бодрствование	194 (94,6%)
	Сон	203 (99,0%)

Таблица 2. Продолжение

Анализируемый признак		Детский церебральный паралич, n = 313
Эпилепсия		111 (35,5%)
Семиология эпилептических приступов	Фокальные	42 (37,8%)
	Билатеральные с фокальным началом	57 (51,4%)
	Генерализованные	12 (10,8%)
Магнитно-резонансная томография головного мозга	Атрофия	207 (66,1%)
	Глиоз	184 (58,8%)
	Киста	27 (8,6%)
	Кистозная трансформация	102 (32,6%)
	Перивентрикулярная лейкопатия	108 (34,5%)
	Диффузное поражение белого вещества	12 (3,8%)
	Врожденный порок развития	25 (8,0%)

## 1.2. Спастический церебральный паралич (G80.0)

В исследование было включено 103 ребенка со спастическим церебральным параличом, из них 58 (56,3%) мальчиков и 45 (43,7%) девочек. Анализ анамнестических данных пациентов с указанной нозологической формой обнаружил, что 36 (34,9%) детей были оценены на 1-й минуте жизни на 1–3 балла по шкале APGAR, 46 (44,7%) — на 4–6 баллов, 21 (20,4%) — на 7–9 баллов. Оценки по шкале APGAR на 5-й минуте жизни распределились следующим образом: 1–3 балла — у 9 (8,7%) детей, 4–6 баллов — у 53 (51,5%), 7–9 баллов — у 41 (39,8%). Таким образом, более 1/3 пациентов (34,9%) со спастическим церебральным параличом родились в крайне тяжелом состоянии и почти половина детей (44,7%) — в тяжелом и среднетяжелом состоянии. К 5-й минуте жизни 9 (8,7%) пациентов оставались в крайне тяжелом, а 53 (51,5%) — в тяжелом и среднетяжелом состоянии.

Масса тела при рождении у детей со спастическим церебральным параличом варьировала от 520 до 4080 г, средняя масса тела при рождении наблюдаемых пациентов — 2250 г (1400,0; 3200,0).



У всех 103 (100%) пациентов со спастическим церебральным параличом манифестация клинических симптомов отмечалась с рождения.

У 5 (4,8%) пациентов на первом году жизни отмечалась среднетяжелая задержка психоречевого развития, в то время как у 98 (95,2%) детей — она была тяжелой. Что касается задержки моторного развития на первом году жизни, то у всех 103 (100%) пациентов она была тяжелой степени.

Прогрессирующее течение заболевания и утрата ранее приобретенных психических и моторных навыков не были зарегистрированы ни у одного пациента.

Представляется интересным тот факт, что, несмотря на отсутствие прогрессивности данного заболевания, лишь 10 (9,7%) детей были вакцинированы по индивидуальному календарю профилактических прививок, в то же время 93 (90,3%) ребенка не были привиты в связи с медицинскими отводами по основному заболеванию.

У всех наблюдаемых пациентов была проведена оценка глобального уровня формирования моторики с использованием системы GMFCS, согласно которой у 63 (61,2%) больных отмечался GMFCS IV и у 40 (38,8%) — GMFCS V. Таким образом, у всех пациентов со спастическим церебральным параличом отмечались выраженные двигательные нарушения: ограничение самостоятельного передвижения (в том числе с использованием ручных приспособлений) или полная зависимость ребенка от посторонней помощи (перевозка в коляске/инвалидном кресле).

Все наблюдаемые пациенты с ДЦП, достигшие возраста 4 лет (40 детей; 38,8%), были оценены по системе классификации мануальных способностей MACS: 1-й, 2-й и 3-й уровни не установлены ни в одном случае, уровень 4 зарегистрирован у 16 (40,0%) детей, уровень 5 — у 24 (60,0%).

Таким образом, у всех пациентов со спастическим церебральным параличом отмечалось значительное ограничение манипулятивной деятельности с ограничением объема и успешности выполняемых действий или тяжелое стойкое ограничение в выполнении простых действий, нуждающихся в тотальной помощи окружающих. Сочетание оценок по шкалам GMFCS и MACS представлено в табл. 3.

При оценке психического статуса детей со спастическим церебральным параличом было установлено, что у 11 (10,7%) пациентов степень отставания психического развития от возрастной нормы составляла 2–3 периода, в то время как у 92 (89,3%) больных — 4 и более периодов.

**Таблица 3.** Сочетание уровней GMFCS и MACS у пациентов со спастическим церебральным параличом

GMFCS, n (%)	MACS, n (%)	1	2	3	4	5
I		-	-	-	-	-
II		-	-	-	-	-
III		-	-	-	-	-
IV		-	-	-	13 (12,6)	11 (10,7)
V		-	-	-	3 (2,9)	13 (12,6)

Анализ зрительных нарушений у пациентов со спастическим церебральным параличом обнаружил наличие частичной атрофии зрительных нервов у 69 (67,0%) детей, при этом снижение остроты зрения зафиксировано у всех (103; 100%) наблюдаемых больных. Сходящийся страбизм отмечался в 44 (42,7%) случаях, в то время как расходящийся — в 28 (27,2%). У 31 (30,1%) ребенка страбизм не был зафиксирован.

Исследование сохранности слухового анализатора у детей со спастическим церебральным параличом выявило снижение остроты слуха только у 12 (11,6%) пациентов, при этом сенсоневральная тугоухость зарегистрирована у 10 (9,7%) детей. У 91 (88,4%) ребенка нарушений со стороны органов слуха не зафиксировано.

При исследовании неврологического статуса наблюдаемых детей наличие псевдобульбарного синдрома было выявлено у 63 (61,2%), слюнотечения — у 30 (29,1%), дисфагии — у 57 (55,3%). У 31 (30,1%) ребенка отмечалось сочетание псевдобульбарного синдрома с дисфагией, в то время как сочетание псевдобульбарного синдрома, дисфагии и слюнотечения — у 26 (25,2%) больных. При этом у 8 (7,8%) детей отмечалась белково-энергетическая недостаточность легкой, у 50 (48,5%) — умеренной, у 32 (31,1%) — тяжелой степени; у 13 (12,6%) пациентов белково-энергетическая недостаточность не зарегистрирована.

У 38 (36,9%) пациентов наблюдались патологические изменения со стороны зубов в виде гипоплазии эмали и кариеса, тем не менее ни один из них не был осмотрен и пролечен стоматологом.

При оценке нейроортопедического статуса было установлено, что у 15 (14,6%) детей отсутствовали сформированные контрактуры суставов, в то время как у 13 (12,6%) пациентов они были зарегистрированы

на 1 суставном уровне, у 21 (20,4%) ребенка — на 2 и у 54 (52,4%) — на 3 и более уровнях.

У 48 (46,6%) детей выявлена патологическая установка стоп, у 53 (51,5%) — их костные деформации и только у 2 (1,9%) больных патологические изменения со стороны стоп не отмечались. Укорочение нижней конечности с одной стороны наблюдалось в 3 (2,9%) случаях, с двух сторон — в 2 (1,9%). Одностороннее укорочение верхней конечности отмечалось у 2 (1,9%) детей, так же как и двустороннее укорочение — у 2 (1,9%) пациентов. Ограничение отведения в тазобедренных суставах у 100 (97,0%) пациентов было двусторонним, у 3 (3,0%) — ограничение отсутствовало.

Всем наблюдаемым пациентам было проведено рентгенологическое обследование тазобедренных суставов, по результатам которого выявлены следующие изменения: *coxa valga* — у 48 (46,6%), нестабильность — у 3 (2,9%), дисплазия — у 8 (7,8%), подвывих — у 35 (34,0%), вывих — у 7 (6,8%). Только в 2 (1,9%) случаях проведенное исследование не выявило патологических изменений.

Несмотря на выраженность и широкую представленность вторичной нейроортопедической патологии у наблюдаемых пациентов, консервативное ортопедическое лечение получали спорадически 37 (36,0%) детей, 1 (1,0%) ребенок — перманентно, у 65 (63,0%) больных оно не проводилось. Оперативное лечение проведено только 10 (9,7%) пациентам на одном суставном уровне.

Для оценки биоэлектрической активности головного мозга и выявления эпилептиформной активности всем наблюдаемым пациентам проводился видео-ЭЭГ мониторинг различной продолжительности в зависимости от показаний (от 4 до 12 часов), включающий запись ЭЭГ как во время бодрствования, так и во время сна. Результаты исследования обнаружили наличие эпилептиформной активности у 80 (77,7%) пациентов со спастическим церебральным параличом. При этом региональная эпилептиформная активность была зарегистрирована в 80 (100%) случаях, диффузная — в 37 (46,2%). У 37 (46,2%) больных отмечалось сочетание региональной и диффузной эпилептиформной активности. Выявляемость эпилептиформной активности в бодрствовании и во сне была приблизительно сопоставимой — 77 (96,2%) и 80 (100%) соответственно. У 77 (96,2%) детей эпилептиформная активность регистрировалась и во время сна, и в состоянии бодрствования. Несмотря на наличие эпилептиформной активности у 80 (77,7%) пациентов со спастическим церебральным параличом, толь-

ко у 60 (75,0%) из них была диагностирована структурная эпилепсия. Таким образом, эпилепсия отмечалась у 60 (58,2%) детей со спастическим церебральным параличом.

По своей семиологии эпилептические приступы подразделялись на билатеральные с фокальным началом — у 33 (55,0%) детей, фокальные — у 20 (33,3%) и генерализованные — у 7 (11,7%). Терапию антиконвульсантами в анамнезе получали 64 (80,0%) ребенка, из них 4 (5,0%) получали противосудорожные препараты, не имея судорожных приступов. На момент включения в исследование на антиэпилептической терапии находилось 56 (70,0%) детей, остальным пациентам указанная терапия была отменена в связи с клинико-медикаментозной ремиссией.

При обследовании всех наблюдаемых пациентов была использована нейровизуализация — МРТ головного мозга. Данный метод исследования обнаружил наличие диффузной церебральной атрофии у 93 (90,3%) детей, глиозной трансформации — у 82 (79,6%), кистозной трансформации — у 65 (63,1%), перивентрикулярной лейкопатии — у 16 (15,5%), врожденных пороков развития головного мозга — у 6 (5,8%). Несомненно, что у наблюдаемых пациентов в ряде случаев отмечалось различное сочетание структурных повреждений вещества головного мозга. Так, у 55 (53,4%) детей одновременно обнаружены диффузная церебральная атрофия и кистозно-глиозная трансформация, у 17 (16,5%) — диффузная церебральная атрофия и глиозная трансформация, у 10 (9,7%) — диффузная церебральная атрофия и перивентрикулярная лейкопатия, у 3 (2,9%) — кистозная и глиозная трансформации, у 3 (2,9%) — диффузная церебральная атрофия, кистозно-глиозная трансформация и врожденный порок развития головного мозга (рис. 3). Единичные случаи других комбинаций морфологических нарушений вещества головного мозга у наблюдаемых пациентов не анализировались.

Таким образом, наиболее часто встречающимся структурным повреждением головного мозга при спастическом церебральном параличе являлась диффузная церебральная атрофия, что, вероятно, объясняет тяжесть состояния наблюдаемых пациентов, проявляющуюся выраженными двигательными нарушениями, частым поражением зрительного анализатора, развитием вторичной нейроортопедической патологии и трудностями кормления.

При оценке терапевтических методов лечения, применяемых у пациентов, страдающих спастическим церебральным параличом, было установлено, что нейротрофическая терапия применялась курсами на про-



**Рис. 3.** Сочетание структурных повреждений вещества головного мозга у пациентов со спастическим церебральным параличом

тяжени всей жизни у 83 (80,6%) детей, на момент включения пациентов в исследование их число составило 41 (39,8%).

Имеющийся у наблюдаемых пациентов спастический тетрапарез требовал приема антиспастических препаратов курсами по несколько месяцев несколько раз в год на протяжении всей жизни у 91 (88,3%) ребенка, на момент включения в исследование миорелаксанты принимали 17 (16,5%) детей. Анализ анамнестических данных установил, что ботулинотерапия проводилась 20 (19,4%) детям, в то время как на момент включения в исследование ее проведение потребовалось 64 (62,1%) пациентам.

Из методов немедикаментозной реабилитации наблюдаемые пациенты получали физиотерапию: магнитотерапию — 95 (92,2%), тепловые процедуры (озокерит, парафин) — 102 (99,0%), электропроцедуры — 28 (27,2%), лазеротерапию — 15 (14,6%). Курсы массажа получали 102 (99,0%) ребенка, занятия лечебной физкультурой — 103 (100%) пациента. Таким образом, из методов немедикаментозной реабилитации менее всего применялись электропроцедуры, что, вероятно, связано с наличием эпилептиформной активности у наблюдаемых пациентов и традиционной осторожностью физиотерапевтов, связанной с возможными рисками провокации эпилептического приступа.

### 1.3. Спастическая диплегия (G80.1)

Под нашим наблюдением находилось 98 пациентов со спастической диплегией, из них 62 (63,3%) мальчика и 36 (36,7%) девочек. У 22 (22,4%) детей оценка по шкале APGAR на 1-й минуте жизни составила 1–3 балла, у 45 (46,0%) — 4–6 баллов, у 31 (31,6%) — 7–9 баллов. Оценка по шкале APGAR на 5-й минуте жизни: 1–3 балла — у 3 (3,1%), 4–6 баллов — у 47 (47,9%), 7–9 баллов — у 48 (49,0%). Таким образом, меньше 1/3 пациентов со спастической диплегией (22,4%) родились в крайне тяжелом состоянии, почти половина детей (46,0%) — в тяжелом и среднетяжелом, 1/3 больных (31,6%) — в удовлетворительном состоянии. К 5-й минуте жизни крайне тяжелое состояние сохранялось у 3,1% детей, тяжелое и среднетяжелое — почти у половины наблюдаемых пациентов (47,9%), уровня удовлетворительного состояния достигла почти половина детей (49,0%).

Масса тела при рождении у наблюдаемых пациентов варьировала от 970 до 3800 г, средняя масса тела при рождении — 1882,5 г (1440,0; 2680,0).

Со слов родителей, заболевание дебютировало с рождения у 93 (94,9%) наблюдаемых со спастической диплегией пациентов, у 1 (1,0%) ребенка — на первом году жизни, у 4 (4,1%) — в возрастном интервале 1–2 года.

Анализ анамнестических данных показал, что на первом году жизни только у 1 пациента (1,0%) со спастической диплегией не было задержки психоречевого развития, у 14 (14,3%) детей имела место легкая задержка, у 47 (48,0%) — среднетяжелая, у 36 (36,7%) — тяжелая задержка психоречевого развития. Проведенный анализ показал также, что у 2 (2,0%) детей на первом году жизни была констатирована легкая задержка моторного развития, в то время как среднетяжелая и тяжелая форма отмечалась у 28 (28,6%) и 68 (69,4%) больных соответственно.

Ни у одного пациента не отмечалось прогрессирующего течения заболевания и утраты ранее приобретенных психических и моторных навыков.

Из 98 (100%) пациентов со спастической диплегией лишь 1 (1,0%) ребенок вакцинирован согласно национальному календарю профилактических прививок. По индивидуальному прививочному календарю вакцинировано 53 (54,1%) ребенка, у 44 (44,9%) пациентов вакцинация не проведена в связи с медицинским отводом по основному заболеванию.

Проведенная оценка глобального уровня формирования моторики с использованием системы GMFCS показала, что у 6 (6,1%) детей отмечался GMFCS I уровня, у 26 (26,5%) — GMFCS II уровня, у 56 (57,2%) — GMFCS III уровня, у 10 (10,2%) — GMFCS IV уровня.

Все наблюдаемые пациенты, которые достигли возраста 4 лет (63 ребенка; 64,3%), были оценены по системе классификации мануальных способностей для детей с ДЦП (MACS). Проведенная оценка показала, что 1-й уровень отмечался у 20 (31,8%) детей, 2-й уровень — у 29 (46,0%), 3-й уровень — у 14 (22,2%), 4-й и 5-й уровни не зафиксированы ни у одного пациента. Таким образом, у всех пациентов со спастической диплегией не отмечалось выраженных ограничений манипулятивной деятельности и тяжелого стойкого ограничения выполнения простых действий, требующего значительной помощи посторонних. Сочетание оценок по шкалам GMFCS и MACS у наблюдаемых со спастической диплегией пациентов представлено в табл. 4.

**Таблица 4.** Сочетание уровней GMFCS и MACS у пациентов со спастической диплегией

GMFCS, n (%)	MACS, n (%)	1	2	3	4	5
I		4 (4,1)	-	-	-	-
II		7 (7,1)	3 (3,1)	1 (1,0)	-	-
III		9 (9,2)	26 (26,5)	5 (5,1)	-	-
IV		-	-	8 (8,2)	-	-
V		-	-	-	-	-

Оценка психического статуса детей со спастической диплегией показала, что у 66 (67,4%) пациентов степень отставания психического развития от возрастной нормы составляла 1 период, у 32 (32,6%) больных — 2–3 периода.

Исследование зрительных функций у детей со спастической диплегией выявило наличие частичной атрофии зрительных нервов у 24 (24,5%) пациентов, в то время как у 74 (75,5%) больных данная патология не была обнаружена. При этом снижение остроты зрения отмечалось у 84 (85,7%) детей. Сходящийся страбизм наблюдался в 42 (42,9%) случаях, расходящийся — в 15 (15,3%). У 41 (41,8%) ребенка со спастической диплегией страбизм отсутствовал.

Анализ сохранности слуха у наблюдаемых пациентов зарегистрировал снижение остроты слуха у 9 (9,2%) детей, у них же выявлена сенсоневральная тугоухость. У 89 (90,8%) больных нарушений со стороны органов слуха не обнаружено.

При исследовании неврологического статуса у 15 (15,3%) наблюдаемых пациентов отмечался псевдобульбарный синдром, у 5 (5,1%) — слюнотечение, у 11 (11,2%) — дисфагия. У 7 (7,1%) пациентов наблюдалось сочетание псевдобульбарного синдрома с дисфагией, у 3 (3,1%) — сочетание псевдобульбарного синдрома, дисфагии и слюнотечения, при этом у 47 (48,0%) пациентов отмечены весовые показатели, соответствующие возрастной норме. У 12 (12,2%) детей зарегистрирована белково-энергетическая недостаточность легкой степени, у 36 (36,7%) — умеренной, у 3 (3,1%) — тяжелой степени. Ни у одного пациента со спастической диплегией не проводилось установки гастростомы.

Оценка гигиенического состояния полости рта обнаружила, что гипоплазия эмали зубов и кариес имелись у 10 (10,2%) детей. Несмотря на это, ни один ребенок не наблюдался и не получал лечения у стоматолога.

У всех наблюдаемых пациентов со спастической диплегией проведена оценка нейроортопедического статуса, обнаружившая, что только у 26 (26,5%) детей отсутствовали сформировавшиеся контрактуры суставов, у 17 (17,3%) больных контрактуры вовлекали 1 суставной уровень, у 32 (32,7%) — 2 уровня, у 23 (23,5%) — 3 и более суставных уровней. У всех детей со спастической диплегией были выявлены патологические изменения со стороны стоп: так, у 55 (56,1%) пациентов отмечалась патологическая установка стоп, в то время как у 43 (43,9%) — костная деформация стоп. Одностороннее укорочение нижней конечности выявлено в 1 (1,0%) случае, так же как и двустороннее укорочение — в 1 (1,0%). Укорочение верхней конечности с одной стороны зафиксировано у 2 (2,0%) детей, а двустороннее — у 1 (1,0%) ребенка. Ограничение отведения в тазобедренных суставах у пациентов со спастической диплегией было всегда двусторонним и отмечалось в 91 (93,0%) случае.

Все дети со спастической диплегией были обследованы с применением рентгенологического исследования тазобедренных суставов. Результаты данного обследования показали, что у 12 (12,2%) пациентов патологические изменения отсутствовали, у 49 (50,0%) больных отмечалась *coxa valga*, у 9 (9,2%) — нестабильность, у 9 (9,2%) — дисплазия, у 17 (17,4%) — подвывих, у 2 (2,0%) — вывих.



Анализ анамнестических данных показал, что консервативное ортопедическое лечение получали 66 (67,3%) детей со спастической диплегией: 61 (62,2%) — спорадически, 5 (5,1%) — перманентно. У 32 (32,7%) пациентов данный вид лечения не проводился. Хирургическое лечение вторичной нейроортопедической патологии проведено 14 (14,3%) детям, из них 12 (12,2%) оперативное вмешательство проведено на одном, 2 (2,0%) — на двух суставных уровнях.

Всем наблюдаемым пациентам проводился видео-ЭЭГ мониторинг различной продолжительности в зависимости от показаний (от 4 до 12 часов), включающий запись ЭЭГ как во время бодрствования, так и во время сна. Анализ полученных результатов у пациентов со спастической диплегией выявил наличие эпилептиформной активности в 59 (60,2%) случаях. У 57 (96,6%) детей зарегистрирована региональная эпилептиформная активность, в то время как диффузная — у 14 (23,7%) больных. В 12 (20,3%) случаях отмечалось сочетание региональной и диффузной эпиактивности. ЭЭГ бодрствования зарегистрировала эпилептиформную активность у 51 (86,4%) ребенка, ЭЭГ сна — у 57 (96,6%). У 49 (83,1%) пациентов эпиактивность отмечалась как во сне, так и в бодрствовании, при этом только у 17 (28,8%) пациентов был верифицирован диагноз структурной эпилепсии. Таким образом, у 17 (17,3%) детей со спастической диплегией отмечалась эпилепсия.

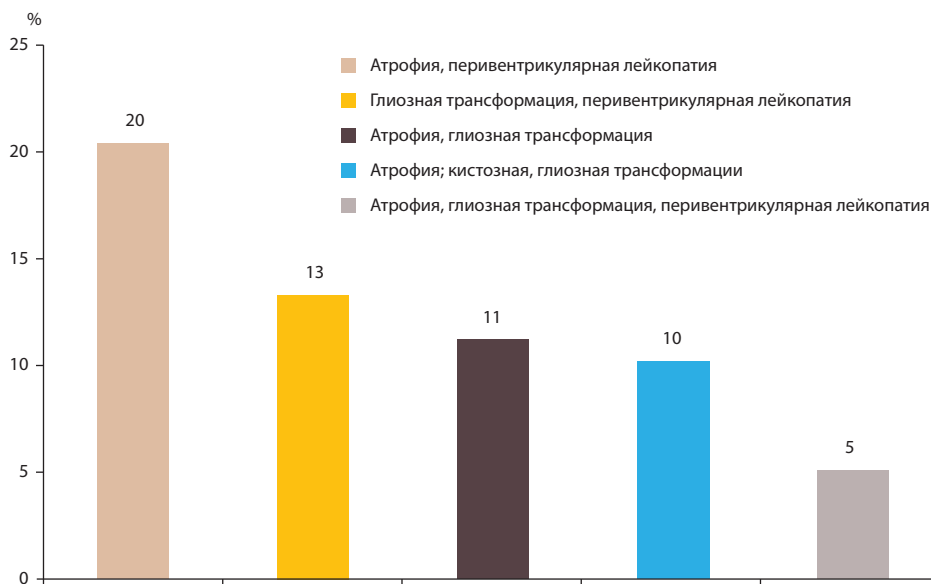
По своей семиологии эпилептические приступы подразделялись на билатеральные с фокальным началом — у 8 (47,0%) детей, фокальные — у 8 (47,0%), генерализованные — у 1 (6,0%). Все дети с диагностированной структурной эпилепсией (17; 100%) получали противосудорожную терапию на момент включения в исследование: 19 (32,2%) пациентов, имеющих эпилептиформную активность, получали терапию антиконвульсантами в анамнезе, при этом 2 (3,4%) ребенка получали противосудорожные препараты, не имея судорожных приступов.

При оценке структурных повреждений головного мозга пациентов со спастической диплегией по результатам МРТ головного мозга обнаружено, что у 66 (67,4%) детей имела место перивентрикулярная лейкопатия, у 54 (55,1%) — диффузная церебральная атрофия, у 50 (51,0%) — глиозная трансформация, у 21 (21,4%) — кистозная трансформация, у 5 (5,1%) — врожденный порок развития головного мозга. У наблюдаемых пациентов выявлены различные сочетания структурных повреждений вещества головного мозга. Наиболее часто отмечалось сочетание диффузной церебральной атрофии с перивентрикулярной лейкопати-

ей — в 20 (20,4%) случаях, в то время как у 13 (13,3%) детей зарегистрированы глиозная трансформация с перивентрикулярной лейкопатией, у 11 (11,2%) — глиозная трансформация с диффузной церебральной атрофией, у 10 (10,2%) — кистозно-глиозная трансформация с диффузной церебральной атрофией, у 5 (5,1%) — глиозная трансформация, диффузная церебральная атрофия с перивентрикулярной лейкопатией (рис. 4). Другие комбинации морфологических нарушений вещества головного мозга также встречались у наблюдаемых пациентов, но были представлены единичными случаями, поэтому не анализировались.

Оценивая терапевтические методы лечения, применявшиеся у пациентов со спастической диплегией, установлено, что 92 (93,9%) ребенка получали курсовое лечение нейротрофическими лекарственными средствами на протяжении всей жизни, на момент включения пациентов в настоящее исследование указанная терапия применялась у 58 (59,2%) детей.

Курсовую терапию миорелаксантами (по несколько месяцев несколько раз в год) на протяжении всей жизни получали 85 (86,7%) детей со спастической диплегией, на момент включения в исследование на указанной терапии находился 1 (1,0%) ребенок. Согласно анамнестическим данным, ботулинотерапия применялась в 41 (41,8%) случае, в то время как на момент включения в исследование — у 64 (65,3%) пациентов.



**Рис. 4.** Сочетание структурных повреждений вещества головного мозга у пациентов со спастической диплегией

Немедикаментозная терапия включала в себя физиотерапевтические методы: тепловые процедуры получали 95 (97,0%) наблюдаемых пациентов, магнитотерапию — 94 (96,0%), электропроцедуры — 66 (67,3%), лазеротерапию — 18 (18,4%). Курсы массажа получали 97 (99,0%) детей, занятия лечебной физической культурой — 98 (100%).

#### **1.4. Детская гемиплегия (G80.2)**

В исследование было включено 46 пациентов с детской гемиплегией, из них 23 (50,0%) мальчика и 23 (50,0%) девочки. Согласно данным анамнеза, оценка по шкале APGAR на 1-й минуте жизни у наблюдаемых пациентов распределилась следующим образом: 1–3 балла — у 9 (19,5%), 4–6 баллов — у 13 (28,3%), 7–9 баллов — у 24 (52,2%). У 3 (6,5%) детей оценка по шкале APGAR на 5-й минуте жизни составляла 1–3 балла, у 11 (23,9%) — 4–6 баллов, у 32 (69,6%) — 7–9 баллов.

Масса тела при рождении детей с детской гемиплегией варьировала от 830 до 4540 г, средняя масса тела при рождении — 2905 г (1985,0; 3605,0).

Клинические симптомы основного заболевания у детей с детской гемиплегией манифестировали с рождения в 40 (86,9%) случаях, на первом году жизни — в 4 (8,7%), в возрасте 1 года–2 лет — в 2 (4,4%).

Оценивая темпы психического и моторного развития наблюдаемых пациентов на первом году жизни на основании анамнестических данных, установлено, что у 5 (10,9%) детей психическое развитие соответствовало возрастной норме, у 16 (34,8%) отмечалась легкая, у 18 (39,1%) — среднетяжелая, у 7 (15,2%) — тяжелая задержка психоречевого развития. У 5 (10,9%) больных зафиксирована легкая задержка моторного развития, у 32 (69,6%) — среднетяжелая и у 9 (19,6%) — тяжелая.

Прогрессирующее течение заболевания и утрата ранее приобретенных психических и моторных навыков не отмечались ни у одного наблюдаемого пациента.

Профилактическая вакцинация не проведена у 10 (21,7%) пациентов с детской гемиплегией в связи с медицинским отводом по основному заболеванию, 36 (78,3%) детей вакцинированы по индивидуальному календарю профилактических прививок.

У всех наблюдаемых пациентов с детской гемиплегией была проведена оценка глобального уровня формирования моторики с использованием системы GMFCS, согласно которой у 15 (32,6%) детей отмечался

GMFCS I уровня, у 25 (54,4%) — GMFCS II уровня и у 6 (13%) — GMFCS III уровня. GMFCS IV и GMFCS V уровней не зарегистрированы ни у одного ребенка с детской гемиплегией.

Пациенты, достигшие возраста 4 лет (30 детей; 65,2%), были оценены по системе классификации MACS для детей с ДЦП. Уровень 1 отмечался у 11 (36,7%) пациентов, уровень 2 — у 10 (33,3%), уровень 3 — у 6 (20,0%), уровень 4 — у 3 (10,0%).

Сочетание оценок по шкалам GMFCS и MACS у наблюдаемых с детской гемиплегией пациентов представлено в табл. 5.

**Таблица 5.** Сочетание уровней GMFCS и MACS у пациентов с детской гемиплегией

GMFCS, n (%) \ MACS, n (%)	1	2	3	4	5
I	4 (8,7)	2 (4,3)	3 (6,5)	1 (2,2)	-
II	6 (13,0)	6 (13,0)	2 (4,3)	-	-
III	1 (2,2)	2 (4,3)	-	2 (4,3)	-
IV	-	-	1 (2,2)	-	-
V	-	-	-	-	-

При оценке психического статуса детей с детской гемиплегией установлено, что у 20 (43,5%) пациентов психическое развитие соответствовало возрастной норме, у 11 (23,9%) больных степень отставания психического развития от возрастной нормы составляла 1 период, у 15 (32,6%) — 2–3 периода.

При оценке зрительных функций детей с детской гемиплегией частичная атрофия зрительных нервов наблюдалась у 2 (4,3%) пациентов, при этом острота зрения была снижена у 24 (52,2%) больных. Сходящийся страбизм отмечался у 12 (26,1%) детей, в то время как расходящийся — у 2 (4,3%). У 32 (69,6%) больных страбизм отсутствовал.

При исследовании остроты слуха у наблюдаемых пациентов обнаружено его снижение у 2 (4,3%) детей: у обоих зарегистрирована сенсоневральная тугоухость.

В неврологическом статусе детей с детской гемиплегией ни в одном случае не обнаружены псевдобульбарный синдром и дисфагия, в то время как слюнотечение отмечено у 3 (6,5%) пациентов. У 32 (69,6%) паци-

ентов весовые показатели соответствовали возрастной норме, у 8 (17,4%) детей отмечалась белково-энергетическая недостаточность легкой степени, у 6 (13,0%) — умеренная. Ни у одного пациента с детской гемиплегией не была установлена гастростома.

Обследование ротовой полости не выявило ни у одного пациента гипоплазии эмали зубов и кариеса.

У каждого пациента с детской гемиплегией проведена оценка нейроортопедического статуса. У 6 (13,0%) детей отсутствовали сформировавшиеся контрактуры суставов, у 13 (28,3%) больных отмечались контрактуры на 1 суставном уровне, у 20 (43,5%) — на 2 суставных уровнях, у 7 (15,2%) — на 3 и более суставных уровнях. Только у 1 (2,2%) ребенка не было выявлено патологических изменений со стороны стоп, у 43 (93,5%) детей отмечалась патологическая установка стоп, у 2 (4,3%) — костная деформация. Укорочение нижней конечности было только односторонним и встречалось в 37 (80,4%) случаях. Укорочение верхней конечности было также исключительно односторонним и отмечалось у 29 (63,0%) пациентов. У 35 (76,1%) больных зарегистрировано ограничение отведения в тазобедренном суставе только на стороне гемиплегии, у 1 (2,2%) ребенка — с двух сторон. У 10 (22,0%) пациентов ограничение отведения тазобедренных суставов отсутствовало.

Рентгенологическое обследование тазобедренных суставов, проведенное всем наблюдаемым пациентам, обнаружило у 18 (39,1%) больных *coxa valga*, у 9 (19,6%) — нестабильность, у 1 (2,2%) — дисплазию, у 4 (8,7%) — подвывих. У 14 (30,4%) больных проведенное исследование не выявило патологических изменений.

Консервативное ортопедическое лечение получали 37 (80,4%) детей, при этом 33 (71,7%) пациента спорадически, 4 (8,7%) ребенка — permanently. У 9 (19,6%) больных данная терапия не проводилась. Оперативное лечение нейроортопедической патологии не проводилось ни одному пациенту с детской гемиплегией.

Видео-ЭЭГ мониторинг обнаружил наличие эпилептиформной активности у 25 (54,3%) детей с детской гемиплегией. Региональная эпилептиформная активность зарегистрирована в 25 (100%) случаях, в то время как диффузная — в 6 (24,0%). У 6 (24,0%) детей выявлено сочетание региональной и диффузной эпиактивности. У всех пациентов с выявленной эпилептиформной активностью (25; 100%) она была зарегистрирована как во время бодрствования, так и во сне, при этом только 15 (60,0%) из 25 (100%) пациентов, имеющих эпилептиформную активность, был

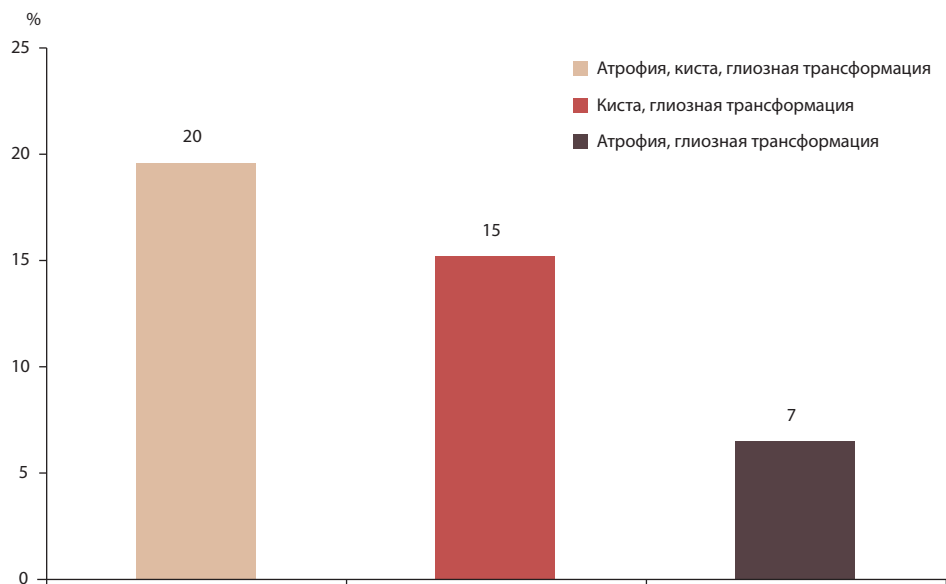
установлен диагноз структурной эпилепсии. Таким образом, у 15 (32,6%) детей с детской гемиплегией отмечалась эпилепсия.

По своей семиологии эпилептические приступы распределялись следующим образом: фокальные — у 8 (53,3%), билатеральные с фокальным началом — у 7 (46,7%). Все 15 (100%) пациентов с диагностированной структурной эпилепсией получали противосудорожную терапию в анамнезе. На момент включения в исследование на терапии антиконвульсантами находилось 14 (93,3%) детей, только у 1 (6,7%) ребенка противосудорожное лечение было отменено в связи с продолжительной клинико-медикаментозной ремиссией.

Всем наблюдаемым пациентам с детской гемиплегией была проведена МРТ головного мозга, которая обнаружила следующие структурные изменения: киста вещества головного мозга — в 27 (58,7%) случаях, глиозная трансформация — в 27 (58,7%), локальная атрофия вещества головного мозга — в 12 (26,1%), перивентрикулярная лейкопатия — в 10 (21,7%), врожденные пороки развития головного мозга — в 8 (17,4%). Сочетание различных морфологических нарушений вещества головного мозга у наблюдаемых детей было представлено следующим образом: киста вещества головного мозга, глиозная трансформация и локальная церебральная атрофия — у 9 (19,6%) пациентов, киста вещества головного мозга и глиозная трансформация — у 7 (15,2%), глиозная трансформация и локальная церебральная атрофия — у 3 (6,5%) детей (рис. 5). У всех остальных пациентов структурные нарушения вещества головного мозга встречались либо изолированно, либо их сочетания были зарегистрированы в единичных наблюдениях.

Медикаментозное лечение пациентов с детской гемиплегией включало нейротрофическую терапию. Анализ анамнестических данных показал, что указанное лечение в курсовом режиме на протяжении всей жизни получали 45 (97,8%) детей, на момент включения в настоящее исследование прием нейротрофов отмечался у 32 (69,6%) больных. Антиспаститики применялись у 38 (82,6%) пациентов курсами на протяжении всей жизни, в то время как на момент включения в исследование миорелаксанты не принимал ни один ребенок с детской гемиплегией. Ботулинотерапия была применена у 12 (26,1%) детей в анамнезе, на момент включения в исследование — у 24 (52,2%).

Немедикаментозные методы лечения наблюдаемых детей включали в себя физиотерапию, массаж, лечебную физкультуру (ЛФК). Физиотерапевтические процедуры, применяемые у пациентов с детской



**Рис. 5.** Сочетание структурных повреждений вещества головного мозга у пациентов с детской гемиплегией

гемиплегией, представлены следующим образом: магнитотерапия — у 45 (97,8%), тепловые процедуры (озокерит/парафин) — у 43 (93,5%), электропроцедуры — у 27 (58,7%), лазеротерапия — у 8 (17,4%). Курсы массажа и лечебной физической культуры получали все 46 (100%) пациентов с детской гемиплегией.

### 1.5. Другой вид детского церебрального паралича (G80.8)

Под нашим наблюдением находилось 66 детей со смешанными формами ДЦП (другой вид детского церебрального паралича), из них 40 (60,6%) мальчиков и 26 (39,4%) девочек. Из анамнестических данных известно, что на 1-й минуте жизни наблюдаемые пациенты были оценены по шкале APGAR следующим образом: на 1–3 балла — 15 (22,7%) детей, на 4–6 баллов — 16 (24,3%), на 7–9 баллов — 35 (53,0%). Оценки по шкале APGAR на 5-й минуте жизни составляли 1–3 балла у 4 (6,1%) детей, 4–6 баллов — у 19 (28,8%), 7–9 баллов — у 43 (65,1%).

Масса тела при рождении у наблюдаемых пациентов варьировала от 990 до 4430 г, при этом средняя масса тела при рождении — 3200 г (2797,5; 3625,0).

Клиническая манифестация симптомов основного заболевания у детей с другим видом ДЦП приходилась на периоды: с рождения — у 50 (75,8%) пациентов, на первом году жизни — у 9 (13,6%), в возрасте от 1 года до 2 лет — у 6 (9,1%), от 2 до 3 лет — у 1 (1,5%).

На первом году жизни все дети с другим видом ДЦП наблюдались с задержкой психоречевого развития, при этом у 4 (6,1%) пациентов отмечалась легкая, у 9 (13,6%) — среднетяжелая и у 53 (80,3%) — тяжелая задержка психоречевого развития. Среднетяжелая задержка моторного развития на первом году жизни отмечалась у 11 (16,7%) пациентов, в то время как тяжелая — у 55 (83,3%) детей. Ни у одного пациента не отмечалось нормального психоречевого и моторного развития на первом году жизни.

Прогрессирующее течение заболевания было зарегистрировано у 4 (6,1%) пациентов, из них утрата ранее приобретенных психических и моторных навыков — у 3 (4,5%) больных.

Профилактическая вакцинация проведена по индивидуальному календарю профилактических прививок у 17 (25,8%) детей, 49 (74,2%) пациентов не вакцинированы в связи с наличием медицинского отвода по основному заболеванию.

У всех наблюдаемых пациентов была проведена оценка глобального уровня формирования моторики с использованием системы GMFCS, согласно которой у 6 (9,1%) детей отмечался GMFCS I уровня, у 9 (13,6%) — GMFCS II уровня, у 15 (22,7%) — GMFCS III уровня, у 19 (28,8%) — GMFCS IV уровня и у 17 (25,8%) — GMFCS V уровня.

Все наблюдаемые пациенты, достигшие возраста 4 лет (30 детей; 45,5%), были оценены по системе классификации мануальных способностей MACS для детей с ДЦП: уровень 1 установлен у 6 (20,0%) пациентов, уровень 2 — у 10 (33,3%), уровень 3 — у 6 (20,0%), уровень 4 — у 5 (16,7%), уровень 5 — у 3 (10,0%).

Сочетание оценок по шкалам GMFCS и MACS у наблюдаемых с другим видом ДЦП пациентов представлено в табл. 6.

Оценка психического статуса детей с другим видом ДЦП показала, что ни у одного пациента не наблюдалось психического развития, соответствующего возрастной норме, так же как и не было детей со степенью отставания психического развития от возрастной нормы на 1 период. У 12 (18,0%) детей отмечалась степень отставания психического развития на 2–3 периода, у 54 (82,0%) — на 4 и более периодов.



**Таблица 6.** Сочетание уровней GMFCS и MACS у пациентов с другим видом детского церебрального паралича

GMFCS, n (%)	MACS, n (%)				
	1	2	3	4	5
I	4 (6,1)	1 (1,5)	-	-	-
II	-	6 (9,1)	-	-	-
III	2 (3,0)	2 (3,0)	1 (1,5)	1 (1,5)	-
IV	-	1 (1,5)	4 (6,1)	3 (4,5)	-
V	-	-	1 (1,5)	1 (1,5)	3 (4,5)

При исследовании зрительных функций у больных с другим видом ДЦП обнаружено, что частичная атрофия зрительных нервов отмечалась у 21 (31,8%) ребенка, при этом острота зрения была снижена у 51 (77,3%) пациента. У 23 (34,8%) детей отмечался сходящийся страбизм, в то время как расходящийся — у 6 (9,1%). У 37 (56,1%) пациентов страбизм отсутствовал.

Оценка сохранности слухового анализатора выявила снижение остроты слуха у 14 (21,2%) детей, при этом сенсоневральная тугоухость зарегистрирована в 12 (18,2%) случаях.

В неврологическом статусе у 31 (47,0%) ребенка отмечался псевдобульбарный синдром, у 18 (27,3%) — слюнотечение, у 28 (42,4%) — дисфагия. У 14 (21,2%) больных наблюдалось сочетание псевдобульбарного синдрома с дисфагией, в то время как сочетание псевдобульбарного синдрома, дисфагии и слюнотечения было зарегистрировано в 13 (19,7%) случаях. При этом у 7 (10,6%) детей отмечалась белково-энергетическая недостаточность легкой степени, у 25 (38,0%) — умеренной, у 18 (27,2%) — тяжелой степени; у 16 (24,2%) пациентов белково-энергетическая недостаточность не зарегистрирована. Оперативное лечение с установкой гастростомы проведено 5 (7,6%) детям с другим видом ДЦП.

Гипоплазия эмали зубов и кариес наблюдались у 7 (10,6%) пациентов, при этом наблюдения и лечения у стоматолога не получал ни один ребенок с другим видом ДЦП.

Всем наблюдаемым пациентам была проведена оценка нейроортопедического статуса, которая выявила наличие сформировавшихся контрактур суставов: на 1 суставном уровне у 6 (9,1%) детей, на 2 уровнях — у 4 (6,1%), на 3 и более уровнях — у 13 (19,7%); 43 (65,1%) ребенка

не имели контрактур суставов. Патологическая установка стоп отмечалась у 32 (48,5%) детей, у 11 (16,7%) пациентов имелись костные деформации стоп. У 23 (34,8%) больных патологических изменений со стороны стоп не зарегистрировано. Укорочения нижних конечностей ни у одного наблюдаемого пациента выявлено не было, в то время как у 1 (1,5%) ребенка отмечалось одностороннее укорочение верхней конечности. Ограничение отведения в тазобедренных суставах было только двусторонним и отмечалось у 26 (39,4%) детей.

Рентгенологическое обследование тазобедренных суставов у детей с другим видом ДЦП выявило следующие патологические изменения: у 13 (19,7%) пациентов — *coxa valga*, у 3 (4,5%) — нестабильность, у 5 (7,6%) — дисплазия, у 8 (12,1%) — подвывих, у 1 (1,5%) — вывих. У 36 (54,6%) больных рентгенологическое обследование не выявило патологических изменений тазобедренных суставов.

Консервативное ортопедическое лечение спорадически получали 18 (27,3%) детей с другим видом ДЦП, у 48 (72,7%) больных указанная терапия не проводилась. Ни один наблюдаемый пациент не получал консервативного ортопедического лечения перманентно. Оперативное лечение вторичной нейроортопедической патологии проведено 1 (1,5%) ребенку на одном суставном уровне.

Видео-ЭЭГ мониторинг обнаружил наличие эпилептиформной активности у 41 (62,1%) ребенка. Региональная эпилептиформная активность была зарегистрирована у 41 (100%) пациента, в то время как диффузная — у 18 (43,9%) детей. У 18 (43,9%) больных отмечалось сочетание региональной и диффузной эпиактивности. Эпилептиформная активность зафиксирована во время бодрствования у 41 (100%) больного, эпиактивность во сне регистрировалась также у 41 (100%) ребенка, при этом только у 19 (46,3%) детей был установлен диагноз структурной эпилепсии. Таким образом, у 19 (28,8%) пациентов с другим видом ДЦП отмечалась эпилепсия.

В зависимости от семиологии эпилептических приступов они распределялись следующим образом: билатеральные с фокальным началом — у 9 (47,4%) детей, фокальные — у 6 (31,6%), генерализованные — у 4 (21,0%).

Противосудорожную терапию получали 23 (56,1%) ребенка с выявленной эпилептиформной активностью как в анамнезе, так и на момент включения в исследование, при этом 4 (9,8%) пациента не имели эпилептических приступов.

Всем наблюдаемым пациентам с другим видом ДЦП проведена МРТ головного мозга, обнаружившая следующие структурные изменения: диффузную церебральную атрофию — у 38 (57,6%), глиозную трансформацию — у 25 (37,9%), перивентрикулярную лейкопатию — у 16 (24,2%), кистозную трансформацию — у 16 (24,2%), диффузное поражение белого вещества головного мозга — у 12 (18,2%), врожденные пороки развития головного мозга — у 6 (9,1%). У пациентов со смешанными формами ДЦП выявлены самые разнообразные, в отличие от детей с другими формами паралича, сочетания структурных нарушений вещества головного мозга: у 7 (10,6%) детей — диффузная церебральная атрофия и кистозно-глиозная трансформация, у 6 (9,1%) — диффузная церебральная атрофия и перивентрикулярная лейкопатия, у 6 (9,1%) — диффузная церебральная атрофия и глиозная трансформация, у 3 (4,5%) — диффузная церебральная атрофия и диффузное поражение белого вещества головного мозга, у 3 (4,5%) — глиозная трансформация и перивентрикулярная лейкопатия, у 3 (4,5%) — глиозная трансформация, диффузная церебральная атрофия и врожденные пороки развития головного мозга, у 3 (4,5%) — кистозная и глиозная трансформации, у 3 (4,5%) — кистозно-глиозная трансформация и перивентрикулярная лейкопатия (рис. 6). Так же как и у пациентов с другими формами ДЦП, у наблюдаемых пациентов отмечались единичные случаи выявления и других комбинаций морфологических нарушений вещества головного мозга.

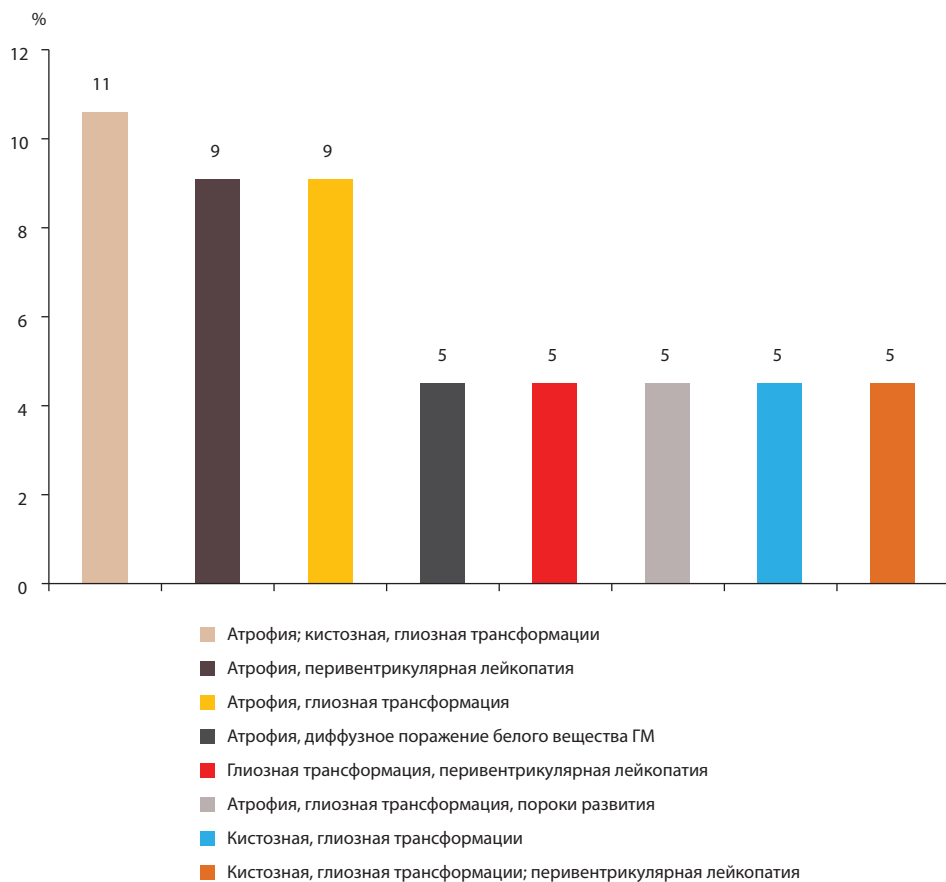
На протяжении всей жизни 57 (86,4%) детей с другим видом ДЦП принимали курсовую терапию нейротрофическими лекарственными препаратами. На момент включения в исследование на нейротрофической терапии находились 39 (59,1%) детей.

Миорелаксанты получали 17 (25,8%) детей курсами на протяжении всей жизни, на момент наблюдения — 2 (3,0%) ребенка. Ботулинотерапия проводилась 5 (7,6%) пациентам в анамнезе, на момент включения в исследование — 9 (13,6%) детям.

Из немедикаментозных методов восстановительного лечения наблюдаемые пациенты получали физиотерапию: 58 (87,9%) — магнитотерапию, 54 (81,8%) — тепловые процедуры, 27 (41,0%) — электропроцедуры, 11 (16,7%) — лазеротерапию.

Курсы массажа получили 65 (98,5%) детей, занятия лечебной физической культурой проводились со всеми наблюдаемыми пациентами (66; 100%).

Клинико-инструментальные характеристики детей с разными формами ДЦП представлены в табл. 7.



**Рис. 6.** Сочетание структурных повреждений вещества головного мозга у пациентов с другим видом детского церебрального паралича

**Таблица 7.** Клинико-инструментальные характеристики детей с разными формами детского церебрального паралича

Анализируемый признак		Спастический церебральный паралич, n = 103	Спастическая диплегия, n = 98	Детская гемиплегия, n = 46	Другой вид ДЦП, n = 66
Шкала APGAR, 1-я минута, баллы	1–3	36 (34,9%)	22 (22,4%)	9 (19,5%)	15 (22,7%)
	4–6	46 (44,7%)	45 (46,0%)	13 (28,3%)	16 (24,3%)
	7–9	21 (20,4%)	31 (31,6%)	24 (52,2%)	35 (53,0%)

Таблица 7. Продолжение

Анализируемый признак		Спастический церебральный паралич, n = 103	Спасти-ческая диплегия, n = 98	Детская геми-плегия, n = 46	Другой вид ДЦП, n = 66
Шкала APGAR, 5-я минута, баллы	1–3	9 (8,7%)	3 (3,1%)	3 (6,5%)	4 (6,1%)
	4–6	53 (51,5%)	47 (47,9%)	11 (23,9%)	19 (28,8%)
	7–9	41 (39,8%)	48 (49,0%)	32 (69,6%)	43 (65,1%)
Средняя масса тела при рождении, г	-	2250 (1400; 3200)	1882 (1440; 2680)	2905 (1985; 3605)	3200 (2797,5; 3625)
Дебют с рождения	-	103 (100%)	93 (94,9%)	40 (86,9%)	50 (75,8%)
Дебют после 1 года жизни	-	-	4 (4,1%)	2 (4,4%)	7 (10,6%)
Задержка психо-речевого развития на первом году жизни	Отсутствие	-	1 (1%)	5 (10,9%)	-
	Легкая	-	14 (14,3%)	16 (34,8%)	4 (6,1%)
	Средней тяжести	5 (4,8%)	47 (48,0%)	18 (39,1%)	9 (13,6%)
	Тяжелая	98 (95,2%)	36 (36,7%)	7 (15,2%)	53 (80,3%)
Задержка моторного развития на первом году	Отсутствие	-	-	-	-
	Легкая	-	2 (2,0%)	5 (10,9%)	-
	Средней тяжести	-	28 (28,6%)	32 (69,6%)	11 (16,7%)
	Тяжелая	103 (100%)	68 (69,4%)	9 (19,6%)	55 (83,3%)
Прогрессирующее течение заболевания	-	-	-	-	4 (6,1%)
Утрата ранее приобретенных навыков	-	-	-	-	3 (4,5%)
Вакцинация	По календарю	-	1 (1,0%)	-	-
	Индивидуальный календарь	10 (9,7%)	53 (54,1%)	36 (78,3%)	17 (25,8%)
	Мед. отвод по заболеванию	93 (90,3%)	44 (44,9%)	10 (21,7%)	49 (74,2%)

Таблица 7. Продолжение

Анализируемый признак		Спастический церебральный паралич, n = 103	Спастическая диплегия, n = 98	Детская гемиплегия, n = 46	Другой вид ДЦП, n = 66
GMFCS	I	-	6 (6,1%)	15 (32,6%)	6 (9,1%)
	II	-	26 (26,5%)	25 (54,4%)	9 (13,6%)
	III	-	56 (57,2%)	6 (13,0%)	15 (22,7%)
	IV	63 (61,2%)	10 (10,2%)	-	19 (28,8%)
	V	40 (38,8%)	-	-	17 (25,8%)
MACS	1	-	20 (31,8%)	11 (36,7%)	6 (20,0%)
	2	-	29 (46,0%)	10 (33,3%)	10 (33,3%)
	3	-	14 (22,2%)	6 (20,0%)	6 (20,0%)
	4	16 (40,0%)	-	3 (10,0%)	5 (16,7%)
	5	24 (60,0%)	-	-	3 (10,0%)
Степень отставания психического развития	1 период	-	66 (67,4%)	11 (23,9%)	-
	2–3 периода	11 (10,7%)	32 (32,6%)	15 (32,6%)	12 (18,0%)
	4 и более периодов	92 (89,3%)	-	-	54 (82,0%)
Частичная атрофия зрительных нервов		69 (67,0%)	24 (24,5%)	2 (4,3%)	21 (31,8%)
Снижение остроты зрения		103 (100%)	84 (85,7%)	24 (52,2%)	51 (77,3%)
Страбизм	Отсутствие	31 (30,1%)	41 (41,8%)	32 (69,6%)	37 (56,1%)
	Сходящийся	44 (42,7%)	42 (42,9%)	12 (26,1%)	23 (34,8%)
	Расходящийся	28 (27,2%)	15 (15,3%)	2 (4,3%)	6 (9,1%)
Снижение остроты слуха		12 (11,6%)	9 (9,2%)	2 (4,3%)	14 (21,2%)
Сенсоневральная тугоухость		10 (9,7%)	9 (9,2%)	2 (4,3%)	12 (18,2%)
Псевдодульбарный синдром		63 (61,2%)	15 (15,3%)	-	31 (47%)
Слюнотечение		30 (29,1%)	5 (5,1%)	3 (6,5%)	18 (27,3%)
Дисфагия		57 (55,3%)	11 (11,2%)	-	28 (42,4%)
Гипоплазия эмали зубов, кариес		38 (36,9%)	10 (10,2%)	-	7 (10,6%)
Белково-энергетическая недостаточность, степень	Отсутствие	13 (12,6%)	47 (48,0%)	32 (69,6%)	16 (24,2%)
	Легкая	8 (7,8%)	12 (12,2%)	8 (17,4%)	7 (10,6%)
	Умеренная	50 (48,5%)	36 (36,7%)	6 (13,0%)	25 (38,0%)
	Тяжелая	32 (31,1%)	3 (3,1%)	-	18 (27,2%)

Таблица 7. Продолжение

Анализируемый признак		Спастический церебральный паралич, n = 103	Спастическая диплегия, n = 98	Детская гемиплегия, n = 46	Другой вид ДЦП, n = 66
Контрактуры суставов, уровни	Отсутствие	15 (14,6%)	26 (26,5%)	6 (13,0%)	43 (65,1%)
	1	13 (12,6%)	17 (17,3%)	13 (28,3%)	6 (9,1%)
	2	21 (20,4%)	32 (32,7%)	20 (43,5%)	4 (6,1%)
	3 и более	54 (52,4%)	23 (23,5%)	7 (15,2%)	13 (19,7%)
Стопы	Норма	2 (1,9%)	-	1 (2,2%)	23 (34,8%)
	Установка	48 (46,6%)	55 (56,1%)	43 (93,5%)	32 (48,5%)
	Деформация	53 (51,5%)	43 (43,9%)	2 (4,3%)	11 (16,7%)
Укорочение верхней конечности	Одностороннее	2 (1,9%)	2 (2,0%)	29 (63,0%)	1 (1,5%)
	Двустороннее	2 (1,9%)	1 (1,0%)	-	-
Укорочение нижней конечности	Одностороннее	3 (2,9%)	1 (1,0%)	37 (80,4%)	-
	Двустороннее	2 (1,9%)	1 (1,0%)	-	-
Ограничение отведения в тазобедренных суставах	Отсутствие	3 (3,0%)	7 (7,0%)	10 (22,0%)	40 (60,6%)
	Одностороннее	-	-	35 (76,1%)	-
	Двустороннее	100 (97,0%)	91 (93,0%)	1 (2,2%)	26 (39,4%)
Рентгенография тазобедренных суставов	Норма	2 (1,9%)	12 (12,2%)	14 (30,4%)	36 (54,6%)
	Нестабильность	3 (2,9%)	9 (9,2%)	9 (19,6%)	3 (4,5%)
	Дисплазия	8 (7,8%)	9 (9,2%)	1 (2,2%)	5 (7,6%)
	Подвывих	35 (34,0%)	17 (17,4%)	4 (8,7%)	8 (12,1%)
	Вывих	7 (6,8%)	2 (2,0%)	-	1 (1,5%)
	<i>Coxa valga</i>	48 (46,6%)	49 (50,0%)	18 (39,1%)	13 (19,7%)
Эпилептиформная активность	Отсутствие	23 (22,3%)	39 (39,8%)	21 (45,7%)	25 (37,9%)
	Наличие	80 (77,7%)	59 (60,2%)	25 (54,3%)	41 (62,1%)
	Региональная	80 (100%)	57 (96,6%)	25 (100%)	41 (100%)
	Диффузная	37 (46,2%)	14 (23,7%)	6 (24,0%)	18 (43,9%)
	Бодрствование	77 (96,2%)	51 (86,4%)	25 (100%)	41 (100%)
	Сон	80 (100%)	57 (96,6%)	25 (100%)	41 (100%)
Эпилепсия		60 (58,2%)	17 (17,3%)	15 (32,6)	19 (28,8%)

Таблица 7. Продолжение

Анализируемый признак		Спастический церебральный паралич, n = 103	Спасти-ческая диплегия, n = 98	Детская геми-плегия, n = 46	Другой вид ДЦП, n = 66
Семиология эпилепти-ческих приступов	Фокальные	20 (33,3%)	8 (47,0%)	8 (53,3%)	6 (31,6%)
	Билатеральные с фокальным началом	33 (55,0%)	8 (47,0%)	7 (46,7%)	9 (47,4%)
	Генерализованные	7 (11,7%)	1 (6,0%)	-	4 (21,0%)
Магнитно-резонансная томография головного мозга	Атрофия	93 (90,3%)	54 (55,1%)	22 (47,8%)	38 (57,6%)
	Глиоз	82 (79,6%)	50 (51,0%)	27 (58,7%)	25 (37,9%)
	Киста	-	-	27 (58,7%)	-
	Кистозная трансфор-мация	65 (63,1%)	21 (21,4%)	-	16 (24,2%)
	Перивентри-кулярная лейкопатия	16 (15,5%)	66 (67,4%)	10 (21,7%)	16 (24,2%)
	Диффузное поражение белого вещества	-	-	-	12 (18,2%)
	Врожденный порок развития	6 (5,8%)	5 (5,1%)	8 (17,4%)	6 (9,1%)

Таким образом, 202 (64,5%) ребенка с ДЦП были рождены в крайне тяжелом и тяжелом состоянии, которое сохранялось на данном уровне к 5-й минуте жизни у 149 (47,6%) детей. Средняя масса тела при рождении наблюдаемых пациентов была низкой и составляла 2459 г (1400,0; 3625,0). У подавляющего числа больных (286 детей; 91,4%) заболевание манифестировало с рождения. При этом задержка психоречевого развития на первом году жизни была среднетяжелой и тяжелой у 273 (87,2%) пациентов, а среднетяжелая и тяжелая задержка моторного развития в аналогичном возрасте зарегистрирована у 306 (97,8%) больных. Оценка двигательных функций наблюдаемых пациентов на момент включения в настоящее исследование продемонстрировала преобладание детей со среднетяжелыми и тяжелыми моторными нарушениями по GMFCS — 226 (72,2%). Выраженные нарушения мануальных способностей выявле-



ны у 77 (47,2%) пациентов с ДЦП. Кроме того, у 216 (69%) наблюдаемых больных имело место среднетяжелое и тяжелое отставание психического развития на момент их включения в настоящее исследование. Необходимо отметить, что, несмотря на проводимое курсовое лечение нейротрофическими и антиспастическими лекарственными средствами, применение немедикаментозных реабилитационных методов на протяжении всей жизни, значимых изменений степени нарушений в психическом и моторном развитии детей на момент их включения в настоящее исследование, по сравнению с таковыми на первом году жизни, не зарегистрировано.

У наблюдаемых с ДЦП пациентов была достаточно широко представлена вторичная нейроортопедическая патология: контрактуры суставов — у 223 (71,2%), патологическая установка и деформация стоп — у 287 (91,7%), ограничение отведения в тазобедренных суставах — у 253 (80,8%), наличие патологических изменений при рентгенологическом исследовании тазобедренных суставов — у 249 (79,6%). Тем не менее консервативное ортопедическое лечение перманентно проводилось только 10 (3,2%) больным, спорадически его получали 149 (47,6%) пациентов, а 154 (49,2%) ребенка совсем его не получали. Ботулинотерапия проводилась у 78 (24,9%) пациентов с ДЦП. Оперативная коррекция вторичных нейроортопедических нарушений проведена 23 (7,3%) детям на одном суставном уровне и 2 (0,6%) пациентам — на двух суставных уровнях. Полученные данные свидетельствуют о недостаточном и неполном объеме реабилитационных мероприятий, проводимых наблюдаемым больным на протяжении их жизни. Очевидно, что раннее применение методов консервативного ортопедического лечения (ортезы, туторы и пр.), а также своевременное и регулярное использование ботулинотерапии в восстановительном лечении пациентов с ДЦП способны предотвратить или уменьшить формирование контрактур суставов, возникновение вторичных костно-суставных изменений и тем самым увеличить моторную активность и двигательные возможности детей.

Несмотря на то, что у 109 (34,8%) детей с ДЦП имелся псевдобульбарный синдром, у 96 (30,7%) — дисфагия, у 52 (16,6%) — их сочетание, а у 53 (16,9%) детей — тяжелая белково-энергетическая недостаточность, оперативное лечение с наложением гастростомы, призванное обеспечить достаточный по количеству и сбалансированности рацион питания пациентов, было проведено только 18 (5,7%) больным. Данное обстоятельство свидетельствует о недооцененности неврологами сопутствующей коморбидной соматической патологии у наблюдаемых детей и демонстрирует необходимость обеспечения мультидисциплинарного

подхода при лечении данной когорты больных со своевременным привлечением диетологов и детских хирургов.

Представляется интересным тот факт, что количество детей со снижением остроты зрения (83,7%) значительно превышало число пациентов с частичной атрофией зрительных нервов (37,1%). Вероятнее всего, данное обстоятельство можно объяснить вовлечением в патологический процесс при разных формах ДЦП не только периферических отделов зрительного анализатора и зрительных нервов, но и корковых зрительных центров.

В то же время снижение остроты слуха отмечалось в меньшем числе наблюдений (11,8%). Преобладание зрительных нарушений над слуховыми у наблюдаемых пациентов с ДЦП, вероятно, связано с большей чувствительностью зрительного анализатора к гипоксически-ишемическому воздействию на всех топографических уровнях.

Проведенное исследование с применением МРТ головного мозга при обследовании всех наблюдаемых пациентов с ДЦП показало, что наиболее частым структурным поражением вещества головного мозга являлась диффузная церебральная атрофия (66,1%), в то время как врожденные пороки развития головного мозга были обнаружены лишь у 8% детей.

Несмотря на наличие epileptiformной активности, выявленной при проведении видео-ЭЭГ мониторинга, у большей части наблюдаемых пациентов (205; 65,5%), эпилепсия диагностирована только в 111 (35,5%) случаях. Более чем у половины пациентов по своей семиологии эпилептические приступы были билатеральными с фокальным началом (51,4%).

У 55 (17,6%) пациентов выявлены гипоплазия эмали зубов и кариес, что обуславливает необходимость наблюдения детей с ДЦП стоматологом. Наше исследование обнаружило негативное влияние стоматологической патологии на усугубление имеющейся у больных ДЦП белково-энергетической недостаточности. Тем не менее ни один из наблюдаемых пациентов не получал стоматологического лечения.

Не вызывает сомнений тот факт, что детский церебральный паралич не является прогрессирующим заболеванием, кажущееся ухудшение состояния пациентов с ДЦП по мере их роста свидетельствует о «псевдопрогредиентности» данного заболевания и связано с увеличивающимися с возрастом требованиями, предъявляемыми к головному мозгу ребенка. Несмотря на это, более половины (62,6%) больных ДЦП не получили профилактическую вакцинацию в связи с медицинским отводом по основному заболеванию. Данное обстоятельство ставит под угрозу здоровье и жизнь не только пациентов с ДЦП, необоснованно не получивших профилак-

ческие прививки от тяжелых инфекционных заболеваний, но и подвергает риску заболевания ими остальных членов общества в связи с накоплением прослойки неиммунизированных людей в социуме. Все это обуславливает необходимость активного проведения просветительской работы как среди медицинских работников, так и среди родителей больных детей.

Клинико-инструментальный анализ пациентов по отдельным видам ДЦП показал, что самое тяжелое состояние при рождении, согласно оценкам по шкале APGAR, отмечалось у детей со спастическим церебральным параличом, что сочеталось с более выраженной задержкой психоречевого и моторного развития на первом году жизни по сравнению с детьми с другими формами ДЦП. Кроме того, согласно оценкам по GMFCS и MACS, пациенты со спастическим церебральным параличом имели более выраженные двигательные нарушения и более значительные ограничения мануальных способностей. Степень отставания психического развития этих детей на момент включения в настоящее исследование была также более тяжелой. Несмотря на проводимые медикаментозные (нейротрофическая, антиконвульсантная, антиспастическая терапия) и немедикаментозные (массаж, физиотерапия, ЛФК) реабилитационные мероприятия в курсовом режиме на протяжении всей жизни, значимых изменений в уровне моторного и психического развития наблюдаемых пациентов не отмечалось.

Наименьшая масса тела при рождении зафиксирована у пациентов со спастическим церебральным параличом и со спастической диплегией, то есть при наиболее тяжелых формах ДЦП.

Обращает на себя внимание, что дети со смешанными формами ДЦП (G80.8 Другой вид ДЦП) имели чаще высокие оценки по шкале APGAR как на 1-й, так и на 5-й минутах жизни и более высокую массу тела при рождении, чем пациенты с другими формами ДЦП. Необходимо отметить, что прогрессирующее течение заболевания и утрата ранее приобретенных психических и моторных навыков были зарегистрированы только у пациентов со смешанными формами ДЦП (G80.8 Другой вид ДЦП). Кроме того, только у данных больных МРТ головного мозга обнаруживала диффузное поражение белого вещества головного мозга.

Все вышеперечисленное делает высоковероятным течение у наблюдаемых пациентов другого, вероятнее всего, генетически детерминированного заболевания, которое на момент исследования не было верифицировано и требует привлечения медицинских генетиков к курации данных детей и проведения в последующем необходимых генетических исследований.

## ГЛАВА 2. КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ БОЛЕЗНЯМИ

Под нашим наблюдением находилось 44 (12,3%) ребенка с направительным диагнозом ДЦП. В дальнейшем данный диагноз был пересмотрен и верифицирован иной клинический диагноз, во всех клинических наблюдениях — генетически детерминированный. Ниже представлено распределение по нозологическим формам пациентов, исходно наблюдавшихся с диагнозом ДЦП (табл. 8).

**Таблица 8.** Распределение пациентов с верифицированным наследственным заболеванием по нозологическим формам

№ п/п	Направительный диагноз	Верифицированный диагноз	Возраст дебюта	Возраст постановки диагноза
1	Другой вид ДЦП (G80.8)	Фронтотемпоральная дегенерация	2 мес	2 года
2	Другой вид ДЦП (G80.8)	Миодистрофия Ульриха	С рождения	4 года
3	Другой вид ДЦП (G80.8)	Болезнь Краббе	С рождения	2 года
4	Другой вид ДЦП (G80.8)	Хромосомная патология уточненная: микродупликация короткого плеча хромосомы 16: 16p12.3	7 мес	3 года
5	Другой вид ДЦП (G80.8)	Спиноцеребеллярная атаксия	6 мес	5 лет
6	Спастическая диплегия (G80.1)	НМСН, тип 2 В1 (болезнь Шарко–Мари)	2 года	5 лет
7	Другой вид ДЦП (G80.8)	Сукраза-изомальтазная недостаточность	С рождения	3 года
8	Другой вид ДЦП (G80.8)	Лейкодистрофия с гипомиелинизацией	4 мес	16 лет
9	Другой вид ДЦП (G80.8)	Миодистрофия Ульриха	10 мес	4 года
10	Другой вид ДЦП (G80.8)	Дискинезия с фациальными миокимиями	2 года	12 лет
11	Другой вид ДЦП (G80.8)	Болезнь Канаван	С рождения	4 года
12	Другой вид ДЦП (G80.8)	Синдром Костелло	С рождения	4 года

Таблица 8. Продолжение

№ п/п	Направительный диагноз	Верифицированный диагноз	Возраст дебюта	Возраст постановки диагноза
13	Другой вид ДЦП (G80.8)	Лейкодистрофия Пелицеуса–Мерцбахера	С рождения	3 года
14	Другой вид ДЦП (G80.8)	Лейкоэнцефалопатия с поражением ствола головного мозга и высоким уровнем лактата при магнитно-резонансной спектроскопии	2 мес	5 лет
15	Другой вид ДЦП (G80.8)	Болезнь Краббе	4 мес	2 года
16	Другой вид ДЦП (G80.8)	L2-гидроксиглутаровая ацидурия	С рождения	2 года
17	Спастическая диплегия (G80.1)	Хромосомная патология уточненная: микроделеция короткого плеча хромосомы 1: 1p36.33-p36.32	С рождения	2 года
18	Другой вид ДЦП (G80.8)	МПС, тип 3 В (синдром Санфилиппо)	3 года	7 лет
19	Другой вид ДЦП (G80.8)	МПС, тип 2 (синдром Хантера)	1 год	3 года
20	Другой вид ДЦП (G80.8)	НМСН, тип 1 (болезнь Руси–Леви)	6 мес	3 года
21	Другой вид ДЦП (G80.8)	МПС, тип 2 (синдром Хантера)	3 года	7 лет
22	Другой вид ДЦП (G80.8)	Болезнь Ниманна–Пика, тип С	6 мес	2 года
23	Другой вид ДЦП (G80.8)	Альфа-маннозидоз	С рождения	2 года
24	Другой вид ДЦП (G80.8)	Синдром Ретта	4 мес	2 года
25	Спастический церебральный паралич (G80.0)	Синдром Смита–Лемли–Опитца	С рождения	3 года
26	Спастическая диплегия (G80.1)	Синдром Айкарди–Гутьереса	С рождения	11 лет
27	Другой вид ДЦП (G80.8)	МПС, тип 3 В (синдром Санфилиппо)	1 год	11 лет
28	Другой вид ДЦП (G80.8)	Хромосомная патология уточненная: микродупликация длинного плеча хромосомы 19: 19q13.41	С рождения	3 года

Таблица 8. Продолжение

№ п/п	Направительный диагноз	Верифицированный диагноз	Возраст дебюта	Возраст постановки диагноза
29	Другой вид ДЦП (G80.8)	Метилмалоновая ацидемия	2 года	3 года
30	Спастический церебральный паралич (G80.0)	Аутосомно-доминантная семейная височная эпилепсия	С рождения	11 лет
31	Другой вид ДЦП (G80.8)	Хромосомная патология уточненная: микроделеция короткого плеча хромосомы 1: 1p36.33-p36.32	С рождения	4 года
32	Другой вид ДЦП (G80.8)	Глутаровая ацидурия, тип 2	С рождения	3 года
33	Спастический церебральный паралич (G80.0)	Хромосомная патология уточненная: микроделеция длинного плеча хромосомы 15: 15q15.3	С рождения	5 лет
34	Другой вид ДЦП (G80.8)	Хромосомная патология уточненная: синдром микродупликации длинного плеча хромосомы 15: 15q11.2	С рождения	5 лет
35	Спастический церебральный паралич (G80.0)	Хромосомная патология уточненная: синдром микроделеции длинного плеча хромосомы 7: 7q31.1	С рождения	2 года
36	Спастическая диплегия (G80.1)	Митохондриальная энцефаломииопатия	С рождения	9 лет
37	Детская гемиплегия (G80.2)	Митохондриальная энцефаломииопатия	С рождения	10 лет
38	Другой вид ДЦП (G80.8)	МПС, тип 2 (синдром Хантера)	1,5 года	8 лет
39	Другой вид ДЦП (G80.8)	Недостаточность пируват дегидрогеназы	6 мес	5 лет
40	Другой вид ДЦП (G80.8)	Пропионовая ацидурия	С рождения	3 года
41	Другой вид ДЦП (G80.8)	Митохондриальная энцефаломииопатия	С рождения	3 года
42	Спастическая диплегия (G80.1)	Хромосомная патология уточненная: синдром микроделеции короткого плеча хромосомы 10: 10 p.14	С рождения	2 года
43	Другой вид ДЦП (G80.8)	Синдром Ретта	6 мес	13 лет

**Таблица 8. Продолжение**

№ п/п	Направительный диагноз	Верифицированный диагноз	Возраст дебюта	Возраст постановки диагноза
44	Другой вид ДЦП (G80.8)	Хромосомная патология уточненная: синдром микро-дупликации длинного плеча хромосомы 15: 15q11.2-q13.3	С рождения	3 года

*Примечание.* ДЦП — детский церебральный паралич, НМСН — наследственная моторно-сенсорная нейропатия, МПС — мукополисахаридоз.

Как показано в табл. 8, детям с наследственными болезнями наиболее часто (34; 77,3%) устанавливался диагноз G80.8 Другой вид ДЦП; 5 (11,3%) больным был выставлен диагноз G80.1 Спастическая диплегия, 4 (9,1%) — G80.0 Спастический церебральный паралич и только 1 (2,3%) — G80.2 Детская гемиплегия. Средний возраст постановки генетически детерминированного диагноза, подтвержденного молекулярно-генетическими исследованиями, составил  $5,02 \pm 3,5$  года.

В табл. 9 представлены диагностические методы, с помощью которых были верифицированы генетические болезни.

**Таблица 9. Методы верификации генетически детерминированных болезней у наблюдаемых пациентов**

№ п/п	Верифицированный диагноз	Метод верификации
1	Фронтотемпоральная дегенерация	Массовое параллельное секвенирование
2	Миодистрофия Ульриха	Массовое параллельное секвенирование
3	Болезнь Краббе	Секвенирование методом Сэнгера
4	Хромосомная патология уточненная: микродупликация короткого плеча хромосомы 16: 16p12.3	Метод мультиплексной амплификации лигированных проб (MLPA)
5	Спиноцеребеллярная атаксия	Массовое параллельное секвенирование
6	НМСН, тип 2 В1 (болезнь Шарко–Мари)	Массовое параллельное секвенирование
7	Сукраза-изомальтазная недостаточность	Массовое параллельное секвенирование, тандемная масс-спектрометрия

Таблица 9. Продолжение

№ п/п	Верифицированный диагноз	Метод верификации
8	Лейкодистрофия с гипомиелинизацией	Секвенирование методом Сэнгера
9	Миодистрофия Ульриха	Массовое параллельное секвенирование
10	Дискинезия с фациальными миокимиями	Массовое параллельное секвенирование
11	Болезнь Канаван	Секвенирование методом Сэнгера
12	Синдром Костелло	Массовое параллельное секвенирование
13	Лейкодистрофия Пелицеуса–Мерцбахера	Секвенирование методом Сэнгера
14	Лейкоэнцефалопатия с поражением ствола головного мозга и высоким уровнем лактата при магнитно-резонансной спектроскопии	Секвенирование методом Сэнгера
15	Болезнь Краббе	Секвенирование методом Сэнгера
16	L2-гидроксиглутаровая ацидурия	Массовое параллельное секвенирование, тандемная масс-спектрометрия
17	Хромосомная патология уточненная: микроделеция короткого плеча хромосомы 1: 1p36.33-p36.32	Хромосомный микроматричный анализ
18	МПС, тип 3 В (синдром Санфилиппо)	Секвенирование методом Сэнгера
19	МПС, тип 2 (синдром Хантера)	Секвенирование методом Сэнгера
20	НМСН, тип 1 (болезнь Русси–Леви)	Секвенирование методом Сэнгера
21	МПС, тип 2 (синдром Хантера)	Секвенирование методом Сэнгера
22	Болезнь Ниманна–Пика, тип С	Массовое параллельное секвенирование
23	Альфа-маннозидоз	Массовое параллельное секвенирование
24	Синдром Ретта	Секвенирование методом Сэнгера
25	Синдром Смита–Лемли–Опитца	Секвенирование методом Сэнгера
26	Синдром Айкарди–Гутьереса	Массовое параллельное секвенирование
27	МПС, тип 3 В (синдром Санфилиппо)	Секвенирование методом Сэнгера
28	Хромосомная патология уточненная: микродупликация длинного плеча хромосомы 19: 19q13.41	Хромосомный микроматричный анализ
29	Метилмалоновая ацидемия	Массовое параллельное секвенирование, тандемная масс-спектрометрия



Таблица 9. Продолжение

№ п/п	Верифицированный диагноз	Метод верификации
30	Аутосомно-доминантная семейная височная эпилепсия	Массовое параллельное секвенирование
31	Хромосомная патология уточненная: микроделеция короткого плеча хромосомы 1: 1p36.33-p36.32	Хромосомный микроматричный анализ
32	Глутаровая ацидурия, тип 2	Секвенирование методом Сэнгера, тандемная масс-спектрометрия
33	Хромосомная патология уточненная: микроделеция длинного плеча хромосомы 15: 15q15.3	Хромосомный микроматричный анализ
34	Хромосомная патология уточненная: синдром микродупликации длинного плеча хромосомы 15: 15q11.2	Метод мультиплексной амплификации лигированных проб (MLPA)
35	Хромосомная патология уточненная: синдром микроделеции длинного плеча хромосомы 7: 7q31.1	Хромосомный микроматричный анализ
36	Митохондриальная энцефаломиопатия	Массовое параллельное секвенирование
37	Митохондриальная энцефаломиопатия	Массовое параллельное секвенирование
38	МПС, тип 2 (синдром Хантера)	Секвенирование методом Сэнгера
39	Недостаточность пируват дегидрогеназы	Массовое параллельное секвенирование, тандемная масс-спектрометрия
40	Пропионовая ацидурия	Секвенирование методом Сэнгера, тандемная масс-спектрометрия
41	Митохондриальная энцефаломиопатия	Массовое параллельное секвенирование
42	Хромосомная патология уточненная: синдром микроделеции короткого плеча хромосомы 10: 10 p.14	Хромосомный микроматричный анализ
43	Синдром Ретта	Секвенирование методом Сэнгера
44	Хромосомная патология уточненная: синдром микродупликации длинного плеча хромосомы 15: 15q11.2-q13.3	Хромосомный микроматричный анализ

*Примечание.* ДЦП — детский церебральный паралич, НМСН — наследственная моторно-сенсорная нейропатия, МПС — мукополисахаридоз.

В исследование были включены 23 (52,3%) мальчика и 21 (47,7%) девочка. Анализ анамнестических данных пациентов с генетически детерминированными болезнями показал, что 3 (6,8%) ребенка были оценены на 1-й минуте жизни на 1–3 балла по шкале APGAR, 7 (15,9%) — на 4–6 баллов, 34 (77,3%) — на 7–9 баллов. Оценки по шкале APGAR на 5-й минуте жизни распределились следующим образом: на 1–3 балла не был оценен ни один из наблюдаемых пациентов, на 4–6 баллов — 5 (11,4%) пациентов, на 7–9 баллов — 39 (88,6%) больных. Таким образом, 77,3% (34) детей с наследственной патологией родились в удовлетворительном состоянии, а к 5-й минуте жизни удовлетворительное состояние констатировано у 88,6% (39) пациентов. Данное обстоятельство должно было обеспечить более критичное отношение специалистов при постановке диагноза ДЦП этой когорте детей и указать на возможно иной генез имеющихся у пациентов неврологических расстройств, исключая воздействие неблагоприятных перинатальных факторов.

Масса тела при рождении у детей с наследственными болезнями варьировала от 940 до 4430 г, средняя масса тела при рождении у наблюдаемых пациентов — 3210 г (2862,5; 3485,0).

Манифестация клинических симптомов заболевания у пациентов с генетически детерминированными болезнями варьировала от 0 месяцев до 3 лет и распределялась следующим образом: с рождения — у 25 (56,8%) детей, на первом году жизни — у 11 (25,0%), в возрасте 1–2 лет — у 3 (6,8%), с 2 до 3 лет — у 5 (11,4%).

У 2 (4,6%) пациентов на первом году жизни не отмечалось задержки психоречевого развития, у 2 (4,6%) детей имела место ее легкая степень, у 8 (18,1%) — среднетяжелая и у 32 (72,7%) — тяжелая задержка психоречевого развития. У 8 (18,1%) наблюдаемых пациентов не отмечалось задержки моторного развития на первом году жизни, в то время как у 12 (27,3%) детей она была среднетяжелой, у 24 (54,6%) — тяжелой степени.

Прогрессирующее течение заболевания было зарегистрировано у 34 (77,3%) пациентов, из них утрата ранее приобретенных навыков — у 20 (45,5%) больных.

Из 44 (100%) детей с генетически детерминированными заболеваниями были вакцинированы по индивидуальному календарю профилактических прививок 15 (34,1%) пациентов, медицинский отвод по основному заболеванию имел место у 29 (65,9%) больных.

У 35 (79,5%) наблюдаемых пациентов была проведена оценка глобального уровня формирования моторики с использованием системы

GMFCS, согласно которой у 5 (14,3%) детей отмечался GMFCS I уровня, у 7 (20,0%) — GMFCS II уровня, у 12 (34,3%) — GMFCS III уровня, у 8 (22,8%) — GMFCS IV уровня, у 3 (8,6%) — GMFCS V уровня. У 9 (20,5%) пациентов данная оценка не проведена, так как на момент включения в настоящее исследование генетический диагноз уже был верифицирован, а в анамнестических сведениях информация о ней отсутствовала.

Из 16 (36,4%) наблюдаемых пациентов, достигших возраста 4 лет, все были оценены по системе классификации мануальных способностей MACS для детей с ДЦП. Уровень 1 установлен у 5 (31,3%) пациентов, уровень 2 — у 7 (43,7%), уровень 3 — у 2 (12,5%), уровень 4 — у 2 (12,5%). Пятый уровень MACS не был зарегистрирован ни у одного ребенка.

Сочетание оценок по шкалам GMFCS и MACS на момент наблюдения пациентов с диагнозом ДЦП представлено в табл. 10.

При оценке психического статуса детей с наследственными болезнями было установлено, что у 2 (4,6%) пациентов степень отставания психического развития от возрастной нормы составляла 1 период, у 3 (6,8%) — 2–3 периода, в то время как у 39 (88,6%) детей — 4 и более периодов.

**Таблица 10.** Сочетание уровней GMFCS и MACS у пациентов с наследственными болезнями, исходно наблюдающихся с диагнозом «Детский церебральный паралич»

GMFCS, n (%)	MACS, n (%)				
	1	2	3	4	5
I	2 (4,5)	1 (2,3)	-	-	-
II	-	2 (4,5)	-	-	-
III	3 (6,8)	2 (4,5)	1 (2,3)	-	-
IV	-	2 (4,5)	1 (2,3)	1 (2,3)	-
V	-	-	-	1 (2,3)	-

Анализ зрительных нарушений у пациентов с наследственной патологией обнаружил наличие частичной атрофии зрительных нервов в 13 (29,5%) случаях, при этом снижение остроты зрения зафиксировано у 30 (68,2%) наблюдаемых больных. Сходящийся страбизм отмечался у 9 (20,4%) детей, в то время как расходящийся — у 5 (11,4%). У 30 (68,2%) пациентов страбизм не был зафиксирован.

Исследование сохранности слухового анализатора у наблюдаемых детей выявило снижение остроты слуха у 13 (29,5%), при этом сенсоневральная тугоухость зарегистрирована в 11 (25,0%) случаях. У 31 (70,5%) больного нарушений со стороны органов слуха не зафиксировано.

При исследовании неврологического статуса было выявлено наличие псевдобульбарного синдрома у 15 (34,1%) больных, слюнотечения — у 14 (31,8%), дисфагии — у 14 (31,8%). У 4 (9,1%) больных отмечалось сочетание псевдобульбарного синдрома и дисфагии, у 8 (18,2%) — сочетание псевдобульбарного синдрома, дисфагии и слюнотечения. При этом у 5 (11,4%) пациентов отмечалась белково-энергетическая недостаточность легкой степени, у 16 (36,4%) — умеренная, у 9 (20,4%) — тяжелой степени; у 14 (31,8%) пациентов белково-энергетическая недостаточность не зарегистрирована. Оперативное лечение в виде наложения гастростомы не проводилось ни одному ребенку с генетически детерминированным заболеванием.

У 2 (4,6%) детей наблюдались патологические изменения со стороны зубов в виде гипоплазии эмали и кариеса.

При оценке нейроортопедического статуса было установлено, что у 27 (61,3%) детей отсутствовали сформированные контрактуры суставов, в то время как у 5 (11,4%) пациентов они были зарегистрированы на 1 суставном уровне, у 4 (9,1%) — на 2 уровнях и у 8 (18,2%) — на 3 и более уровнях.

У 21 (47,7%) ребенка выявлена патологическая установка стоп, у 7 (15,9%) — их костные деформации; у 16 (36,4%) больных патологические изменения со стороны стоп не отмечались. Укорочение нижней конечности с одной стороны отмечено у 2 (4,5%) детей, в то время как двустороннего укорочения не имелось ни у одного ребенка. Одностороннее укорочение верхней конечности отмечалось в 2 (4,5%) случаях, двустороннее укорочение не зарегистрировано ни у одного больного. Ограничение отведения в тазобедренных суставах было двусторонним у 15 (34,1%) пациентов, у 29 (65,9%) детей оно не отмечалось.

Всем наблюдаемым пациентам было проведено рентгенологическое обследование тазобедренных суставов, по результатам которого выявлены следующие изменения: *coxa valga* — у 4 (9,1%) пациентов, нестабильность — у 3 (6,8%), дисплазия — у 3 (6,8%), подвывих — у 3 (6,8%), вывих — у 1 (2,3%). У 30 (68,2%) детей проведенное исследование не выявило патологических изменений.

Консервативное ортопедическое лечение у детей с наследственными болезнями проводилось спорадически только в 6 (13,6%) случаях, 38 (86,4%) больных его не получали. Оперативное лечение вторичной

нейроортопедической патологии проведено только 1 (2,3%) ребенку на одном суставном уровне.

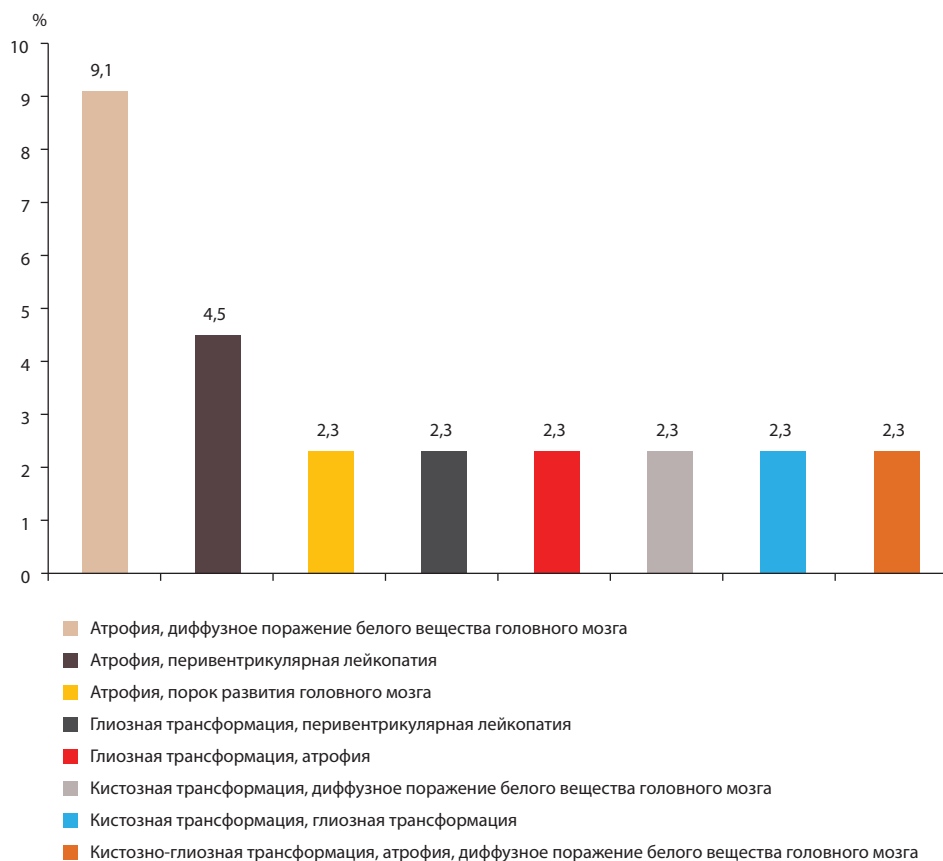
Для оценки биоэлектрической активности головного мозга и выявления эпилептиформной активности всем наблюдаемым пациентам проводился видео-ЭЭГ мониторинг различной продолжительности в зависимости от показаний (от 4 до 12 часов), включающий запись ЭЭГ как во время бодрствования, так и во время сна. Результаты исследования обнаружили наличие эпилептиформной активности у 23 (52,3%) пациентов с генетически обусловленной патологией, при этом региональная эпилептиформная активность была зарегистрирована у 23 (100%) пациентов, а диффузная — у 10 (43,5%). У 10 (43,5%) больных отмечалось сочетание региональной и диффузной эпилептиформной активности. Эпилептиформная активность в бодрствовании зарегистрирована у 22 (95,6%) пациентов, так же как и во сне — у 22 (95,6%). Несмотря на наличие эпилептиформной активности у 23 (52,3%) пациентов с наследственной патологией, только у 12 (52,2%) из них была диагностирована эпилепсия: у 9 (75,0%) — генетическая, у 1 (8,3%) — метаболическая и у 2 (16,7%) — структурная. Таким образом, эпилепсия отмечалась у 12 (27,3%) детей с генетически детерминированными болезнями.

По своей семиологии эпилептические приступы подразделялись на билатеральные с фокальным началом — у 5 (41,7%) детей, фокальные — у 5 (41,7%), генерализованные — у 2 (16,6%). Терапию антиконвульсантами в анамнезе получали 13 (56,5%) детей с выявленной эпилептиформной активностью, при этом 1 (4,3%) ребенок получал противосудорожную терапию, не имея судорожных приступов. На момент включения в исследование на антиэпилептической терапии находилось 10 (83,3%) детей с эпилепсией, остальным пациентам указанная терапия была отменена в связи с клинико-медикаментозной ремиссией.

При обследовании всех наблюдаемых пациентов была использована нейровизуализация — МРТ головного мозга. Данный метод исследования обнаружил наличие диффузной церебральной атрофии у 15 (34,1%) детей, глиозной трансформации — у 5 (11,4%), кистозной трансформации — у 4 (9,1%), перивентрикулярной лейкопатии — у 6 (13,6%), врожденных пороков развития головного мозга — у 6 (13,6%), диффузного поражения белого вещества головного мозга — у 18 (41,0%). У 4 (9,1%) детей отмечалось сочетание диффузной церебральной атрофии с диффузным поражением белого вещества головного мозга, у 2 (4,5%) — диффузной церебральной атрофии с перивентрикулярной лейкопатией, у 1 (2,3%) —

диффузной церебральной атрофии с врожденным пороком развития головного мозга, у 1 (2,3%) — глиозной трансформации с перивентрикулярной лейкопатией, у 1 (2,3%) — глиозной трансформации с диффузной церебральной атрофией, у 1 (2,3%) — кистозной трансформации с диффузным поражением белого вещества головного мозга, у 1 (2,3%) — кистозной трансформации с глиозной трансформацией, у 1 (2,3%) — кистозной, глиозной трансформаций, диффузной церебральной атрофии с диффузным поражением белого вещества головного мозга (рис. 7).

Анализ терапевтических методов, применяемых у пациентов, страдающих наследственными болезнями, обнаружил, что нейротрофическая терапия применялась курсами на протяжении всей жизни у 41 (93,2%) ребенка, на момент включения пациентов в исследование их число составило 26 (59,1%).



**Рис. 7.** Сочетание структурных повреждений головного мозга у пациентов с наследственными болезнями

Применение антиспастических препаратов курсами по несколько месяцев несколько раз в год на протяжении всей жизни зарегистрировано у 11 (25,0%) детей, на момент включения в исследование миорелаксанты не принимал ни один наблюдаемый пациент (44; 100%). Анализ анамнестических данных установил, что ботулинотерапия проводилась 1 (2,3%) ребенку, в то время как на момент включения в исследование ее проведение потребовалось 5 (11,4%) пациентам.

Из методов немедикаментозной реабилитации наблюдаемые пациенты получали физиотерапию: магнитотерапию — 37 (84,1%), тепловые процедуры (озокерит, парафин) — 34 (77,3%), электропроцедуры — 23 (52,3%), лазеротерапию — 8 (18,2%). Курсы массажа получали 42 (95,5%) ребенка, занятия лечебной физкультурой — 43 (97,7%).

Таким образом, проведенный анализ обнаружил, что пациенты с наследственными болезнями чаще всего имели высокие оценки по шкале APGAR как на 1-й, так и на 5-й минутах жизни — 77,3 и 88,6% соответственно. Средняя масса тела при рождении также была в пределах нормальных величин и составляла 3210 г (2862,5; 3485,0). У 8 (18,1%) пациентов манифестация клинических симптомов заболевания отмечалась после 1 года жизни. Кроме того, у 18,1% больных отмечались нормальные показатели моторного развития на первом году жизни, что не зарегистрировано ни у одного ребенка с ДЦП. Необходимо отметить, что нарастание степени отставания психического развития и выраженности двигательных нарушений по мере роста, утрата ранее приобретенных психических и моторных навыков у пациентов с генетически детерминированными болезнями свидетельствуют о прогрессирующем их течении в подавляющем числе наблюдений, в отличие от пациентов с ДЦП, для которого нехарактерно прогрессирование. Следует отметить, что частота встречаемости врожденных пороков развития головного мозга у пациентов с наследственными болезнями была максимальной среди всех наблюдаемых пациентов и составляла 13,6%. Несмотря на все вышперечисленное, средний возраст верификации наследственных болезней у наблюдаемых пациентов составил  $5,02 \pm 3,5$  года.

Сравнительный анализ клинико-инструментальных характеристик самой тяжелой формы ДЦП — спастического церебрального паралича, другого вида ДЦП и генетических болезней показал, что другой вид ДЦП занимает промежуточное положение между спастическим церебральным параличом и наследственными болезнями (табл. 11).

Необходимо отметить, что прогрессирующее течение заболевания, утра-та ранее приобретенных психических и моторных навыков, диффузное поражение белого вещества головного мозга по данным МРТ головного мозга, характерные для наследственных болезней, отмечались только у пациентов со смешанными формами ДЦП (G80.8 Другой вид ДЦП) и не были зарегистрированы ни у одного пациента со спастическими формами ДЦП. В то же время масса тела при рождении более 2500 г, оценка по шкале APGAR 7–9 баллов как на 1-й, так и на 5-й минутах жизни, сенсоневральная тугоухость и врожденные пороки развития головного мозга по данным МРТ головного мозга были зарегистрированы чаще у пациентов с G80.8 Другой вид ДЦП, чем при спастическом церебральном параличе — наиболее тяжелой форме ДЦП. Наблюдаемые с генетически детерминированными болезнями пациенты имели направительный диагноз G80.8 Другой вид ДЦП в 77,3% случаев. Все вышеизложенное позволяет предположить, что некоторые пациенты, наблюдающиеся в настоящее время с диагнозом G80.8 Другой вид ДЦП, «маскируют» генетически детерминированные заболевания и должны быть дообследованы с привлечением медицинских генетиков и проведением генетических исследований.

**Таблица 11.** Клинико-инструментальные характеристики пациентов с детским церебральным параличом и наследственными болезнями

Анализируемый признак		Спастический церебральный паралич, n = 103	Другой вид ДЦП, n = 66	Наследственные болезни, n = 44
Шкала APGAR, 1-я минута, баллы	1–3	36 (34,9%)	15 (22,7%)	3 (6,8%)
	4–6	46 (44,7%)	16 (24,3%)	7 (15,9%)
	7–9	21 (20,4%)	35 (53,0%)	34 (77,3%)
Шкала APGAR, 5-я минута, баллы	1–3	9 (8,7%)	4 (6,1%)	-
	4–6	53 (51,5%)	19 (28,8%)	5 (11,4%)
	7–9	41 (39,8%)	43 (65,1%)	39 (88,6%)
Средняя масса тела при рождении, г	-	2250 (1400; 3200)	3200 (2797,5; 3625)	3210 (2862,5; 3485)
Дебют с рождения	-	103 (100%)	50 (75,8%)	25 (56,8%)
Дебют после 1 года жизни	-	-	7 (10,6%)	8 (18,1%)



Таблица 11. Продолжение

Анализируемый признак		Спастический церебральный паралич, <i>n</i> = 103	Другой вид ДЦП, <i>n</i> = 66	Наслед- ственные болезни, <i>n</i> = 44
Задержка психоречевого развития на первом году жизни	Отсутствие	-	-	2 (4,6%)
	Легкая	-	4 (6,1%)	2 (4,6%)
	Средней тяжести	5 (4,8%)	9 (13,6%)	8 (18,1%)
	Тяжелая	98 (95,2%)	53 (80,3%)	32 (72,7%)
Задержка моторного развития на первом году	Отсутствие	-	-	8 (18,1%)
	Легкая	-	-	-
	Средней тяжести	-	11 (16,7%)	12 (27,3%)
	Тяжелая	103 (100%)	55 (83,3%)	24 (54,6%)
Прогрес- сирующее течение заболевания	-	-	4 (6,1%)	34 (77,3%)
Утрата ранее приобретенных навыков	-	-	3 (4,5%)	20 (45,5%)
Вакцинация	По календарю	-	-	-
	Индивидуальный календарь	10 (9,7%)	17 (25,8%)	15 (34,1%)
	Мед. отвод по заболеванию	93 (90,3%)	49 (74,2%)	29 (65,9%)
GMFCS	I	-	6 (9,1%)	5 (14,3%)
	II	-	9 (13,6%)	7 (20,0%)
	III	-	15 (22,7%)	12 (34,3%)
	IV	63 (61,2%)	19 (28,8%)	8 (22,8%)
	V	40 (38,8%)	17 (25,8%)	3 (8,6%)
MACS	1	-	6 (20,0%)	5 (31,3%)
	2	-	10 (33,3%)	7 (43,7%)
	3	-	6 (20,0%)	2 (12,5%)
	4	16 (40,0%)	5 (16,7%)	2 (12,5%)
	5	24 (60,0%)	3 (10,0%)	-
Степень отставания психического развития	1 период	-	-	2 (4,6%)
	2–3 периода	11 (10,7%)	12 (18,0%)	3 (6,8%)
	4 и более периодов	92 (89,3%)	54 (82,0%)	39 (88,6%)

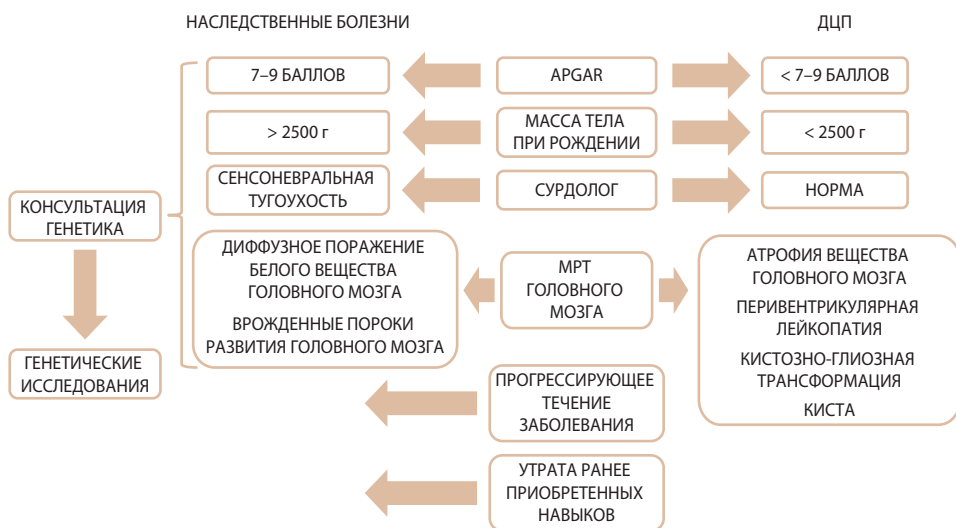
Таблица 11. Продолжение

Анализируемый признак		Спастический церебральный паралич, <i>n</i> = 103	Другой вид ДЦП, <i>n</i> = 66	Наслед- ственные болезни, <i>n</i> = 44
Частичная атрофия зрительных нервов		69 (67,0%)	21 (31,8%)	13 (29,5%)
Снижение остроты зрения		103 (100%)	51 (77,3%)	30 (68,2%)
Страбизм	Отсутствие	31 (30,1%)	37 (56,1%)	30 (68,2%)
	Сходящийся	44 (42,7%)	23 (34,8%)	9 (20,4%)
	Расходящийся	28 (27,2%)	6 (9,1%)	5 (11,4%)
Снижение остроты слуха		12 (11,6%)	14 (21,2%)	13 (29,5%)
Сенсоневральная тугоухость		10 (9,7%)	12 (18,2%)	11 (25,0%)
Псевдобульбарный синдром		63 (61,2%)	31 (47,0%)	15 (34,1%)
Слюнотечение		30 (29,1%)	18 (27,3%)	14 (31,8%)
Дисфагия		57 (55,3%)	28 (42,4%)	14 (31,8%)
Гипоплазия эмали зубов, кариес		38 (36,9%)	7 (10,6%)	2 (4,6%)
Белково-энер- гетическая недостаточность, степень	Отсутствие	13 (12,6%)	16 (24,2%)	14 (31,8%)
	Легкая	8 (7,8%)	7 (10,6%)	5 (11,4%)
	Умеренная	50 (48,5%)	25 (38,0%)	16 (36,4%)
	Тяжелая	32 (31,1%)	18 (27,2%)	9 (20,4%)
Контрактуры суставов, уровни	Отсутствие	15 (14,6%)	43 (65,1%)	27 (61,3%)
	1	13 (12,6%)	6 (9,1%)	5 (11,4%)
	2	21 (20,4%)	4 (6,1%)	4 (9,1%)
	3 и более	54 (52,4%)	13 (19,7%)	8 (18,2%)
Стопы	Норма	2 (1,9%)	23 (34,8%)	16 (36,4%)
	Установка	48 (46,6%)	32 (48,5%)	21 (47,7%)
	Деформация	53 (51,5%)	11 (16,7%)	7 (15,9%)
Укорочение верхней конечности	Одностороннее	2 (1,9%)	1 (1,5%)	2 (4,5%)
	Двустороннее	2 (1,9%)	-	-
Укорочение нижней конечности	Одностороннее	3 (2,9%)	-	2 (4,5%)
	Двустороннее	2 (1,9%)	-	-
Ограничение отведения в тазобедренных суставах	Отсутствие	3 (3,0%)	40 (60,6%)	29 (65,9%)
	Одностороннее	-	-	-
	Двустороннее	100 (97%)	26 (39,4%)	15 (34,1%)

Таблица 11. Продолжение

Анализируемый признак		Спастический церебральный паралич, <i>n</i> = 103	Другой вид ДЦП, <i>n</i> = 66	Наслед- ственные болезни, <i>n</i> = 44
Рентгенография тазобедренных суставов	Норма	2 (1,9%)	36 (54,6%)	30 (68,2%)
	Нестабильность	3 (2,9%)	3 (4,5%)	3 (6,8%)
	Дисплазия	8 (7,8%)	5 (7,6%)	3 (6,8%)
	Подвывих	35 (34,0%)	8 (12,1%)	3 (6,8%)
	Вывих	7 (6,8%)	1 (1,5%)	1 (2,3%)
	<i>Coxa valga</i>	48 (46,6%)	13 (19,7%)	4 (9,1%)
Эпилепти- формная активность	Отсутствие	23 (22,3%)	25 (37,9%)	21 (47,7%)
	Наличие	80 (77,7%)	41 (62,1%)	23 (52,3%)
	Региональная	80 (100%)	41 (100%)	23 (100%)
	Диффузная	37 (46,2%)	18 (43,9%)	10 (43,5%)
	Бодрствование	77 (96,2%)	41 (100%)	22 (95,6%)
	Сон	80 (100%)	41 (100%)	22 (95,6%)
Эпилепсия			60 (58,2%)	12 (27,3%)
Семиология эпилептических приступов	Фокальные	20 (33,3%)	6 (31,6%)	5 (41,7%)
	Билатеральные с фокальным началом	33 (55,0%)	9 (47,4%)	5 (41,7%)
	Генерализованные	7 (11,7%)	4 (21,0%)	2 (16,6%)
Магнитно- резонансная томография головного мозга	Атрофия	93 (90,3%)	38 (57,6%)	15 (34,1%)
	Глиоз	82 (79,6%)	25 (37,9%)	5 (11,4%)
	Киста	-	-	-
	Кистозная трансформация	65 (63,1%)	16 (24,2%)	4 (9,1%)
	Перивентри- кулярная лейкопатия	16 (15,5%)	16 (24,2%)	6 (13,6%)
	Диффузное поражение белого вещества	-	12 (18,2%)	18 (41,0%)
	Врожденный порок развития	6 (5,8%)	6 (9,1%)	6 (13,6%)

На основании полученных в ходе исследования результатов был разработан дифференциально-диагностический алгоритм ДЦП с наследственными болезнями (рис. 8).



**Рис. 8.** Дифференциально-диагностический алгоритм детского церебрального паралича с наследственными болезнями

## 2.1. Клинический пример 1

Девочка София М., 7 лет, обратилась в педиатрическое отделение ФГБУ «Поликлиника № 1» Управления делами Президента РФ с жалобами, со слов мамы, на утрату ребенком ранее приобретенных психоречевых и моторных навыков, нарушение поведения в виде аффективных вспышек с элементами агрессии и аутоагрессии, изменение походки (ходьба неустойчивая, на широко расставленных, «не гнущихся» ногах), частый жидкий стул на протяжении последних 6 месяцев.

**Анамнез.** Из анамнеза известно, что ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в I и III триместрах, по поводу чего мама находилась на стационарном лечении. Роды срочные, самостоятельные, со стимуляцией, проведен амниоцентез. Закричала сразу, громко. Оценка по шкале АРГАР 8/8 баллов. Масса тела при рождении 3400 г, длина 50 см. Психоречевое и моторное развитие на первом году жизни по возрасту.

В 2,5 года после вакцинации от полиомиелита в течение недели отмечались слабость и вялость ребенка, купировавшиеся самостоятельно. В 2 года 8 мес девочка была прооперирована под местной анестезией по поводу аденоидов 4-й ст., в постоперационном периоде отмечалось

длительное профузное носовое кровотечение. До 5 лет моторное и психическое развитие ребенка соответствовало возрастной норме: девочка рисовала, писала печатные буквы, интересовалась предметами, активно манипулировала ими, поднималась по лестнице, в полном объеме понимала обращенную речь и использовала в экспрессивной речи сложные предложения (рис. 9–11).

С 5 лет мама девочки стала отмечать постепенную утрату ребенком ранее приобретенных навыков: перестала рисовать фигуры, буквы; речь стала смазанной, невнятной («каша во рту»), чаще стала использовать жестовую речь и рассеивать гласные звуки; нарушилось поведение, появились «истерики» с элементами агрессии и аутоагрессии; девочка стала плохо жевать, поперхиваться твердой пищей, появилось слюнотечение; изменился рисунок ходьбы (пошатывалась, ходила на широко расставленных ногах). По месту жительства в возрасте 5 лет неврологом был установлен диагноз: «Детский церебральный паралич, смешанная форма. Задержка психоречевого развития. Синдром гиперактивности».

На протяжении 2 лет ребенок регулярно получал курсовое лечение ноотропными, сосудистыми и метаболическими лекарственными средствами по поводу ДЦП, смешанной формы. Со слов мамы, на фоне проводимой терапии отмечалась отрицательная



**Рис. 9.** Пациентка София М., 7 лет: до 5 лет жизни проявляла интерес к предметам



**Рис. 10.** Пациентка София М., 7 лет: до 5 лет жизни манипулировала предметами адекватно обстановке и возрасту



**Рис. 11.** Пациентка София М., 7 лет: до 5 лет жизни самостоятельно поднималась по лестнице на детской площадке



**Рис. 12.** Пациентка София М., 7 лет: фенотипические особенности при поступлении в педиатрическое отделение ФГБУ «Поликлиника № 1» Управления делами Президента РФ

динамика с нарастанием клинической симптоматики и неуклонным прогрессированием заболевания.

**Соматический статус.** Общее состояние тяжелое. Индивидуальные особенности фенотипа: изменения лица по типу «гаргоилизма», макро-, скафоцефалия, широкая запавающая переносица, толстые мочки ушей, макроглоссия, деформация верхней и нижней челюсти, готическое небо, широко расставленные зубы конической формы, плотные кожные покровы, густые жесткие волосы, гирсутизм (рис. 12). Температура тела 36,0°C. Положение активное. Вес 30 кг. Рост стоя 130 см. Состояние питания соответствует возрасту. Кожные покровы физиологической окраски, чистые от сыпи. Слизистые оболочки чистые. Зев, миндалины — розовые. Подкожная клетчатка развита удовлетвори-

тельно, распределена равномерно. Лимфатическая система без системного увеличения.

Костная система: килевидная деформация грудной клетки, поперечное плоскостопие, контрактуры крупных суставов конечностей и в позвоночном столбе, выражен поясничный гиперлордоз, стопы деформированы. Островоспалительных изменений в суставах нет. Органы дыхания: носовое дыхание свободное, в легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Частота дыхания (ЧД) 22 дв./мин. Органы кровообращения: тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 90 уд./мин. Мочеполовая система: мочеиспускание свободное, безболезненное. Дизурических явлений нет. Органы чувств: зрение снижено; слух сохранен (ориентировочно).

**Психоневрологический статус.** Сознание ясное. Общемозговой и менингеальной симптоматики на момент осмотра нет. Интеллектуально-мнестические функции: продуктивному контакту не доступна, эмоции малодифференцированы, импульсивна, двигательно расторможена,

неуклюжа. Периодически проявляет упрямство, негативизм, выражены протестные реакции с элементами агрессии/аутоагрессии. Импрессивная речь в ограниченном объеме. Экспрессивная речь — отдельные эмоционально окрашенные звуки, несколько слов, простые предложения («мама дай»), жестовая речь. Простые инструкции выполняет ограниченно — после многократного повторения, жестовой поддержки. Внимание привлекается с трудом, удерживается кратковременно, быстро истощается. Манипулятивная деятельность бесцельная. Игра носит разрушительный характер. Игрушки, предметы вызывают кратковременный интерес с последующим их бросанием. Обучение затруднено, приобретенные навыки без регулярного повторения быстро утрачивает. Навыки самообслуживания — самостоятельно ест, одевается, раздеваться не умеет. Черепные нервы: острота зрения снижена ОУ. Глазные щели симметричны. Движения глазных яблок в полном объеме. Зрачки симметричны, прямая и содружественная реакции, реакции на конвергенцию и аккомодацию сохранены, D = S. Нистагма нет. Тригеминальные точки безболезненны. Функции жевательной мускулатуры не нарушены. Лицо симметрично, гипомимично, рот приоткрыт, гиперсаливация. Нёбный язычок (*uvula*), язык по средней линии. Глотание нарушено, высокие глоточные рефлексy, редкое поперхивание твердой пищей. Псевдобульбарный синдром. Голос глухой. Дизартрия. Нёбный, глоточный рефлексy высокие, D = S. Двигательная сфера: объем активных и пассивных движений в руках, ногах и в позвоночном столбе снижен за счет тугоподвижности суставов, D = S. Мышечный тонус физиологический, D = S. Сухожильные рефлексy живые, клonusов нет. Патологические рефлексy не вызываются. Брюшные рефлексy живые, D = S. Чувствительную сферу оценить невозможно. Координаторная сфера: интенции, дисметрии при произвольных движениях не выявляется, походка на широко расставленных ногах, «штампующая», при ходьбе ноги в коленных суставах не сгибает, варусная установка стоп. Навыки: встает, садится, ходит, спускаться/подниматься по лестнице самостоятельно не может. Мелкая моторика развита недостаточно: использует указательный жест, пинцетный захват, листает страницы книги, нажимает на кнопки, расстегивает пуговицы. Тазовые функции: не нарушены, навыки опрятности утеряны.

### **Результаты обследований**

*Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: признаки диффузного паренхиматозного процесса в печени, умеренной гепатоме-*

галии, выраженной спленомегалии; вторичные изменения поджелудочной железы; нарушение моторики верхних отделов желудочно-кишечного тракта.

**Эхокардиография:** уплотнение створок митрального клапана с регургитацией 1-й степени, остальные клапаны без особенностей. Полости сердца не расширены, стенки не утолщены, перегородки интактны, крупные.

**Видео-ЭЭГ мониторинг продолжительностью 10 ч в состоянии пассивного, активного бодрствования и ночного сна:** выраженные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга, эпилептиформная активность не зарегистрирована. Выявлена патология сна: сон носит кратковременный, прерывистый, поверхностный характер, отмечены повышенная частота ночных пробуждений и длительные эпизоды отсутствия сна в ночные часы. Стадии глубокого сна в ходе исследования не регистрируются.

**МРТ головного мозга:** диффузные атрофические изменения вещества больших полушарий головного мозга, расширение субарахноидальных ликворных пространств, вторичное расширение желудочковой системы без признаков нарушения ликворотока. Заключение: МР-картина диффузных атрофических изменений вещества головного мозга, вторичной вентрикуломегалии, одиночной мелкой интракаллезной кисты.

На основании жалоб на момент обращения, данных анамнеза, результатов клинического осмотра и инструментальных методов исследования у ребенка был заподозрен мукополисахаридоз и проведено дообследование.

**Электрофорез гликозаминогликанов:** по результатам одномерного электрофореза гликозаминогликанов выявлена повышенная экскреция гепарансульфата с мочой.

**Энзимодиагностика:** N-ацетил-альфа-D-глюкозаминидаза активность 67,5 нМ/мл пл/24 ч (плазма) при норме 257,90–611,10 нМ/мл пл/24 ч.

Гепарансульфат сульфамидаза активность 1,9 нМ/мг/17 ч (лейкоциты) при норме 1,80–6,80 нМ/мг/17 ч.

**Молекулярно-генетическое исследование:** выявлены мутации с. 209G>T и с. 358G>T в компаунд-гетерозиготном состоянии, приводящие к аминокислотной замене р.Gly70Val и преждевременной терминации трансляции р.Glu120X соответственно. Обе мутации ранее не описаны, по данным компьютерного анализа (Alamut Visual) являются патогенными и могут приводить к развитию мукополисахаридоза, тип 3В.



Ребенку был верифицирован **клинический диагноз**: Мукополисахаридоз III В (болезнь Санфилиппо В). Псевдобульбарный синдром. Деменция. Килевидная деформация грудной клетки. Множественные контрактуры крупных суставов. Гепатоспленомегалия. Вторичные изменения поджелудочной железы. Хроническая диарея.

Таким образом, представленный клинический пример наглядно демонстрирует, как врачебные диагностические ошибки влекут за собой неадекватные терапевтические подходы, которые не только не приводят к улучшению состояния пациентов, но и способны значительно его ухудшить и ускорить прогрессирование заболевания. Хорошо известно, что при мукополисахаридозе — заболевании, относящемся к наследственным лизосомным болезням накопления, при которых нарушается катаболизм гликозаминогликанов и происходит их аккумуляция в различных органах и тканях организма, противопоказано назначение нейротрофической, сосудистой и метаболической терапии, так как она способствует более интенсивному отложению гликозаминогликанов и, следовательно, нарастанию клинических симптомов болезни.

Очевидно, что неотягощенный перинатальный анамнез (относительно гладкое течение беременности, высокие оценки по шкале APGAR, нормальные весо-ростовые показатели при рождении), фенотипические особенности ребенка, моторное и психическое развитие, соответствующее возрасту до 5 лет, утрата ранее приобретенных психических и моторных навыков (дементный синдром); неуклонно прогрессивное течение заболевания, диффузная корково-подкорковая атрофия вещества головного мозга, гепатоспленомегалия определяют неправомерность установленного ребенку диагноза ДЦП, смешанная форма. Все это еще раз подтверждает необходимость сопоставления анамнестических и клинико-инструментальных данных при постановке диагноза ДЦП и подчеркивает необходимость сохранения врачами определенной настороженности в отношении наследственных болезней у детей и своевременного привлечения генетиков к их сопровождению.

## 2.2. Клинический пример 2

Девочка Виктория Ш., 2 года, поступила в отделение психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава РФ с жалобами, со слов мамы, на задержку моторного (не сидит, не стоит, не ходит) и психоречевого (не говорит) развития.

**Анамнез.** Из анамнеза известно, что ребенок от 2-й беременности (1-я беременность — замершая), протекавшей на фоне угрозы прерывания на 24-й неделе беременности. Роды первые, преждевременные, на 33–34-й неделе путем экстренного кесарева сечения. Масса тела при рождении 1400 г, длина тела 41 см. Оценка по шкале APGAR 6–8 баллов. При рождении у девочки отмечалась дыхательная недостаточность 1-й степени, которая нарастала в течение суток, в связи с чем ребенок был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, где находился на искусственной вентиляции легких в течение 7 дней.

На первом году жизни девочка наблюдалась с диагнозом «Последствия гипоксически-ишемического поражения центральной нервной системы (ЦНС), синдром двигательных нарушений. Постгипоксическая кардиопатия, открытое овальное окно. Транзиторная неонатальная гипокальциемия. Ишемическая нефропатия. Гипоплазия левой почки. Задержка внутриутробного развития». Ребенок не прошел аудиологический скрининг (неоднократно на первом году жизни), в связи с чем был установлен предварительный диагноз «Двусторонняя смешанная тугоухость I–II степени». Психоречевое и моторное развитие на первом году жизни протекало с задержкой средней степени тяжести. На протяжении первых двух лет жизни девочка 4 раза перенесла пиелонефрит. В 2 года был установлен диагноз «Пузырно-мочеточниковый рефлюкс 4-й степени. Гипоплазия левой почки. Нефункционирующая левая почка». С целью коррекции порока, купирования рефлюкса мочи в мочеточник выполнена эндоскопическая пластика устья правого мочеточника гелевым имплантом Вантрис (Vantris), одновременно выполнено удаление левой почки и мочеточника. Ранний послеоперационный период протекал гладко.

**Соматический статус.** Общее состояние ребенка средней тяжести. Температура тела 37,1°C. Положение активное. Вес 10 кг. Рост стоя 80 см. Состояние питания удовлетворительное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, умеренно влажные. Слизистые оболочки чистые. Зев, миндалины — розовые. Подкожная клетчатка развита удовлетворительно, распределена равномерно. Лимфатическая система без системного увеличения. Костная система без выраженных деформаций. Островоспалительных изменений в суставах нет. Мышцы, суставы: ограничение объема движений в коленных и тазобедренных суставах. Органы дыхания: носовое дыхание не затруднено. Аускультативно: пуэрильное дыхание, хрипов нет. ЧДД 26 дв./мин. Органы кровообращения: тоны

сердца ясные, ритмичные. Артериальное давление 90/60 мм рт. ст. ЧСС 110 уд./мин. Органы пищеварения: живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Мочеполовая система: мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей.

**Психоневрологический статус.** Общемозговой и менингеальной симптоматики нет. Череп обычной формы. Множественные стигмы дизэмбриогенеза: мелкие черты лица, маленький нос, короткий фильтр, плоская широкая переносица, рот с опущенными вниз уголками губ, диспластичные, уменьшенные в размерах, низкопосаженные ушные раковины, эпикант. На осмотр реагирует спокойно, зрительный контакт кратковременный. Черепные нервы: взгляд фиксирует кратковременно, за предметами следит. Глазные щели OD = OS. Сходящийся страбизм OS > OD. Птоза и нистагма нет. Движения глазных яблок в полном объеме, зрачки округлой формы, D = S, реакция на свет (прямая и содружественная) живая. Лицо симметрично, мимика живая. На звуки реагирует поворотом головы. Глотание не нарушено. Фонация не нарушена. *Uvula* по средней линии. Язык по средней линии. В двигательной сфере: ограничение разгибания в коленных суставах, разведения в тазобедренных суставах. Мышечный тонус повышен в ногах по спастическому типу, D = S, при этом отмечается снижение мышечного тонуса в дистальных отделах нижних конечностей, D = S. Сухожильные рефлексы с рук живые, с ног — высокие, с расширением рефлексогенных зон, D = S. Клонусов стоп нет. Рефлекс Бабинского положительный с двух сторон. При вертикализации — опора на передние отделы стоп. Моторные навыки: голову держит устойчиво, переворачивается с живота на спину и со спины на живот, самостоятельно садится и сидит, не ползает, не стоит у опоры. Тазовые функции: центральные — в стадии формирования, периферические — не нарушены.

### **Результаты обследований**

*Рентгенография тазобедренных суставов:* рентгенологические признаки *coxa valga* с двух сторон. Диспластический тип строения крыш вертлужных впадин. Латерализация головок бедренных костей с двух сторон, больше слева (нельзя исключить подвывих).

*Зрительные вызванные потенциалы:* в ответ на стимуляцию светодиодной вспышкой получены четкие, высокоамплитудные зрительные вызванные потенциалы с обеих сторон. Слева и справа латентность пика

P100 колеблется между соответствующей возрастной норме и слегка увеличенной. Заключение: тенденция к замедлению проведения зрительной афферентации на кору.

**Слуховые вызванные потенциалы:** с обеих сторон проведение по слуховым структурам ствола головного мозга замедлено на уровне между улиткой и нижней частью моста.

**Консультация сурдолога:** двусторонняя сенсоневральная тугоухость.

**МРТ головного мозга:** субкортикально, супра- и перивентрикулярно в белом веществе головного мозга определяются очаговые изменения гиперинтенсивного МР-сигнала на T2-ВИ, FLAIR, вероятно, гипоксически-ишемического генеза. Заключение: МР-картина перивентрикулярных очаговых изменений белого вещества головного мозга, вероятно, гипоксически-ишемического генеза; МР-данных за объемное поражение вещества головного мозга не получено.

*Видео-ЭЭГ мониторинг (сон, бодрствование) в течение 12 ч:* паттерн ЭЭГ непрерывный, структурированный. Во второй стадии сна регистрируется диффузная полиморфная активность дельта-, тета-диапазонов амплитудным уровнем 90 мкВ. Сигма-ритм максимально представлен в центральной области. Выражены К-комплексы, вертекс-потенциалы. При углублении сна отмечается нарастание амплитуды и индекса низкочастотной дельта-активности с выраженным затылочно-лобным градиентом. Эпилептиформная активность, локальные изменения не зарегистрированы.

*Консультация генетика:* мелкие черты лица, маленький нос, короткий фильтр, плоская переносица, рот с опущенными вниз уголками губ, диспластичные, уменьшенные в размерах, низкопосаженные ушные раковины, светлые волосы, задержка моторного и психоречевого развития. С учетом имеющихся жалоб родителей, анамнестических данных, фенотипических особенностей и клинической картины показано дообследование ребенка — хромосомный микроматричный анализ.

*Хромосомный микроматричный анализ:* микроделеция короткого плеча хромосомы 10: 10 p.14.

Ребенку был установлен **клинический диагноз:** Детский церебральный паралич: спастическая диплегия. GMFCS IV. Задержка психоречевого развития. Хромосомная патология уточненная: микроделеция короткого плеча хромосомы 10: 10p.14.

В противоположность предыдущему клиническому случаю, данный пример наглядно демонстрирует правомочность постановки диагно-

за ДЦП в описанной клинической ситуации. Можно предположить, что именно наличие хромосомной патологии спровоцировало преждевременные роды и привело к последующему развитию ДЦП у данного пациента. Несомненно, что ребенок, рожденный на сроках гестации 33–34 недели с признаками дыхательной недостаточности, находящийся в течение 7 дней на искусственной вентиляции легких и с рождения развивающийся со среднетяжелой задержкой психоречевого и моторного развития, имеющий описанные выше нарушения в психоневрологическом статусе и патологические изменения по данным инструментальных методов исследований, болен ДЦП — спастической диплегией.

Тем не менее анамнестические данные, указывающие на наличие замершей первой беременности, преждевременные роды без значимого провоцирующего фактора (со слов мамы), множественные стигмы дизэмбриогенеза, врожденный порок развития левой почки обуславливают необходимость и целесообразность проведения дообследования, исключая/подтверждающего наследственный генез заболевания ребенка. Данная стратегия имеет не только медицинское, но и социальное значение, так как нацелена на предотвращение повторного рождения больного ребенка в семье с выявленной генетической патологией и на сокращение количества пациентов с наследственной патологией в масштабах нашей страны. В приведенном клиническом примере оба родителя пробанда направлены на генетическое обследование — поиск микроделеции короткого плеча хромосомы 10 — 10p.14.

### **ГЛАВА 3. НУТРИТИВНЫЙ СТАТУС ПАЦИЕНТОВ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ И СОПУТСТВУЮЩЕЙ БЕЛКОВО-ЭНЕРГЕТИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ**

Углубленное исследование нутритивного статуса было проведено 27 пациентам с ДЦП (G80) и сопутствующей белково-энергетической недостаточностью, из них 11 (40,7%) девочкам, 16 (59,3%) мальчикам. У 17 (63,0%) больных был установлен диагноз G80.0 Спастический церебральный паралич, у 5 (18,5%) — G80.1 Спастическая диплегия, у 3 (11,1%) — G80.2 Детская гемиплегия, у 2 (7,4%) — G80.8 Другой вид ДЦП. У 24 (88,9%) детей отмечалась дисфагия, у 22 (81,5%)х — псевдобульбарный синдром, сочетание дисфагии с псевдобульбарным синдромом зарегистрировано в 22 (81,5%) случаях. У 15 (55,6%) детей зафиксирован нерегулярный стул твердыми каловыми массами, что сочеталось с признаками дисфункции билиарного тракта.

Возраст пациентов варьировал от 5 до 11 лет. Средний возраст больных составил 7,4 (5,7; 8,0) года.

Все наблюдаемые больные, включенные в данную группу, были осмотрены диетологом, которым был установлен диагноз белково-энергетической недостаточности, при этом у 17 (63,0%) пациентов отмечалась легкая белково-энергетическая недостаточность (E 44.1), у 5 (18,5%) — умеренная (E 44.0) и у 5 (18,5%) — тяжелая (E 43.0).

Обследование пациентов данной группы включало помимо физикального осмотра оценку антропометрических показателей с применением программы WHO AnthroPlus и анализ состава тела. Оценка фактического питания включала в себя изучение режима питания и расчет химического состава рациона питания. Оценивались состояние аппетита и характер стула. Все исследования проводились детям с ДЦП дважды — в момент поступления в клинику и в катамнезе через 2 месяца.

#### **3.1. Анализ состава тела и антропометрических индексов**

Всем наблюдаемым пациентам был проведен биоимпедансный анализ, позволяющий получить данные о компонентном составе тела. В основе принципа работы биоимпедансного анализатора лежит измерение «биоимпеданса» — электрического сопротивления тканей организма. В связи

с тем, что все органы и ткани человека имеют значительные различия электропроводности, связанные с их разной плотностью из-за различий в содержании жира и воды, есть возможность достаточно точно измерить массу каждого вида тканей в организме. С применением биоимпедансометрии были определены следующие параметры: индекс массы тела (ИМТ), жировая масса тела, тощая масса тела, активная клеточная масса (АКМ), скелетно-мышечная масса тела, основной обмен (ккал/сут), доля активной клеточной массы (%), доля скелетно-мышечной массы тела, удельный основной обмен (ккал/м<sup>2</sup>/сут), общая жидкость, внеклеточная жидкость, фазовый угол биоимпеданса, доля жировой массы (%).

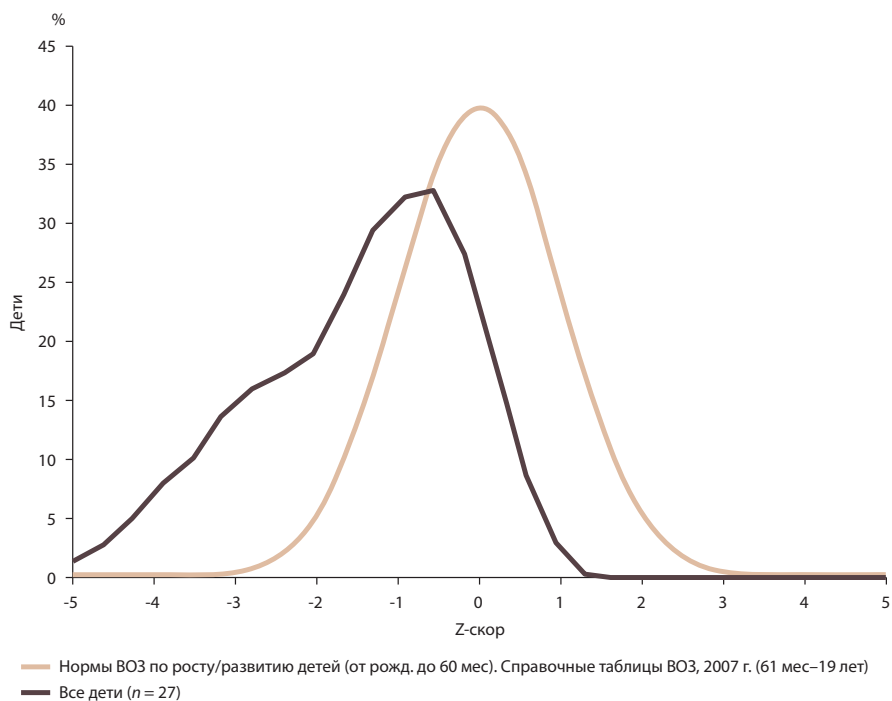
Оценка компонентного состава тела была проведена всем наблюдаемым пациентам данной группы дважды — до и после проводимых лечебных мероприятий. Исследование проводилось в стандартных условиях, в положении лежа на кушетке, натощак (за 1 час до исследования были полностью исключены прием пищи и воды).

Оценка антропометрических данных с использованием программы WHO AnthroPlus показала, что исходная масса тела наблюдаемых больных варьировала от 13 до 31 кг. Z-score массы тела к возрасту (WAZ) варьировал от -4,33 до 0,27 (рис. 13). Средний показатель Z-score массы тела к возрасту (WAZ) составил -1,34 (-2,23; -0,43).

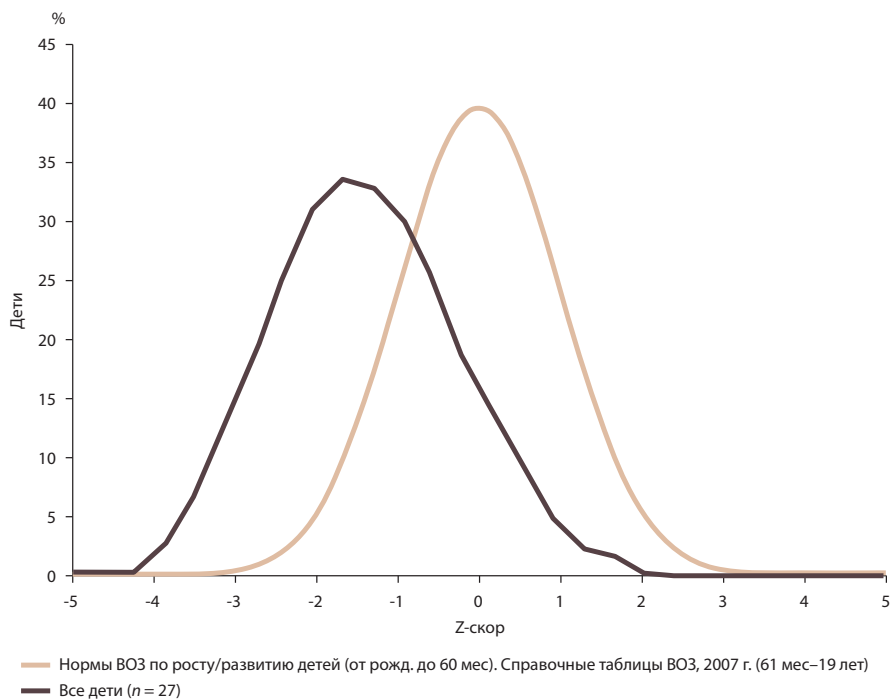
Проведенный корреляционный анализ обнаружил прямую связь массы тела наблюдаемых пациентов с возрастом ( $r = 0,59, p < 0,01$ ) и с длиной тела ( $r = 0,87, p < 0,01$ ). У детей с большей массой тела был более высокий индекс массы тела ( $r = 0,43, p < 0,05$ ), а также более высокие показатели жировой массы тела ( $r = 0,84, p < 0,01$ ), тощей массы тела ( $r = 0,85, p < 0,01$ ), активной клеточной массы ( $r = 0,66, p < 0,01$ ), скелетно-мышечной массы тела ( $r = 0,84, p < 0,01$ ), общей жидкости ( $r = 0,92, p < 0,01$ ) и внеклеточной жидкости ( $r = 0,88, p < 0,01$ ).

Длина тела пациентов с ДЦП — от 100 до 139 см, при этом Z-score длины тела к возрасту (HAZ) варьировал от -3,27 до 1,03 (рис. 14). Средний показатель Z-score длины тела к возрасту (HAZ) составил -1,34 (-2,14; -0,53).

В ходе исследования были определены прямые связи длины тела наблюдаемых пациентов со следующими показателями: с возрастом ( $r = 0,76, p < 0,01$ ), массой тела ( $r = 0,87, p < 0,01$ ), жировой массой тела ( $r = 0,62, p < 0,01$ ), тощей массой тела ( $r = 0,79, p < 0,01$ ), активной клеточной массой ( $r = 0,65, p < 0,01$ ), скелетно-мышечной массой тела ( $r = 0,84, p < 0,01$ ), общей жидкостью ( $r = 0,81, p < 0,01$ ) и внеклеточной жидкостью ( $r = 0,74, p < 0,01$ ).



**Рис. 13.** Масса тела/возраст (Z-score WAZ)



**Рис. 14.** Длина тела/возраст (Z-score HAZ)



Исследуемые показатели биоимпедансного анализа, проведенного до назначения нутритивной и базисной медикаментозной терапии: ИМТ был понижен у 16 (59,3%) наблюдаемых пациентов, у 11 (40,7%) больных находился в пределах нормы, при этом распределялся в группе детей с ДЦП от 12,3 до 16,5. Средний ИМТ составлял 14,6 (13,1; 15,4).

Z-score ИМТ к возрасту (BAZ) варьировал от -3,31 до 0,83 (рис. 15). Средний показатель Z-score ИМТ к возрасту (BAZ) составил -0,87 (-2,01; 0,18).

Проведенный корреляционный анализ обнаружил наличие прямых связей индекса массы тела с массой тела ( $r = 0,43, p < 0,05$ ), жировой массой тела ( $r = 0,57, p < 0,01$ ), общей жидкостью ( $r = 0,42, p < 0,05$ ) и внеклеточной жидкостью ( $r = 0,44, p < 0,05$ ) у наблюдаемых пациентов.

Жировая масса тела у больных с ДЦП варьировала от 0,9 до 9,3 кг, при этом у 2 (7,4%) детей отмечалось ее снижение, у 2 (7,4%) — она была повышена, у 23 (85,2%) — регистрировалось нормальное содержание.

В ходе исследования были обнаружены прямые связи жировой массы тела со следующими показателями: с возрастом ( $r = 0,43, p < 0,05$ ), длиной тела ( $r = 0,62, p < 0,01$ ), массой тела ( $r = 0,84, p < 0,01$ ), индексом массы тела ( $r = 0,57, p < 0,01$ ), тощей массой тела ( $r = 0,76, p < 0,01$ ), активной

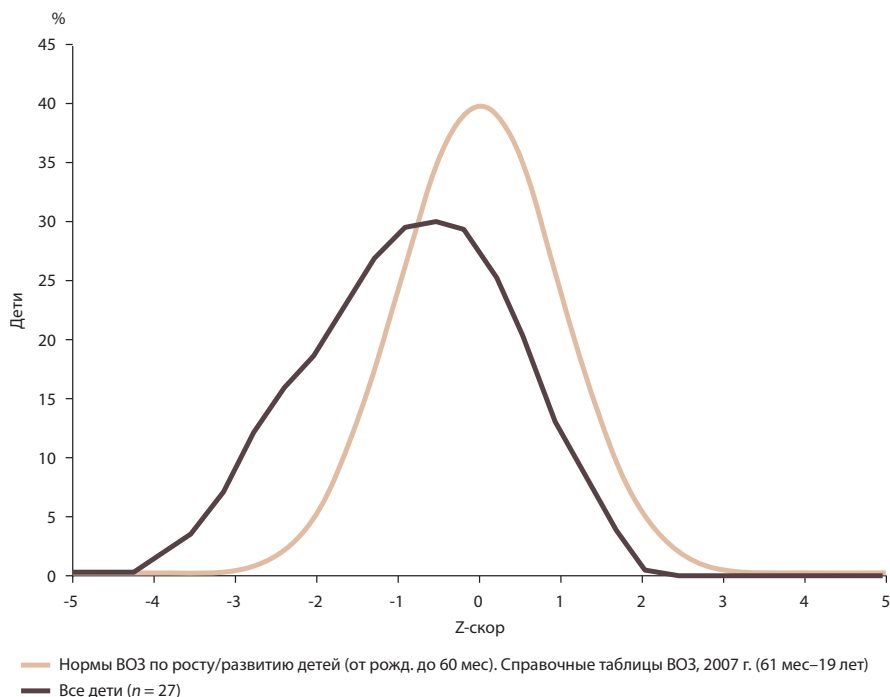


Рис. 15. ИМТ/возраст (Z-score BAZ)

клеточной массой ( $r = 0,58, p < 0,01$ ), скелетно-мышечной массой тела ( $r = 0,73, p < 0,01$ ), общей жидкостью ( $r = 0,79, p < 0,01$ ) и внеклеточной жидкостью ( $r = 0,77, p < 0,01$ ).

*Тощая масса тела* была понижена у 20 (74,1%) больных, у 7 (25,9%) детей она соответствовала норме. В наблюдаемой группе этот показатель варьировал от 10,9 до 34,7 кг.

Проведенный корреляционный анализ определил наличие прямых связей между тощей массой тела и возрастом ( $r = 0,63, p < 0,01$ ), длиной тела ( $r = 0,79, p < 0,01$ ), массой тела ( $r = 0,85, p < 0,01$ ), жировой массой тела ( $r = 0,76, p < 0,01$ ), активной клеточной массой ( $r = 0,85, p < 0,01$ ), скелетно-мышечной массой тела ( $r = 0,98, p < 0,01$ ), общей жидкостью ( $r = 0,83, p < 0,01$ ) и внеклеточной жидкостью ( $r = 0,85, p < 0,01$ ).

*Активная клеточная масса* была снижена у 20 (74,1%) пациентов, в то время как у 7 (25,9%) детей отмечались ее нормальные показатели. Данный показатель варьировал от 3,1 до 21,3 кг.

Доля активной клеточной массы была понижена у 19 (70,4%) детей, повышена — у 4 (14,8%), соответствовала нормативным показателям — у 4 (14,8%). В наблюдаемой группе пациентов доля АКМ распределялась от 36,0 до 68,0%.

В ходе настоящего исследования были выявлены прямые связи между АКМ и следующими параметрами: возрастом ( $r = 0,63, p < 0,01$ ), длиной тела ( $r = 0,65, p < 0,01$ ), массой тела ( $r = 0,66, p < 0,01$ ), жировой массой тела ( $r = 0,58, p < 0,01$ ), тощей массой тела ( $r = 0,85, p < 0,01$ ), скелетно-мышечной массой тела ( $r = 0,86, p < 0,01$ ), общей жидкостью ( $r = 0,65, p < 0,01$ ) и внеклеточной жидкостью ( $r = 0,66, p < 0,01$ ). У пациентов с большей долей АКМ достоверно чаще был повышен фазовый угол биоимпеданса ( $r = 0,68, p < 0,01$ ).

*Скелетно-мышечная масса* тела была понижена у 5 (18,5%) больных, повышена — у 3 (11,1%) и соответствовала нормальным величинам у 19 (70,4%) пациентов. Данный показатель варьировал от 3 до 21 кг у детей с ДЦП.

Доля скелетно-мышечной массы была повышена у 14 (51,9%) больных, понижена — у 1 (3,7%), соответствовала норме — у 12 (44,4%). Распределение в исследуемой группе данного параметра — от 23,0 до 60,0%.

Проведенный корреляционный анализ обнаружил прямые связи скелетно-мышечной массы тела и доли скелетно-мышечной массы со следующими показателями: с возрастом ( $r = 0,67, p < 0,01$  и  $r = 0,64, p < 0,01$  соответственно), длиной тела ( $r = 0,84, p < 0,01$  и  $r = 0,86,$

$p < 0,01$  соответственно), массой тела ( $r = 0,84, p < 0,01$  и  $r = 0,86, p < 0,01$  соответственно), жировой массой тела ( $r = 0,73, p < 0,01$  и  $r = 0,73, p < 0,01$  соответственно), тощей массой тела ( $r = 0,98, p < 0,01$  и  $r = 0,84, p < 0,01$  соответственно), активной клеточной массой ( $r = 0,86, p < 0,01$  и  $r = 0,72, p < 0,01$  соответственно), общей жидкостью ( $r = 0,85, p < 0,01$  и  $r = 0,93, p < 0,01$  соответственно), внеклеточной жидкостью ( $r = 0,85, p < 0,01$  и  $r = 0,87, p < 0,01$  соответственно).

Удельный основной обмен был понижен у 3 (11,1%) детей, повышен — у 7 (25,9%), соответствовал норме — у 17 (63,0%). Данный показатель варьировал от 853,0 до 1523,0 ккал/м<sup>2</sup>/сут.

Общая жидкость организма была в пределах нормальных значений у 14 (51,9%) детей, повышена — у 11 (40,7%), понижена — у 2 (7,4%). Данный показатель варьировал от 7,8 до 25,0 кг.

Внеклеточная жидкость была понижена у 15 (55,6%) наблюдаемых пациентов, в то время как у 12 (44,4%) детей находилась в пределах нормы. Данный показатель распределялся от 5,0 до 12,0 кг.

Проведенный корреляционный анализ обнаружил наличие прямых связей между общей и внеклеточной жидкостью со следующими показателями: с возрастом ( $r = 0,49, p < 0,01$  и  $r = 0,56, p < 0,01$  соответственно), длиной тела ( $r = 0,81, p < 0,01$  и  $r = 0,74, p < 0,01$  соответственно), массой тела ( $r = 0,92, p < 0,01$  и  $r = 0,88, p < 0,01$  соответственно), индексом массы тела ( $r = 0,42, p < 0,05$  и  $r = 0,44, p < 0,05$  соответственно), жировой массой тела ( $r = 0,79, p < 0,01$  и  $r = 0,77, p < 0,01$  соответственно), тощей массой тела ( $r = 0,83, p < 0,01$  и  $r = 0,85, p < 0,01$  соответственно), активной клеточной массой ( $r = 0,65, p < 0,01$  и  $r = 0,66, p < 0,01$  соответственно), скелетно-мышечной массой тела ( $r = 0,85, p < 0,01$  и  $r = 0,85, p < 0,01$  соответственно). Выявлена прямая корреляционная зависимость между общей жидкостью и внеклеточной жидкостью ( $r = 0,91, p < 0,01$ ).

Фазовый угол биоимпеданса был понижен у 15 (55,6%) детей, повышен у 1 (3,7%), соответствовал норме — у 11 (40,7%). Этот показатель варьировал от 3,3 до 9,8 градусов.

Проведенный корреляционный анализ обнаружил прямую связь между фазовым углом биоимпеданса и долей активной клеточной массы ( $r = 0,68, p < 0,01$ ).

Содержание жира (%) было понижено у 15 (55,6%) наблюдаемых пациентов, у 1 (3,7%) ребенка оно было повышенным и у 11 (40,7%) детей находилось в пределах нормальных величин. Данный показатель варьировал от 7,0 до 27,0%.

### 3.2. Оценка питания и анализ химического состава рациона

В наблюдаемой группе детей не было пациентов, получающих зондовое питание или питание через гастростому.

Оценка питания детей с ДЦП и белково-энергетической недостаточностью показала, что из 27 детей режим питания не соблюдался у 19 (70,4%). Питьевой режим не соблюдался у 14 (51,8%) детей. Снижение аппетита выявлено у 20 (74,1%) наблюдаемых больных. Ни один из наблюдаемых пациентов не получал дополнительного питания с использованием специализированных продуктов.

У всех наблюдаемых пациентов был изучен химический состав рациона питания с использованием компьютерной программы. Анализ полученных данных показал, что у всех 27 (100%) пациентов отмечалось снижение калорийности питания по сравнению с возрастной нормой потребления (от 10 до 52% ниже возрастной нормы потребления). В ходе исследования были обнаружены прямые связи данного показателя со следующими параметрами: массой тела ( $r = 0,61, p < 0,01$ ), индексом массы тела ( $r = 0,57, p < 0,01$ ), жировой массой тела ( $r = 0,53, p < 0,01$ ), тощей массой тела ( $r = 0,52, p < 0,01$ ), скелетно-мышечной массой тела ( $r = 0,51, p < 0,01$ ), долей скелетно-мышечной массы тела ( $r = 0,54, p < 0,01$ ), общей жидкостью ( $r = 0,71, p < 0,01$ ), внеклеточной жидкостью ( $r = 0,74, p < 0,01$ ), содержанием белка в рационе питания ( $r = 0,84, p < 0,01$ ), содержанием жира в рационе питания ( $r = 0,76, p < 0,01$ ) и содержанием углеводов в рационе питания ( $r = 0,85, p < 0,01$ ). Выявлена отрицательная связь между калорийностью фактического питания и удельным основным обменом ( $r = -0,62, p < 0,01$ ).

У 17 (63,0%) детей отмечалось снижение содержания белка в фактическом питании по сравнению с возрастной нормой (от 10 до 55% ниже возрастной нормы потребления), в то время как у 10 (37,0%) больных зафиксировано его повышение (от 10 до 24% выше возрастной нормы потребления). Проведенный корреляционный анализ обнаружил прямые связи между содержанием белка в рационе питания наблюдаемых детей и следующими показателями: массой тела ( $r = 0,49, p < 0,05$ ), индексом массы тела ( $r = 0,50, p < 0,01$ ), скелетно-мышечной массой тела ( $r = 0,41, p < 0,05$ ), долей скелетно-мышечной массы тела ( $r = 0,41, p < 0,05$ ), общей жидкостью ( $r = 0,60, p < 0,01$ ), внеклеточной жидкостью ( $r = 0,60, p < 0,01$ ), содержанием в фактическом питании жиров ( $r = 0,91, p < 0,01$ ), углеводов ( $r = 0,48, p < 0,05$ ) и калорийностью питания ( $r = 0,84, p < 0,01$ ).

В то же время обнаружена отрицательная связь между содержанием белка в рационе детей с ДЦП и удельным основным обменом ( $r = -0,47$ ,  $p < 0,05$ ).

Содержание жира в рационе питания было сниженным у 24 (88,9%) пациентов (в диапазоне от 10 до 33% ниже возрастной нормы потребления), повышено — у 3 (11,1%) детей (от 10 до 22% выше возрастной нормы потребления). В ходе исследования выявлены прямые корреляционные зависимости между содержанием жира в фактическом питании наблюдаемых пациентов и следующими показателями: массой тела ( $r = 0,51$ ,  $p < 0,01$ ), индексом массы тела ( $r = 0,42$ ,  $p < 0,05$ ), жировой массой тела ( $r = 0,39$ ,  $p < 0,05$ ), тощей массой тела ( $r = 0,41$ ,  $p < 0,05$ ), скелетно-мышечной массой тела ( $r = 0,42$ ,  $p < 0,05$ ), долей скелетно-мышечной массы тела ( $r = 0,48$ ,  $p < 0,05$ ), общей жидкостью ( $r = 0,66$ ,  $p < 0,01$ ), внеклеточной жидкостью ( $r = 0,56$ ,  $p < 0,01$ ), содержанием белка в рационе питания ( $r = 0,91$ ,  $p < 0,01$ ) и калорийностью питания ( $r = 0,76$ ,  $p < 0,01$ ). При этом была обнаружена отрицательная связь между содержанием жира в фактическом питании наблюдаемых пациентов и удельным основным обменом ( $r = -0,51$ ,  $p < 0,01$ ).

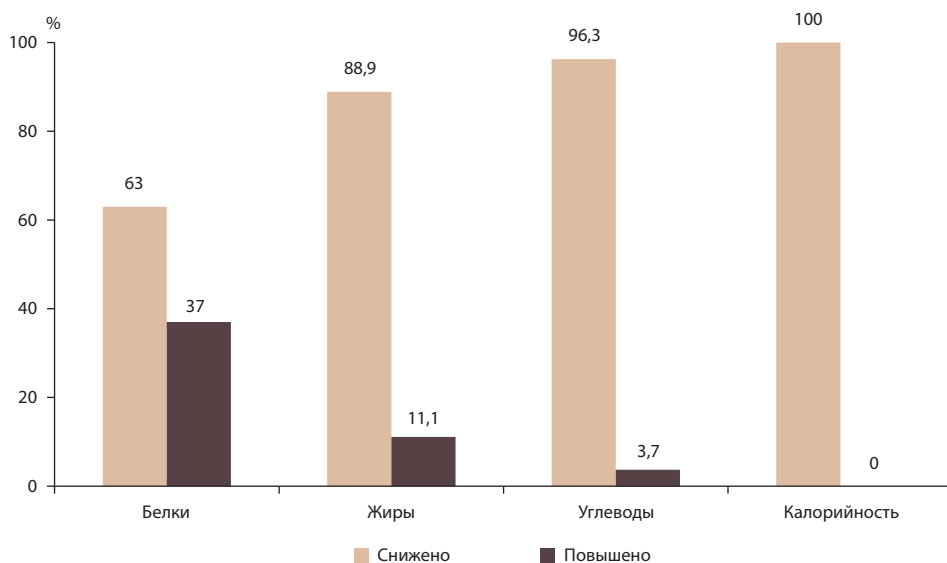
Снижение содержания углеводов в фактическом питании было зарегистрировано у 26 (96,3%) больных (от 10 до 42% ниже возрастной нормы потребления), в то время как его повышения не отмечалось ни в одном из наблюдений. Проведенный корреляционный анализ обнаружил прямые связи между содержанием углеводов в фактическом питании наблюдаемых пациентов и следующими показателями: массой тела ( $r = 0,53$ ,  $p < 0,01$ ), индексом массы тела ( $r = 0,49$ ,  $p < 0,01$ ), жировой массой тела ( $r = 0,50$ ,  $p < 0,01$ ), тощей массой тела ( $r = 0,46$ ,  $p < 0,05$ ), скелетно-мышечной массой тела ( $r = 0,43$ ,  $p < 0,05$ ), долей скелетно-мышечной массы тела ( $r = 0,42$ ,  $p < 0,05$ ), общей жидкостью ( $r = 0,55$ ,  $p < 0,01$ ), внеклеточной жидкостью ( $r = 0,62$ ,  $p < 0,01$ ), содержанием белка в рационе питания ( $r = 0,48$ ,  $p < 0,05$ ) и калорийностью питания ( $r = 0,85$ ,  $p < 0,01$ ). В то же время была обнаружена отрицательная связь между содержанием углеводов в фактическом питании наблюдаемых пациентов и удельным основным обменом ( $r = -0,50$ ,  $p < 0,01$ ).

У 17 (63,0%) наблюдаемых пациентов отмечалось сочетание недостаточности белка, жира, углеводов и низкой калорийности фактического питания. У 6 (22,2%) детей анализ химического состава рациона питания обнаружил сочетание сниженного содержания жира, углеводов и низкой калорийности фактического питания с повышенным содержанием белка.

У 3 (11,1%) больных зарегистрировано повышенное содержание белка и жира на фоне сниженного содержания углеводов и низкой калорийности фактического питания. У 1 (3,7%) ребенка отмечено повышенное содержание белка и углеводов в рационе питания на фоне сниженного содержания жиров и низкой калорийности фактического питания.

Таким образом, проведенный анализ химического состава рациона питания выявил дефицит макронутриентов у наблюдаемых пациентов и показал, что имеющаяся у них белково-энергетическая недостаточность связана с недостаточным потреблением белков, жиров, углеводов и низкой калорийностью принимаемой пищи. Обнаруженные прямые корреляционные связи между потреблением энергии и макронутриентов и показателями нутритивного статуса ребенка говорят о том, что снижение нутритивного статуса у обследованной категории больных напрямую связано с недостаточным потреблением питательных веществ.

Важно отметить, что снижение потребления всех макронутриентов — белков, жиров и углеводов — коррелировало со снижением не только жировой массы тела, но и снижением таких показателей, как скелетно-мышечная масса, доля скелетно-мышечной массы тела и удельный основной обмен, которые могут значимо влиять на реабилитационный потенциал ребенка с ДЦП.



**Рис. 16.** Химический состав рационов наблюдаемых пациентов. Содержание основных нутриентов в рационе по отношению к рекомендованной возрастной норме потребления

Химический состав рациона питания наблюдаемых пациентов представлен на рис. 16.

В период между первым и вторым обследованием 2 (7,4%) ребенка болели острой респираторно-вирусной инфекцией, проявляющейся фебрильной лихорадкой и катаральными явлениями в течение 10 дней. Остальные 25 (92,6%) на протяжении всех 2 месяцев наблюдения были без клинических симптомов инфекционных болезней.

### **3.3. Коррекция выявленных нарушений нутритивного статуса и катамнестическая оценка динамики исследуемых показателей**

После проведенного обследования и постановки диагноза белково-энергетической недостаточности каждому пациенту была разработана индивидуальная терапевтическая программа, направленная на коррекцию выявленных нарушений.

Все наблюдаемые дети получали дополнительно специализированные продукты для нутритивной поддержки. Учитывая выявленное в большинстве случаев комплексное снижение потребления всех основных нутриентов (белков, жиров и углеводов), имеющуюся у большинства детей склонность к запорам, а также невозможность коррекции нутритивных нарушений путем изолированной коррекции базового рациона (дисфагия, псевдобульбарный синдром, снижение аппетита), для нутритивной поддержки пациентов с белково-энергетической недостаточностью, включая легкую форму, были выбраны сбалансированные специализированные продукты, содержащие пищевые волокна: гиперкалорийные смеси «Ресурс 2.0 + Файбер» и «НутриниДринк с пищевыми волокнами». Специализированные смеси подбирались в зависимости от степени белково-энергетической недостаточности и назначались в зависимости от возраста ребенка в объеме 100–400 мл ежедневно. У пациентов с легкой белково-энергетической недостаточностью применялась смесь «НутриниДринк с пищевыми волокнами» (150 ккал/100 мл) в суточном объеме 100–200 мл; у пациентов с умеренной белково-энергетической недостаточностью — «НутриниДринк с пищевыми волокнами» (150 ккал/100 мл) или «Ресурс 2.0 + Файбер» (200 ккал/100 мл) в суточном объеме 200 мл, с тяжелой — «Ресурс 2.0 + Файбер» (200 ккал/100 мл) в суточном объеме 200–400 мл.

Коррекция питьевого режима осуществлялась из расчета 1,5 мл/ккал рациона.

Всем пациентам, имеющим нерегулярный стул и дисфункцию билиарного тракта, назначалась диета № 5; минеральная вода «Донат Магний» без газа комнатной температуры по 50–100 мл 3 раза/сут внутрь за 15 минут до еды; обильное питье; желчегонные препараты (семена тыквы, артишок полевой) в возрастной дозировке внутрь за 30 минут до еды и ферментный препарат (панкреатин) в возрастной дозировке внутрь во время еды.

Все наблюдаемые пациенты данной группы получали курс метаболической терапии (убидекаренон, капли для приема внутрь 3% раствор; левокарнитин, 30% раствор для приема внутрь), внутрь, в возрастной дозировке, а также витаминно-минеральные комплексные препараты, в таблетках, внутрь, в возрастной дозировке.

Все диетические и лечебные мероприятия выполнялись в течение 2 месяцев, после чего проводился динамический контроль антропометрических показателей, физикальных данных и биоимпедансного исследования состава тела.

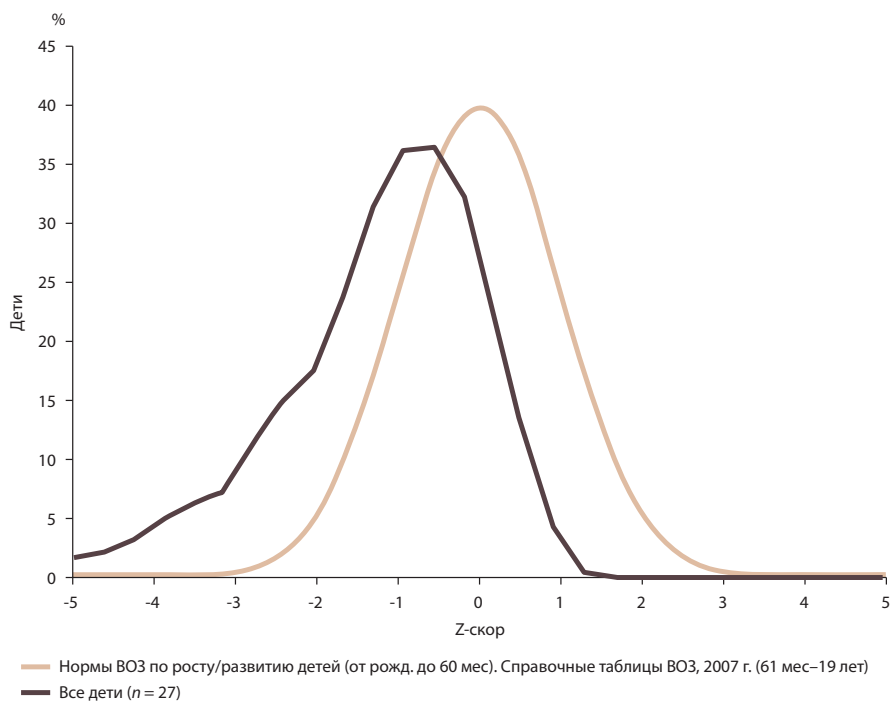
На момент завершения исследования все пациенты данной группы не имели клинических симптомов инфекционных заболеваний.

Масса тела наблюдаемых пациентов после проведенного курса терапии варьировала от 14 до 32 кг. Z-score массы тела к возрасту (WAZ) распределялся от -4,4 до 0,2. Средний показатель Z-score массы тела к возрасту (WAZ) составлял -0,92 (-1,81; -0,39) (рис. 17). Проведенный динамический контроль выявил достоверное увеличение Z-score массы тела к возрасту (WAZ) у наблюдаемых пациентов после проведенного лечения ( $p < 0,001$ ).

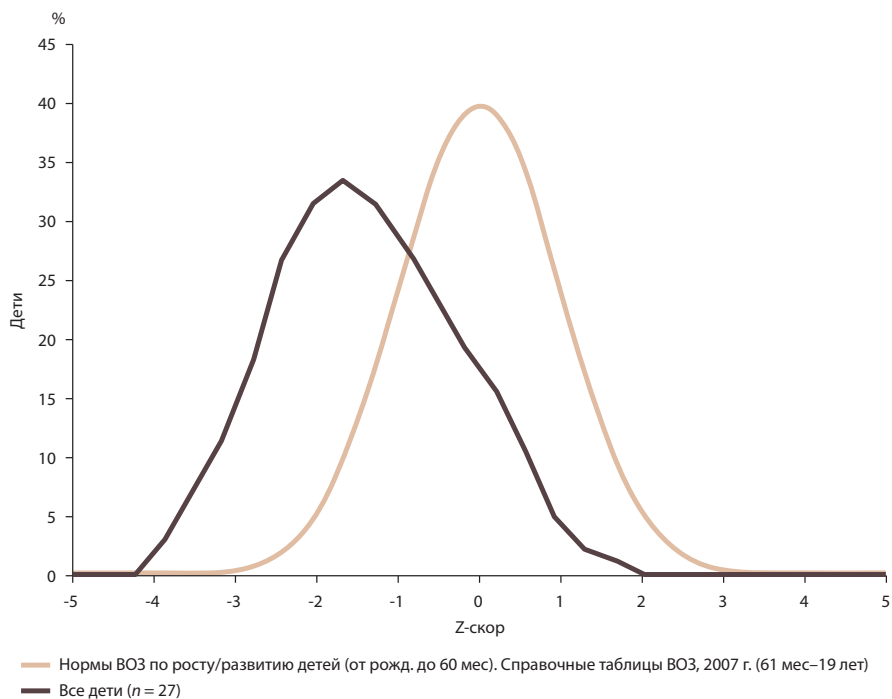
Динамический контроль за длиной тела детей с ДЦП обнаружил ее распределение от 100,0 до 139,0 см. При этом средний показатель Z-score длины тела к возрасту (HAZ) варьировал от -3,22 до 0,91 (рис. 18).

Повторное исследование показателей биоимпедансного анализа состава тела через 2 месяца на фоне нутрициологической и базисной медикаментозной терапии выявило положительную динамику основных его параметров: так, ИМТ остался пониженным у 8 (29,6%) наблюдаемых пациентов, у 19 (70,4%) больных находился в пределах нормы, то есть у 8 (29,6%) детей данный показатель возрос до градаций средних значений, при этом он распределялся от 12,8 до 17,0. Динамический контроль ИМТ после проведенной терапии обнаружил статистически достоверное





**Рис. 17.** Масса тела/возраст (Z-score WAZ)



**Рис. 18.** Длина тела/возраст (Z-score HAZ)

его увеличение у наблюдаемых пациентов ( $p < 0,001$ ). Средний ИМТ составлял 14,9 (13,8; 16,2).

Z-score ИМТ к возрасту (BAZ) варьировал от -3,12 до 1,13, что было достоверно выше данного показателя, определенного у наблюдаемых пациентов при первичном исследовании до проведения курса терапии ( $p < 0,001$ ) (рис. 19). Средний показатель Z-score ИМТ к возрасту (BAZ) составил -0,52 (-1,31; 0,2).

Жировая масса тела у больных с ДЦП варьировала от 1,1 до 9,7 кг. При этом у 1 (3,7%) ребенка отмечалось ее снижение, у 1 (7,4%) пациента она была повышена и у 25 (92,6%) детей регистрировалось нормальное ее содержание.

Тощая масса тела была понижена у 8 (29,6%) больных, у 19 (70,4%) — соответствовала норме. В наблюдаемой группе этот показатель варьировал от 10,7 до 36,0 кг. Отмечалась статистически достоверная положительная динамика данного показателя по сравнению с аналогичным до проведения терапевтических мероприятий ( $p < 0,001$ ) (рис. 20).

Активная клеточная масса была снижена у 6 (22,2%) пациентов, в то время как у 21 (77,8%) ребенка отмечались ее нормальные показатели. Данный показатель варьировал от 2,9 до 21,8 кг. В ходе исследования обнаружено статистически достоверное увеличение данного показателя

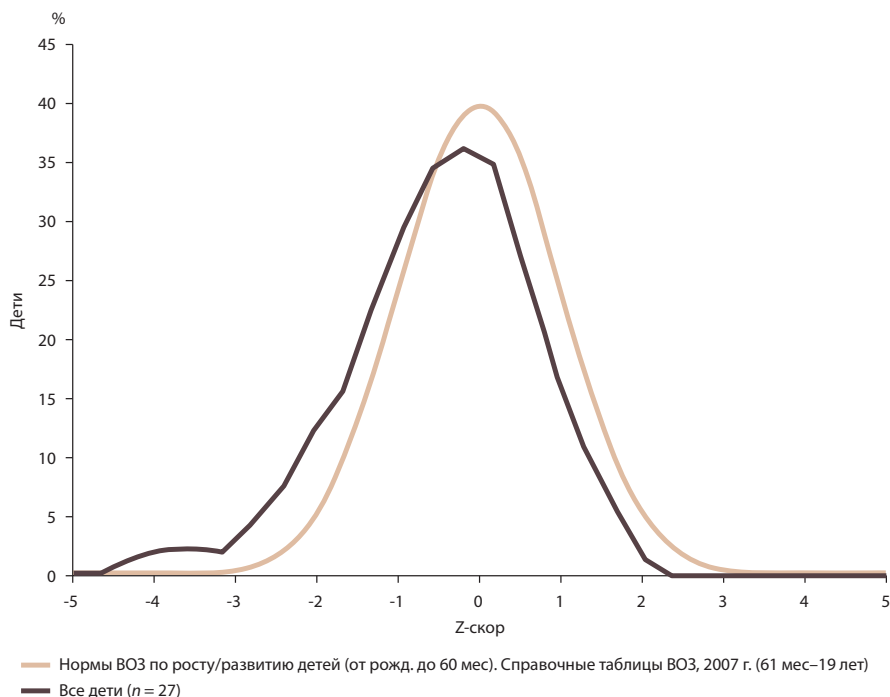
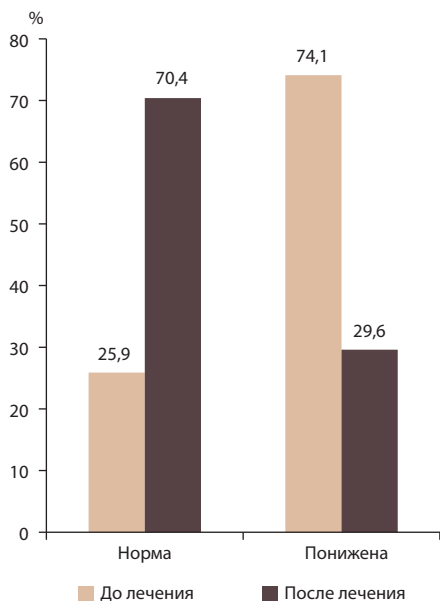
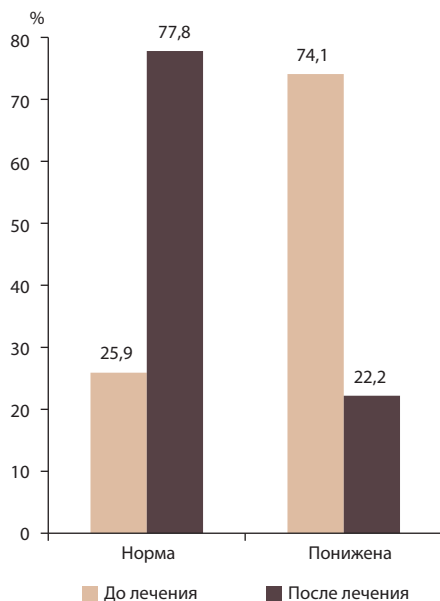


Рис. 19. ИМТ/возраст (Z-score BAZ)



**Рис. 20.** Динамика тощей массы наблюдаемых пациентов на фоне лечения



**Рис. 21.** Динамика активной клеточной массы наблюдаемых пациентов на фоне лечения

по сравнению с таковым у наблюдаемых пациентов до проведения лечения ( $p < 0,001$ ).

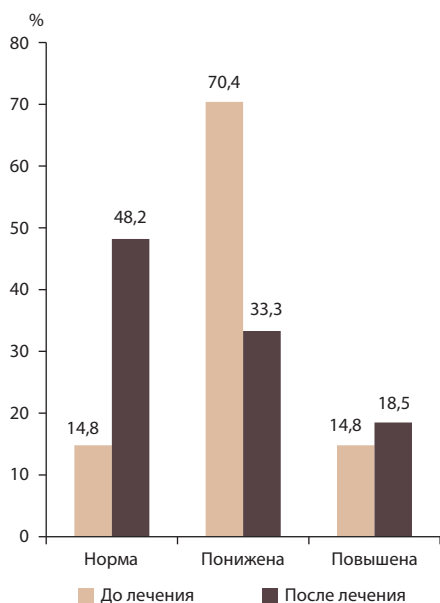
Динамика АКМ на фоне проведенной нутритивной и медикаментозной коррекции представлена на рис. 21.

Доля активной клеточной массы осталась сниженной у 9 (33,3%) детей, повышена — у 5 (18,5%), соответствовала нормативным показателям — у 13 (48,1%). В наблюдаемой группе пациентов доля АКМ распределялась от 53,0 до 67,8%. Динамический контроль данного параметра после проведенных терапевтических мероприятий обнаружил статистически достоверную положительную динамику ( $p = 0,002$ ).

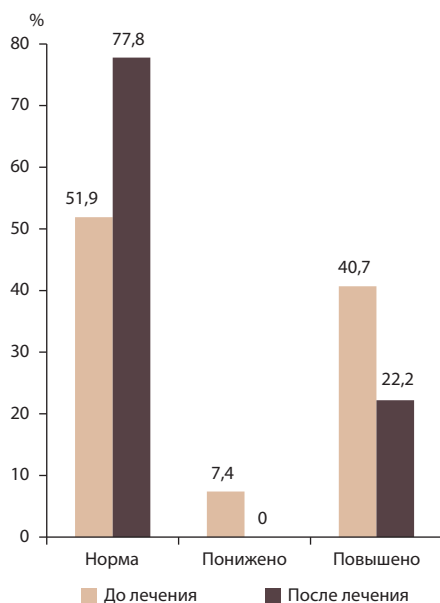
Динамика доли АКМ на фоне проведенной диетической и медикаментозной коррекции представлена на рис. 22.

Скелетно-мышечная масса тела осталась пониженной у 2 (7,4%) больных, повышена — у 3 (11,1%), соответствовала нормальным величинам — у 22 (81,5%). Данный показатель варьировал от 2 до 21 кг у детей с ДЦП.

Доля скелетно-мышечной массы была повышена у 14 (51,9%) больных, понижена — у 1 (3,7%), соответствовала норме — у 12 (44,4%). Распределение в исследуемой группе — от 17,9 до 58,9%.



**Рис. 22.** Динамика доли активной клеточной массы наблюдаемых пациентов на фоне лечения



**Рис. 23.** Динамика содержания общей жидкости в организме наблюдаемых пациентов на фоне лечения

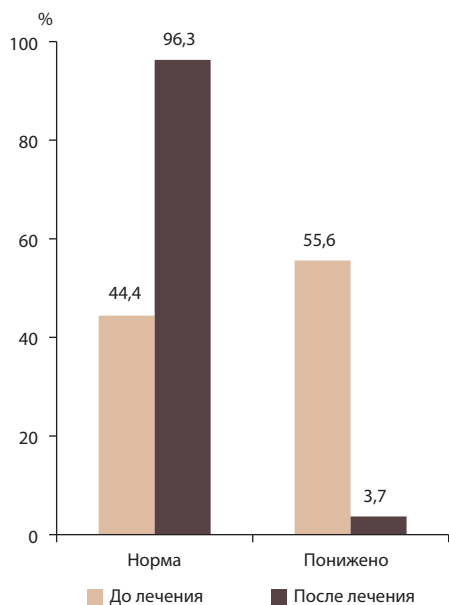
*Удельный основной обмен* был понижен у 1 (3,7%) ребенка, повышен — у 7 (25,9%), соответствовал норме — у 19 (70,4%). Данный показатель варьировал от 867,0 до 1534,0 ккал/м<sup>2</sup>/сут.

*Общая жидкость* организма была в пределах нормальных значений у 21 (77,8%) ребенка, повышена — у 6 (22,2%). Данный показатель варьировал от 4,7 до 25,6 кг.

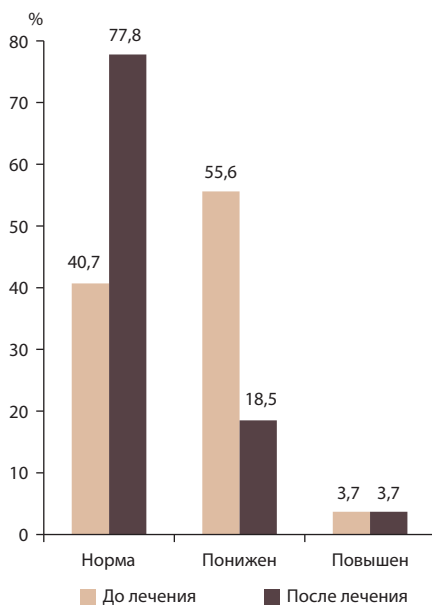
Динамика содержания общей жидкости в организме наблюдаемых пациентов после курса терапии представлена на рис. 23.

*Внеклеточная жидкость* была понижена у 1 (3,7%) ребенка, в то время как у 26 (96,3%) детей находилась в пределах нормы. Данный показатель распределялся от 5,0 до 12,0 кг. Проведенный в ходе исследования динамический контроль данного параметра обнаружил статистически достоверную положительную динамику ( $p < 0,001$ ). Динамика содержания внеклеточной жидкости в организме наблюдаемых пациентов после курса терапии представлена на рис. 24.

*Фазовый угол биоимпеданса* был понижен у 5 (18,5%) детей, повышен у 1 (3,7%), соответствовал норме — у 21 (77,8%). Показатель варьировал от 4,0 до 9,6 градусов. После проведенных терапевтических мероприятий



**Рис. 24.** Динамика содержания внеклеточной жидкости в организме наблюдаемых пациентов на фоне лечения



**Рис. 25.** Динамика изменения фазового угла биоимпеданса у наблюдаемых пациентов после проведенной терапии

была зарегистрирована статистически достоверная положительная динамика фазового угла биоимпеданса ( $p = 0,006$ ).

Динамика изменения фазового угла биоимпеданса после проведенной терапии представлена на рис. 25.

Содержание жира было понижено у 5 (18,5%) наблюдаемых пациентов, у 1 (3,7%) ребенка оно было повышенным и у 21 (77,8%) больного находилось в пределах нормальных величин. Данный показатель варьировал от 11,0 до 26,0%. Проведенный в ходе исследования динамический контроль данного параметра после лечения обнаружил статистически достоверную положительную динамику у наблюдаемых пациентов ( $p = 0,004$ ).

Динамика содержания жира в организме наблюдаемых пациентов после проведенного лечения представлена на рис. 26.

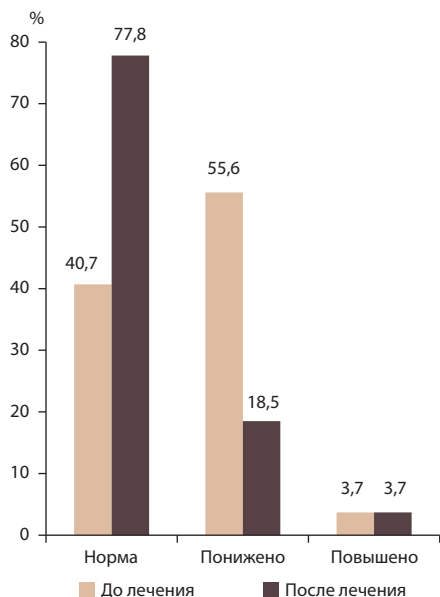
После окончания коррекции питания и лечебных мероприятий повторно оценивались режим и рацион питания детей, характер аппетита и регулярность стула. Было установлено, что 24 (88,9%) наблюдаемых пациента соблюдали режим питания, 23 (85,2%) ребенка соблюдали питьевой режим, снижение аппетита отмечалось у 5 (18,5%)

детей, в то время как у 22 (81,5%) больных аппетит был сохранен. У 26 (96,3%) детей отмечался регулярный стул.

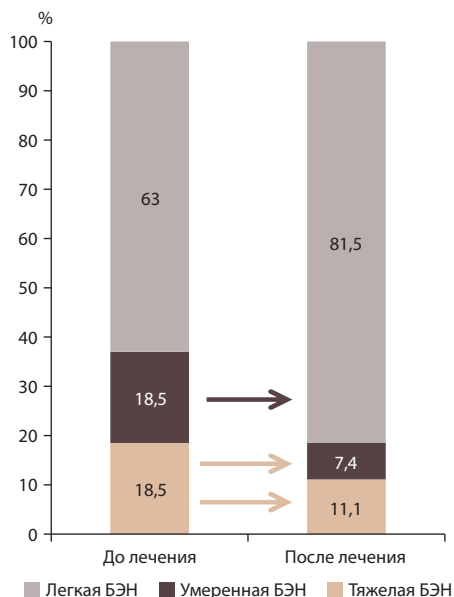
Таким образом, проведенное исследование показало, что у подавляющего большинства наблюдаемых с белково-энергетической недостаточностью пациентов отмечалось снижение тощей массы тела (74,1%), активной клеточной массы (74,1%), доли активной клеточной массы (70,4%), фазового угла биоимпеданса (55,6%) и внеклеточной жидкости (55,6%). При этом содержание общей жидкости организма было повышенным у 40,7% наблюдаемых детей.

Анализ химического состава рациона питания обнаружил, что у 63,0% больных отмечался дефицит белка, у 88,9% — жира, у 96,3% — углеводов и у всех больных (100%) — низкая калорийность питания. Кроме того, 70,4% больных не соблюдали режим питания, у 74,1% детей отмечалось снижение аппетита. Полученные данные свидетельствуют о том, что наличие у наблюдаемых пациентов с ДЦП белково-энергетической недостаточности связано с нарушением режима питания, снижением аппетита, дефицитом основных компонентов в фактическом питании и требует проведения нутритивной коррекции, в том числе с помощью введения в их рацион дополнительного питания. Настоящее исследование показало, что на фоне проведенной базовой медикаментозной терапии и нутритивной коррекции была отмечена положительная динамика в виде увеличения массы тела, соотношения массы тела к возрасту, нормализации аппетита у 55,5% пациентов. Контрольное биоимпедансное исследование состава тела после проведенного двухмесячного курса терапевтических мероприятий также обнаружило положительную динамику в виде увеличения индекса массы тела у 8 (29,6%) пациентов, увеличения тощей массы тела — у 12 (44,4%), увеличения активной клеточной массы — у 14 (51,8%), увеличения доли активной клеточной массы — у 10 (37,0%), нормализации содержания общей и внеклеточной жидкости в организме — у 7 (25,9%) и 14 (51,8%) соответственно, нормализации фазового угла биоимпеданса — у 10 (37,0%) и увеличения содержания жира до возрастной нормы — у 10 (37,0%) больных.

В начале настоящего исследования наблюдаемые с ДЦП пациенты были распределены в зависимости от степени белково-энергетической недостаточности следующим образом: легкая — у 17 (63,0%), умеренная — у 5 (18,5%), тяжелая — у 5 (18,5%). После проведения двухмесячного курса базовой медикаментозной терапии и нутритивной коррекции отмечалось следующее их распределение: 22 (81,5%), 2 (7,4%) и 3 (11,1%), соответственно (рис. 27).



**Рис. 26.** Динамика содержания жира в организме наблюдаемых пациентов после проведенной терапии

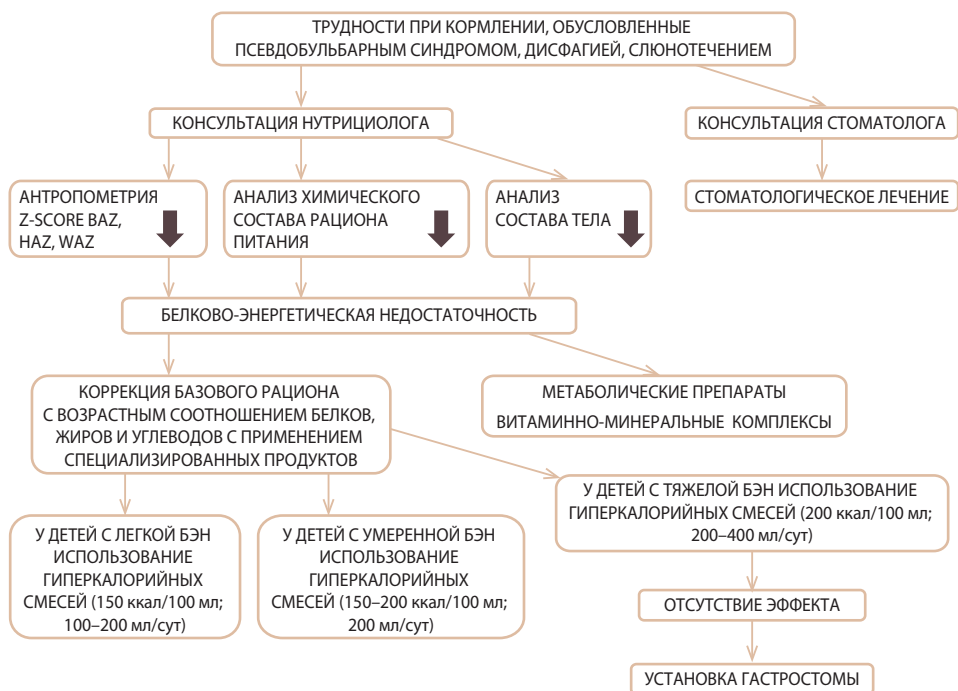


**Рис. 27.** Динамика белково-энергетической недостаточности у детей с детским церебральным параличом на фоне проведенной коррекции

Все вышеизложенное свидетельствует о необходимости включения в диагностический и лечебный протоколы детей с ДЦП консультаций нутрициологов и проведения соответствующих терапевтических мероприятий. Изучение химического состава рациона питания пациентов с ДЦП в совокупности с проведением исследования состава тела позволяют выявить белково-энергетическую недостаточность, определить причину ее возникновения и провести своевременную адекватную коррекцию имеющихся нарушений, что особенно важно во время восстановительного лечения, когда энергетические затраты ребенка возрастают. Динамический контроль эффективности проводимых мероприятий должен включать анализ состава тела. Именно эти мероприятия, нормализующие нутритивный статус детей с ДЦП, улучшают их соматический статус и увеличивают реабилитационный потенциал.

На основании анализа клинико-инструментальных характеристик пациентов с ДЦП (глава 3) и углубленного динамического изучения нутритивного статуса на фоне проведенной коррекции нутритивных нарушений был разработан алгоритм диагностики и коррекции нутри-

тивных нарушений у детей с ДЦП и белково-энергетической недостаточностью (рис. 28).



**Рис. 28.** Алгоритм диагностики и коррекции нутритивных нарушений у детей с детским церебральным параличом и белково-энергетической недостаточностью (БЭН)

### 3.4. Клинический пример 3

Девочка Анастасия М., 9 лет, наблюдается в отделении психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава РФ с диагнозом «Детский церебральный паралич, спастическая диплегия. GMFCS III. MACS II».

*Жалобы*, со слов родителей, на плохую прибавку в весе, трудности жевания и глотания, периодически сниженный аппетит, склонность к запорам.

*Пищевое поведение.* Режим питания не соблюдается. Любит сладости. Недостаточно пьет воду — 1/2 стакана в день; недостаточно употребляет зелень и овощи. Рацион обеднен белковыми продуктами: мясо — 50–60 г в день, творог — 2–3 раза в неделю, сыр — 1–2 раза в неделю, рыба — 1 раз в неделю. Аллергических реакций на пищевые продукты нет.



**Примерный рацион** (предоставлен родителями)

Завтрак: каша молочная с добавлением сливочного масла, или омлет, или творожная запеканка (объем порции 50–150 г).

Обед: суп на мясном бульоне, мясо 50–60 г (курица, говядина, перепелка), домашний компот 100–200 мл.

Полдник: фрукты или сладости (печенье, конфеты, шоколад).

Ужин: крупяное блюдо, овощи в запеченном виде (объем порций 200–250 г), чай с сахаром.

Перед сном: кисломолочный напиток — 200 мл.

*Данные осмотра:* рост — 117 см, вес — 18 кг.

Общее состояние средней тяжести по основному заболеванию. Псевдобульбарный синдром, дисфагия. Кожа бледная, чистая. Слизистые оболочки чистые. Подкожная клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Носовое дыхание свободное. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧДД — 21 дв./мин. Область сердца визуально не изменена. Сог-тоны ясные, четкие, ритмичные. ЧСС — 84–86 уд./мин. Живот не вздут, мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень не увеличена, край эластичный, безболезненный. Селезенка не увеличена. Стул: склонность к запорам — через день.

*Оценка антропометрических данных с применением программы Всемирной организации здравоохранения WHO AnthroPlus:* Z-score вес к возрасту -3,09, Z-score рост к возрасту -2,58, Z-score ИМТ -2,01.

Для анализа химического состава рациона был использован опросно-анкетный метод с фиксацией всех объемов блюд за 3 дня с последующим расчетом с использованием компьютерной программы: результаты представлены в табл. 12.

**Таблица 12.** Химический состав рациона

Пищевое вещество	Норма	Среднесуточное потребление
Белки, г	63	50,316
Жиры, г	70	39,718
Углеводы, г	305	179,164
Энергия, ккал	2100	1269,669
Na, мг%	1000	1601,691
K, мг%	900	1464,036
Ca, мг%	1100	483,868
Mg, мг%	250	213,505

Таблица 12. Продолжение

Пищевое вещество	Норма	Среднесуточное потребление
P, мг%	1100	838,644
Fe, мг%	12	11,931
Витамин А (РЭ ретинола эквивалент), мкг%	700	459,174
ТЭ (массовая доля токоферола эквивалента), мкг%	10	4,227
V <sub>1</sub> (массовая доля тиамина), мг%	1,1	0,55
V <sub>2</sub> (массовая доля рибофлавина), мг%	1,2	0,959
PP (массовая доля ниацина), мг%	15	7,032
С (массовая доля аскорбиновой кислоты), мг%	60	12,712

На рис. 29 представлено процентное отклонение содержания пищевых веществ от нормы.

**Заключение.** У ребенка тяжелая белково-энергетическая недостаточность (Z-score вес к возрасту -3,09, Z-score рост к возрасту 2,58, Z-score ИМТ 2,01) [E43.0] на фоне недостаточной энергетической ценности рациона и снижения потребления белков, жиров и углеводов.

Результаты биоимпедансного исследования состава тела представлены на рис. 30, 31.

**Заключение.** По результатам первичного обследования были выявлены следующие нарушения: снижение индекса массы тела, снижение процентного содержания жира, снижение внеклеточной жидкости; активная клеточная масса — на нижней границе нормы.

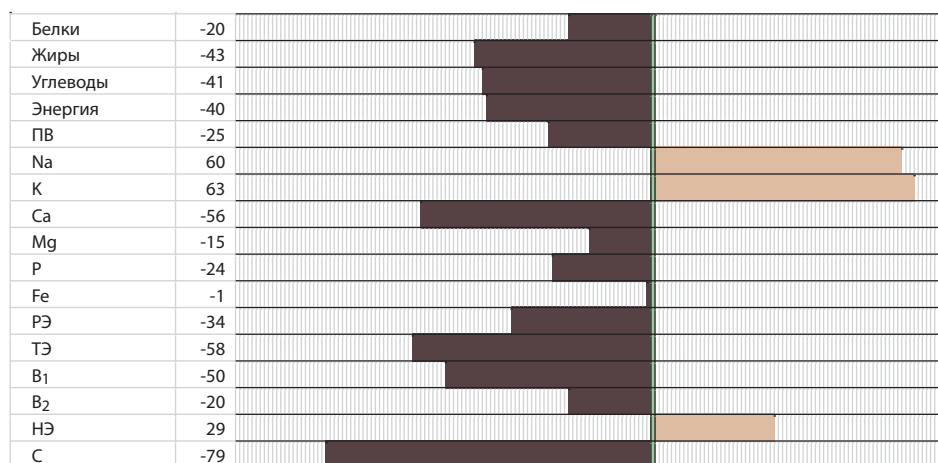
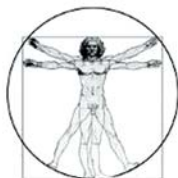


Рис. 29. Пациентка Анастасия М., 9 лет: отклонение содержания пищевых веществ и энергии от рекомендуемой нормы потребления, %



НТЦ "Медасс"



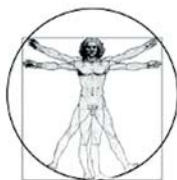
Оценка состава тела (биоимпедансный анализ)

Состав тела	
Индекс массы тела	13,1 14,5 — 18,5 9 80%
Жировая масса (кг), нормированная по росту	3,0 1,9 — 4,9 13 87%
Тощая масса (кг)	15,0 15,7 — 21,8 2 80%
Активная клеточная масса (кг)	8,1 7,9 — 13,8 1 74%
Доля активной клеточной массы (%)	53,8 50,0 — 56,0 61 101%
Скелетно-мышечная масса (кг)	6,1 6,5 — 10,6 12 72%
Доля скелетно-мышечной массы (%)	40,8 30,8 — 39,8 89 115%
Удельный основной обмен (ккал/кг/сут.)	1161,7 902,7 — 1092,5 96 116%
Общая жидкость (кг)	10,6 5,9 — 13,2 1 111%
Внеклеточная жидкость (кг)	6,2 6,2 — 7,4 2 90%
Соотношение талия / бедра	0,88 0,77 — 0,87 85 106%
Классификация по проценту жировой массы (полюжение)	16,4 9,8 — 22,1 — 26,3 Истощение — Физический стандарт — Норма — Избыточный вес — Ожирение

Числа справа от шкал нормальных значений признаков означают: нижние - процент от середины нормы, верхнее - значение центиля или z-скора (в соответствии с параметрами настройки).

Центили рассчитаны относительно референтной общероссийской выборки пациентов, обследованных в российских Центрах здоровья в 2010-2012 гг.: Руднев С.Г., Соболева Н.П., Стершakov С.А., Николаев Д.В. и др. Биоимпедансное исследование состава тела населения России. М.: РИО ЦНИИОИЗ, 2014. 493 с.

Рис. 30. Пациентка Анастасия М., 9 лет: результаты биоимпедансного исследования состава тела



НТЦ "Медасс"

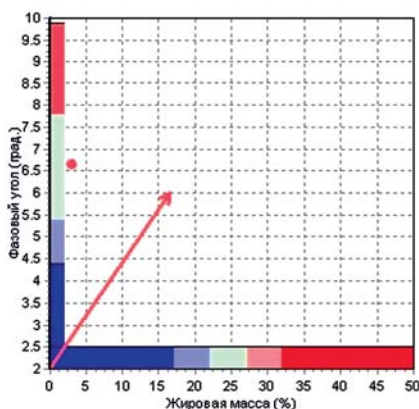


## Оценка состояния по фазовому углу биоимпеданса

Фазовый угол биоимпеданса является важным параметром, отражающим состояние клеток организма, уровень общей работоспособности и интенсивности обмена веществ.

Фазовый угол биоимпеданса измеряется на частоте 50кГц.

На первом графике совместно показаны значения фазового угла и процентного содержания жира.



Клинические нормы фазового угла:

- менее 4,4 градуса - существенно ниже нормы;
- от 4,4 до 5,4 градуса - ниже нормы;
- от 5,4 до 7,8 градуса - в норме;
- более 7,8 градуса - выше нормы.

**Ваш фазовый угол: 6,0 град.**

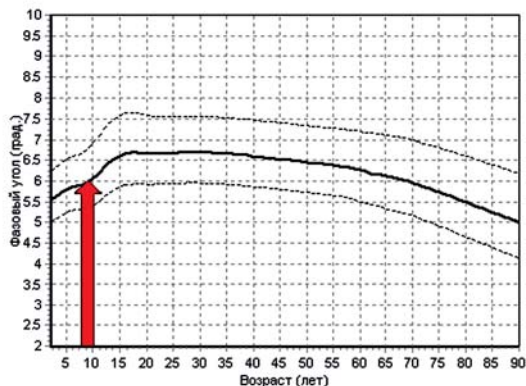
(точкой показано значение фазового угла с поправкой на возрастные изменения)

Нормы содержания жира для Вашей половозрастной группы:

- менее 17% - истощение;
- от 17% - до 22% - пониженное содержание жира;
- от 22% - до 27% - в норме;
- от 27% - до 32% - повышенное содержание жира;
- более 32% - ожирение.

**Ваше содержание жира: 16%**

Нормальные значения величины фазового угла зависят от пола и возраста. На втором графике показаны возрастные изменения диапазона значений фазового угла и его среднего значения для здоровых людей. Красная стрелка указывает на величину Вашего фазового угла.



Процент от нормы: 103%

Z-скор: 0.266

Перцентиль: 60

Рис. 31. Пациентка Анастасия М., 9 лет: результаты биоимпедансного исследования состава тела

Для составления рациона индивидуальная потребность в энергии рассчитывалась несколькими методами. При расчете рекомендуемой калорийности рациона с использованием ростового метода [50] рекомендованная калорийность составила 1650 ккал/сут, при расчете с использованием метода непрямой калориметрии [50] — 1850 ккал/сут. С учетом последних рекомендаций Европейского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов (European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition, ESPGHAN) [50], в которых указано, что за ориентир по калорийности следует брать возрастные нормы потребления, на период адаптации (7–10 дней) был сформирован рацион с энергетической ценностью 1800 ккал/сут с рекомендацией увеличить калорийность рациона до 2000 ккал/сут. При этом с учетом сниженного аппетита у ребенка часть энергетической ценности рациона было рекомендовано обеспечить за счет специализированного гиперкалорийного продукта.

Питьевой режим был откорректирован из расчета 1,5 мл/ккал.

#### *Рекомендации*

1. Диета № 5. Кулинарная обработка: пища готовится на пару, отваривается, тушится или запекается после отваривания, не измельчается. Температура блюд 20–60°C.
2. Учет фактического питания.
3. Коррекция рациона с увеличением натуральных белковых продуктов, растительного масла, продуктов с пищевыми волокнами. Соблюдать возрастные порции и объемы блюд:
  - мясное или рыбное блюдо до 200 г в день на 2 приема (100 г на обед и 100 г на ужин);
  - гарнир 200 г;
  - каша 250 г в день;
  - винегрет 100 г;
  - овощное блюдо 200 г;
  - суп 200 г;
  - омлет 100 г;
  - сыр 15 г в день;
  - творог (без наполнителей) 100 г в день;
  - кефир 200 мл в день;
  - фрукты 350 г на весь день;
  - растительное масло 1 десертная ложка на 2 приема в день, добавить в овощное блюдо;
  - масло сливочное 15 г в день;

- печенье 25 г в день;
- хлеб на весь день 250 г.

Учитывая склонность к запорам, рекомендуется активно предлагать воду, давать печеное яблоко, отвар из чернослива.

4. Учитывая плохую прибавку веса и обедненный белковый рацион, рекомендуется дополнительное питание с использованием специализированного высококалорийного продукта «Ресурс 2.0 + Файбер» — 400 мл в день.

*Пример суточного рациона*

Завтрак:

Каша овсяная 180 мл  
Масло сливочное 10 г  
Хлеб 30 г  
Чай с сахаром 150 мл

Второй завтрак:

Творог детский 100 г  
Ресурс 2 + Файбер 50 мл

Обед:

Овощной суп с мясом 150 мл  
Котлета из мяса 80 г  
Макароны отварные 180 г  
Компот из сухофруктов 150 мл

Полдник:

Яблоко печеное 150 г  
Ресурс 2 + Файбер 150 мл

Ужин:

Фрикадельки рыбные или мясные 80 г  
Гречка отварная 200 г  
Масло растительное 10 мл  
Сок яблочный 150 мл

На ночь:

Кефир 3,2% жирности 200 мл

Калорийность 1820 ккал; белки 65,0 г; жиры 62,5 г; углеводы 261,8 г.

5. Коррекция питьевого режима.
6. Витаминно-минеральные комплексы курсами (в год 3 курса).
7. Комбинированный препарат, содержащий комплекс витаминов и минералов, по 1 таблетке 1 раз в сутки, внутрь, в первой половине дня, во время еды, в течение 1 месяца.

8. Убидекаренон, капли для приема внутрь 3% раствор, по 15 капель 1 раз в сутки, в первой половине дня, внутрь, во время приема пищи, предварительно растворив в небольшом количестве кипяченой воды или ином напитке комнатной температуры, в течение 1 месяца.
9. Минеральная вода «Донат Магний», лишенная газа, комнатной температуры по 80 мл 3 раза в день, за 20 минут до еды, внутрь, в течение 1 месяца; затем — семена тыквы по 1 чайной ложке 3 раза в день, за 30 минут до еды, внутрь, в течение 1 месяца.
10. Повторная консультация диетолога через 2 месяца.
11. Повторное биоимпедансное исследование компонентного состава тела через 2 месяца.

*Повторная консультация диетолога через 2 месяца.* За период наблюдения ребенок соблюдает режим питания, возрастной объем порций блюд, получает дополнительное питание «Ресурс 2.0 + Файбер» в объеме 300–400 мл в день, разделенном на 2 приема. Прибавка веса за 2 месяца составляет 1 кг 400 г, стул нормализовался.

*Данные осмотра:* рост 118 см, вес 19,4 кг. Общее состояние средней тяжести по основному заболеванию. Псевдобульбарный синдром, дисфагия. Кожа бледная, чистая. Слизистые оболочки чистые. Подкожная клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Носовое дыхание свободное. В легких: везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧДД 21 дв./мин. Область сердца визуально не изменена. Сог-тоны ясные, четкие, ритмичные. ЧСС 84–86 уд./мин. Живот не вздут, мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень не увеличена, край эластичный, безболезненный. Селезенка не увеличена. Стул регулярный.

*Оценка антропометрических данных с применением программы ВОЗ WHO AnthroPlus:* Z-score вес к возрасту -2,65, Z-score рост к возрасту -2,54, Z-score ИМТ -1,41.

В ходе выполнения работы был повторно проанализирован химический состав фактического рациона питания (табл. 13). Процентное отклонение пищевых веществ и энергии от нормы в динамике представлено на рис. 32. Результаты биоимпедансного исследования состава тела через 2 месяца представлены на рис. 33, 34.

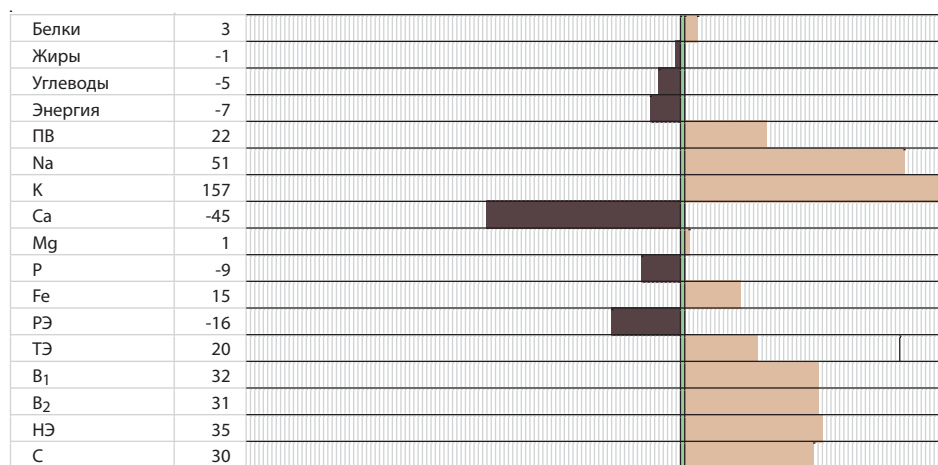
*Заключение:* умеренная белково-энергетическая недостаточность (Z-score вес к возрасту -2,65, Z-score рост к возрасту -2,54, Z-score ИМТ -1,41) [E44.0].

*Заключение.* По результатам повторного обследования выявлена положительная динамика в виде нормализации индекса массы тела и содержания внеклеточной жидкости, жировой массы тела и активной клеточной массы.

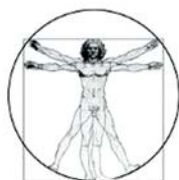
**Таблица 13.** Химический состав рациона (динамический контроль)

Пищевое вещество	Норма	Среднесуточное потребление
Белки, г	63	65,061
Жиры, г	70	69,111
Углеводы, г	305	290,36
Энергия, ккал	2 100	1960,874
Na, мг%	1 000	1514,775
K, мг%	900	3212,395
Ca, мг%	1 100	600,532
Mg, мг%	250	252,357
P, мг%	1 100	995,796
Fe, мг%	12	14,527
Витамин А (РЭ ретинола эквивалент), мкг%	700	591,467
ТЭ (массовая доля токоферола эквивалента), мкг%	10	11,996
В <sub>1</sub> (массовая доля тиамина), мг%	1,1	1,621
В <sub>2</sub> (массовая доля рибофлавина), мг%	1,2	1,807
НЭ (массовая доля ниацина эквивалента), мг%	15	21,035
С (массовая доля аскорбиновой кислоты), мг%	60	77,773

Необходимо отметить, что обнаруженное повышение доли АКМ как при первичном, так и при повторном обследовании, вероятно, обусловлено наличием у пациента мышечного гипертонуса в структуре основного заболевания ребенка — детского церебрального паралича.

**Рис. 32.** Пациентка Анастасия Х., 9 лет: отклонение содержания пищевых веществ и энергии от нормы в динамике, %





НТЦ "Медасс"



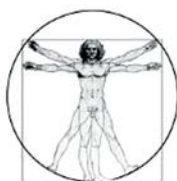
Оценка состава тела (биоимпедансный анализ)

Состав тела	
Индекс массы тела	14,8 14,0 — 17,4 33 94%
Жировая масса (кг), нормированная по росту	4,1 2,3 — 5,7 47 102%
Тощая масса (кг)	17,9 16,9 — 24,3 43 87%
Активная клеточная масса (кг)	9,3 8,7 — 15,0 25 79%
Доля активной клеточной массы (%)	52,1 50,0 — 56,0 47 98%
Скелетно-мышечная масса (кг)	7,9 4,1 — 7,1 95 141%
Доля скелетно-мышечной массы (%)	44,1 24,4 — 33,1 99,9 153%
Удельный основной обмен (ккал/кг/сут.)	1084,2 993,1 — 1221,1 42 98%
Общая жидкость (кг)	12,8 8,0 — 16,1 34 107%
Внеклеточная жидкость (кг)	7,0 6,6 — 8,0 42 96%
Соотношение талия / бедра	0,95 0,80 — 0,90 98 112%
Классификация по проценту жировой массы (взрослые)	18,5 8,7 — 15,0 — 21,3 — 27,6 Истощение — Физический стандарт — Норма — Избыточный вес — Ожирение

Числа справа от шкал нормальных значений признаков означают: нижние - процент от середины нормы, верхнее - значение центиля или z-скора (в соответствии с параметрами настройки).

Центили рассчитаны относительно референтной общероссийской выборки пациентов, обследованных в российских Центрах здоровья в 2010-2012 гг.: Руднев С.Г., Соболева Н.П., Стершак С.А., Николаев Д.В. и др. Биоимпедансное исследование состава тела населения России. М.: РИО ЦНИИОИЗ, 2014. 493 с.

Рис. 33. Пациентка Анастасия М., 9 лет: результаты биоимпедансного исследования состава тела через 2 месяца



НТЦ "Медасс"

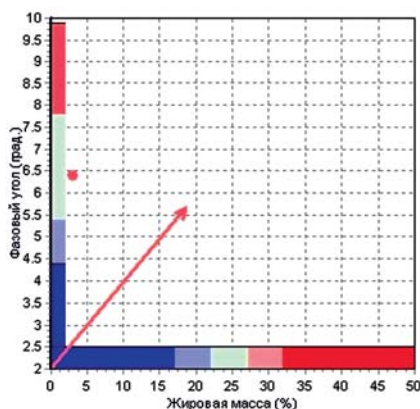


## Оценка состояния по фазовому углу биоимпеданса

Фазовый угол биоимпеданса является важным параметром, отражающим состояние клеток организма, уровень общей работоспособности и интенсивности обмена веществ.

Фазовый угол биоимпеданса измеряется на частоте 50кГц.

На первом графике совместно показаны значения фазового угла и процентного содержания жира.



Клинические нормы фазового угла:

- менее 4,4 градуса - существенно ниже нормы;
- от 4,4 до 5,4 градуса - ниже нормы;
- от 5,4 до 7,8 градуса - в норме;
- более 7,8 градуса - выше нормы.

**Ваш фазовый угол: 5.7 град.**

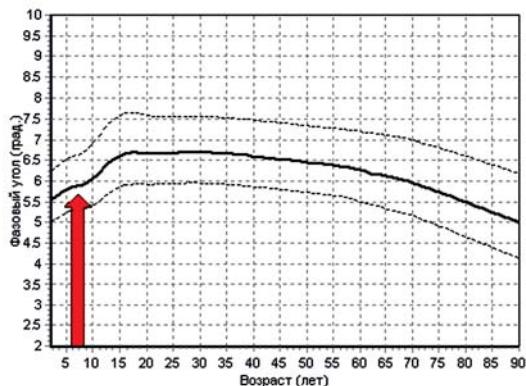
(точкой показано значение фазового угла с поправкой на возрастные изменения)

Нормы содержания жира для Вашей половозрастной группы:

- менее 17% - истощение;
- от 17% - до 22% - пониженное содержание жира;
- от 22% - до 27% - в норме;
- от 27% - до 32% - повышенное содержание жира;
- более 32% - ожирение.

**Ваше содержание жира: 18%**

Нормальные значения величины фазового угла зависят от пола и возраста. На втором графике показаны возрастные изменения диапазона значений фазового угла и его среднего значения для здоровых людей. Красная стрелка указывает на величину Вашего фазового угла.



Процент от нормы: 99%  
Z-скор: -0.074  
Перцентиль: 47

Рис. 34. Пациентка Анастасия М., 9 лет: результаты биоимпедансного исследования состава тела через 2 месяца

## **ГЛАВА 4. ОБЕСПЕЧЕНИЕ МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНОГО СОПРОВОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ В КОНТЕКСТЕ АНАЛИЗА КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ И НОРМАТИВНЫХ ДОКУМЕНТОВ ПО ОКАЗАНИЮ ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ И СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ**

Проведенное нами исследование и анализ полученных результатов выявили большой процент диагностических ошибок (12,3%) и высокую распространенность сопутствующей соматической патологии у детей с ДЦП. Не вызывает сомнений тот факт, что наличие коморбидной патологии оказывает негативное влияние на реабилитационный потенциал пациентов с ДЦП, качество жизни больных и их семей. Тем не менее в ходе исследования было установлено, что, несмотря на все вышеуказанное, дети с ДЦП не получают диагностической и терапевтической помощи в полном объеме. Данное обстоятельство послужило основанием к проведению анализа имеющихся в нашей стране нормативных документов по оказанию как первичной медико-санитарной помощи детям при ДЦП (амбулаторное звено), так и специализированной медицинской помощи в условиях стационара на этапах диагностики, подбора терапии и в фазе медицинской реабилитации. Кроме того, нами были проанализированы клинические рекомендации по детскому церебральному параличу Министерства здравоохранения РФ.

С 2015 года на территории Российской Федерации действуют стандарты оказания медицинской помощи детям с ДЦП, утвержденные соответствующими приказами Минздрава России:

- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 15 июня 2015 г. № 340н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при детском церебральном параличе»;
- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 15 июня 2015 г. № 339н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при детском церебральном параличе (фаза диагностики и подбора лечения)»;
- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 16 июня 2015 г. № 349н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при детском церебральном параличе (фаза медицинской реабилитации)».

В каждом из представленных стандартов по оказанию медицинской помощи детям с ДЦП приведены медицинские услуги, осуществляемые на этапе диагностики заболевания и этапах лечения и контроля за ним.

Перечень профильных специалистов, оказывающих первичную медико-санитарную помощь (амбулаторное звено) и специализированную медицинскую помощь в условиях стационара на этапах диагностики, а также усредненные показатели частоты предоставления и кратности применения, представлены в табл. 14.

Как видно из представленных в табл. 14 данных, ни в одном из действующих в настоящее время в Российской Федерации стандартов по оказанию амбулаторной и стационарной медицинской помощи (этап диагностики) детям с ДЦП нет консультаций следующих профильных специалистов: генетика, сурдолога, диетолога, стоматолога, детского хирурга, даже с низкой частотой предоставления. Тем не менее проведенное нами исследование показало, что включение указанных специалистов в мультидисциплинарное сопровождение пациентов с ДЦП является необходимым условием для создания системы по оказанию высококвалифицированной комплексной медицинской помощи этим больным.

**Таблица 14.** Профильные специалисты, оказывающие медицинскую помощь детям с детским церебральным параличом на этапе диагностики заболевания

Профильный специалист	Приказ № 340н		Приказ № 339н		Приказ № 349н	
	Частота предоставления	Кратность применения	Частота предоставления	Кратность применения	Частота предоставления	Кратность применения
Невролог	1	1	1	1	1	1
Офтальмолог	0,1	1	1	1	0,2	1
Педиатр	0,3	1	1	1	1	1
Травматолог-ортопед	0,5	1	1	1	0,8	1
Физиотерапевт	1	1	1	1	1	1
Врач ЛФК	1	1	1	1	1	1
Психолог	1	1	1	1	1	1
Логопед (при дисфагии)	0,2	1	0,3	1	0,3	1
Логопед (при дизартрии)	0,8	1	0,8	1	0,8	1
Мануальный терапевт	-	-	-	-	0,1	1
Рефлексотерапевт	-	-	-	-	0,1	1

Необходимо отметить, что именно на этапе диагностики дети с подозрением на ДЦП, особенно больные, имеющие анамнестические, фенотипические и клинические предикторы, явно или косвенно указывающие на вероятность генетически детерминированного заболевания, должны быть проконсультированы генетиком с последующим проведением генетического обследования. Практическую значимость этой рекомендации трудно переоценить, так как минимизация диагностических ошибок и своевременная верификация клинического диагноза обуславливают применение адекватных терапевтических подходов, увеличивая тем самым реабилитационный потенциал пациентов.

Полученные в ходе исследования результаты позволяют сделать вывод о необходимости включения в список профильных специалистов, консультирующих пациента с подозрением на ДЦП, сурдолога. Раннее выявление нарушений со стороны слухового аппарата с установлением степени, вида тугоухости/глухоты позволяет оказать больному своевременную специализированную сурдологическую помощь, что имеет большое значение в развитии функции речи и психического развития ребенка с ДЦП. Выявление сенсоневральной тугоухости может послужить также отправной точкой, указывающей на необходимость проведения тщательной дифференциальной диагностики ДЦП с наследственными болезнями.

Наше исследование показало, что своевременная диагностика белково-энергетической недостаточности и проведение коррекции выявленных нарушений нутритивного статуса у детей с ДЦП приводят к положительной динамике в виде увеличения массы тела, повышения основных показателей состава тела, а следовательно, к увеличению энергетических и пластических ресурсов, необходимых для обеспечения физической активности и эффективности проводимых реабилитационных мероприятий.

Кроме того, дети с имеющейся умеренной или тяжелой белково-энергетической недостаточностью, сопровождающейся трудностями кормления, обусловленными неврологической симптоматикой (псевдобульбарный синдром, дисфагия, гиперкинезы в оральной мускулатуре и пр.), нуждаются в консультации хирурга и установке гастростомы, позволяющей обеспечить ребенка с ДЦП полноценным сбалансированным питанием.

Стоматологическая патология, усугубляющая имеющиеся у пациентов с ДЦП нарушения питания за счет болевого синдрома и ощущений дискомфорта в ротовой полости, а также оказывающая негативное влияние на акты кусания и жевания, обуславливает целесообразность оказания своевременной специализированной стоматологической медицинской помощи, а следовательно, делает необходимым включение в перечень профильных специалистов, консультирующих детей с ДЦП на этапе диагностики, стоматолога.

Проведенный анализ стандартов оказания медицинской помощи на этапе лечения и контроля за ним детям с ДЦП как в амбулаторном звене, так и на уровне стационара показал, что перечень представленных профильных специалистов аналогичен таковым на этапе диагностики. Различия касаются только частоты предоставления и кратности применения консультаций профильных специалистов.

Перечень профильных специалистов, оказывающих первичную медико-санитарную помощь (амбулаторное звено) и специализированную медицинскую помощь в условиях стационара на этапах лечения и контроля за ним, а также усредненные показатели частоты предоставления и кратности применения представлены в табл. 15.

По нашему мнению, перечень профильных специалистов, оказывающих медицинскую помощь детям с ДЦП на этапе лечения и контроля за лечением, также нуждается в коррекции с учетом изложенной выше аргументации. Мы считаем, что при условии исключения у ребенка патологии со стороны слухового анализатора на этапе диагностики необходимость включения сурдолога в стандарт оказания медицинской помощи на этапе лечения и контроля за ним отсутствует. Также обследованный генетиком ребенок с подозрением на ДЦП, у которого исключена наследственная патология или обнаружено генетически детерминированное заболевание, не требующее динамического контроля со стороны генетика, не нуждается в предоставлении данного профильного специалиста на этапе лечения и контроля за ним.

В то же время, учитывая, что нарушения нутритивного статуса и стоматологическая патология могут развиваться у пациента с ДЦП в любые возрастные периоды жизни, считаем, что необходимо включить диетолога, стоматолога и детского хирурга в перечень профильных специалистов, консультирующих данных больных, и на этапе лечения и контроля за ним.

**Таблица 15.** Профильные специалисты, оказывающие медицинскую помощь детям с детским церебральным параличом на этапе лечения и контроля за лечением

Профильный специалист	Приказ № 340н		Приказ № 339н		Приказ № 349н	
	Частота предоставления	Кратность применения	Частота предоставления	Кратность применения	Частота предоставления	Кратность применения
Невролог	1	5	1	5	1	5
Офтальмолог	0,05	1	0,05	1	0,05	1
Педиатр	0,1	2	0,5	2	0,2	2
Травматолог-ортопед	0,3	1	0,9	1	0,3	1
Физиотерапевт	0,9	2	0,9	2	0,9	2
Врач ЛФК	1	2	0,9	2	1	2
Психолог	0,9	1	0,9	1	0,9	1
Логопед (при дисфагии)	0,2	1	0,3	1	0,3	1
Логопед (при дизартрии)	0,8	1	0,8	1	0,8	1
Мануальный терапевт	-	-	-	-	0,05	2
Рефлексо-терапевт	-	-	-	-	0,1	2

Помимо изучения стандартов первичной медико-санитарной помощи и специализированной медицинской помощи (фаза диагностики и подбора лечения; фаза медицинской реабилитации) при детском церебральном параличе, утвержденных соответствующими приказами Минздрава России, нами были проанализированы клинические рекомендации по ДЦП, утвержденные приказом Минздрава России в 2016 г.

В клинических рекомендациях по ДЦП указано на необходимость мультидисциплинарного подхода при данной неврологической патологии. Согласно данным рекомендациям, консультация генетика показана на этапе диагностики ДЦП. Кроме того, рекомендуется оценка наличия коморбидной патологии, в том числе нарушений питания. В то же время в указанном документе не находит отражения необходимость привлечения стоматологов к курации детей с ДЦП, а рекомендуемая хирургическая медицинская помощь ограничена ортопедическими и ней-

рохиургическими вмешательствами. По нашему мнению, целесообразно дополнить имеющиеся клинические рекомендации по диагностике и лечению детей с ДЦП включением в расширенный алгоритм стоматологического и хирургического лечения общего профиля — установки гастростомы.

Инструментальные методы исследования, рекомендуемые к применению у детей с ДЦП, не включают в себя анализ состава тела ни в одном из проанализированных нами нормативных документах.

Таким образом, полученные в ходе нашего исследования результаты были сопоставлены с действующими в настоящее время на территории нашей страны стандартами первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи при детском церебральном параличе (фаза диагностики и подбора лечения; фаза медицинской реабилитации), а также с утвержденными в 2016 г. клиническими рекомендациями по диагностике и лечению ДЦП.

Проведенный анализ позволяет сделать выводы о целесообразности внесения дополнений, касающихся оказания диагностической и терапевтической помощи детям с ДЦП в изученных документах, что позволит улучшить качество оказываемой больным медицинской помощи и увеличит их реабилитационный потенциал.



## ГЛАВА 5. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Под нашим наблюдением находилось 357 детей в возрасте от 1 года до 17 лет 11 месяцев. Всем пациентам первоначально был установлен диагноз «Детский церебральный паралич» (код по МКБ-10 G80), из них спастический церебральный паралич (G80.0) диагностирован у 103 (28,8%), спастическая диплегия (G80.1) — у 98 (27,5%), детская гемиплегия (G80.2) — у 46 (12,9%), другой вид ДЦП (G80.8) — у 66 (18,5%).

Необходимо отметить, что у 44 (12,3%) наблюдаемых пациентов направительный диагноз ДЦП был пересмотрен и в более отдаленном периоде верифицирован иной клинический диагноз, во всех клинических наблюдениях — генетически детерминированный. Таким образом, у 313 (87,7%) пациентов окончательным диагнозом был детский церебральный паралич (G80).

В ходе исследования были изучены клинко-инструментальные характеристики всех наблюдаемых пациентов, а также проанализированы их особенности с учетом формы ДЦП.

При выполнении работы использовались следующие диагностические инструментальные методы: рентгенологическое исследование тазобедренных суставов, видео-ЭЭГ мониторинг, магнитно-резонансная томография головного мозга, биоимпедансный анализ состава тела, тандемная масс-спектрометрия, хромосомный микроматричный анализ, секвенирование методом Сэнгера, массовое параллельное секвенирование, мультиплексная лигазозависимая амплификация проб.

Анализ анамнестических данных обнаружил, что оценки по шкале APGAR составляли 7–9 баллов у 111 (35,5%) детей на 1-й минуте жизни и у 164 (52,4%) больных на 5-й минуте жизни. Таким образом, наличие высоких оценок по шкале APGAR не исключает пре- и интранатального поражения головного мозга ребенка и в последующем развития у него ДЦП. Аналогичные данные были получены в исследованиях E. Graham и соавт. (2008) [39]. В своем исследовании S. McIntyre и соавт. (2013) получили сходные с нашими данными результаты и предположили, что данное обстоятельство, вероятно, связано с тем, что новорожденный имеет множество специфических физиологических механизмов, защищающих головной мозг от незначительных гипоксических эпизодов, и только перманентно воздействующие патологические факторы, поддерживающие острую гипоксию, приводят к формированию неврологического дефицита [40]. По нашему мнению, наличие у новорожденных детей,

которым в последующем был верифицирован диагноз ДЦП, высоких оценок по шкале APGAR обусловлено несколькими причинами. Во-первых, ошибочная неадекватная оценка; во-вторых, воздействие патологического фактора в более поздние сроки (первые 7 суток жизни); в-третьих, отсутствие у ребенка перинатального поражения ЦНС и ошибочная верификация у него ДЦП в последующем (генетически детерминированные болезни).

Тем не менее использование оценки по шкале APGAR в качестве прогностического ориентира в отношении риска развития у ребенка ДЦП и степени тяжести его течения не теряет своей значимости. Так, наше исследование показало, что у детей, оцененных на 1–3 балла по шкале APGAR на 1-й минуте жизни, достоверно чаще отмечались тяжелая задержка психоречевого и моторного развития на первом году жизни ( $r = -0,2, p = 0,019$  и  $r = -0,2, p = 0,001$  соответственно). Кроме того, у этих пациентов достоверно чаще выявлялось снижение остроты зрения ( $r = -0,25, p < 0,001$ ) и частичная атрофия зрительных нервов ( $r = -0,2, p = 0,004$ ). Именно у этих детей в последствии достоверно чаще отмечались тяжелые нарушения глобальных моторных функций по GMFCS ( $r = -0,2, p < 0,001$ ) и мануальных способностей по MACS ( $r = -0,2, p = 0,037$ ), а также формировались контрактуры суставов ( $r = -0,2, p = 0,001$ ), выявлялись ограничение отведения в тазобедренных суставах ( $r = -0,35, p < 0,001$ ) и патологические изменения со стороны стоп ( $r = -0,2, p = 0,001$ ). В последующем при проведении МРТ головного мозга пациентам с ДЦП, имеющим низкие оценки по шкале APGAR на 1-й минуте жизни, у них достоверно чаще выявлялась диффузная церебральная атрофия ( $r = -0,24, p < 0,001$ ).

Результаты исследования показали, что у детей с низкими оценками по шкале APGAR на 5-й минуте жизни достоверно чаще отмечалась тяжелая задержка психоречевого и моторного развития на первом году жизни ( $r = -0,2, p = 0,016$  и  $r = -0,2, p = 0,001$  соответственно). У этих больных достоверно чаще регистрировались снижение остроты зрения ( $r = -0,27, p < 0,001$ ) и частичная атрофия зрительных нервов ( $r = -0,21, p < 0,001$ ). Вторичная нейроортопедическая патология развивалась у данных пациентов также достоверно чаще: ограничение отведения тазобедренных суставов ( $r = -0,34, p < 0,001$ ), патологические изменения со стороны стоп ( $r = -0,21, p < 0,001$ ), контрактуры суставов ( $r = -0,2, p = 0,001$ ). Кроме того, у этих детей впоследствии отмечались тяжелые нарушения глобальных моторных функций по GMFCS ( $r = -0,21, p < 0,001$ ) и ману-

альных способностей по MACS ( $r = -0,2, p = 0,026$ ). Диффузная церебральная атрофия по данным МРТ достоверно чаще регистрировалась у больных, имеющих низкие оценки по шкале APGAR на 5-й минуте жизни ( $r = -0,25, p < 0,001$ ).

Полученные в ходе нашего исследования данные согласуются с исследованиями Американского колледжа акушеров и гинекологов, изучающих проблемы новорожденных, которые считают оценку по шкале APGAR менее 5 баллов как на 1-й, так и на 5-й минутах жизни маркером острой внутриутробной или перинатальной асфиксии, а также наличия у ребенка неонатальной энцефалопатии [41].

В ходе выполнения исследования нами было установлено, что масса тела при рождении у наблюдаемых пациентов составляла от 520 до 4540 г, при этом средний вес при рождении — 2459 г (1400,0; 3625,0). Проведенный корреляционный анализ выявил прямую связь низкой массы тела детей при рождении с низкими оценками по шкале APGAR на 1-й и 5-й минутах жизни ( $r = 0,32, p < 0,001$ ). Кроме того, у этих больных достоверно чаще отмечалось снижение остроты зрения ( $r = 0,3, p < 0,001$ ). В то же время развитие вторичной нейроортопедической патологии выявлялось достоверно чаще также у больных с низкой массой тела при рождении: контрактуры на 3 и более суставных уровнях ( $r = -0,27, p = 0,034$ ), ограничение отведения в тазобедренных суставах ( $r = -0,33, p < 0,001$ ), деформации стоп ( $r = -0,23, p = 0,006$ ), вывихи ( $r = -0,28, p < 0,001$ ), подвывихи ( $r = -0,26, p < 0,001$ ), дисплазия тазобедренных суставов ( $r = -0,24, p < 0,001$ ), *coxa valga* ( $r = -0,24, p < 0,001$ ). Оперативное ортопедическое лечение достоверно чаще проводилось больным, рожденным с низким весом ( $r = -0,26, p = 0,004$ ).

Опубликованные в 2015 г. данные мультицентрового исследования, проведенного в Европе в период с 1980 по 2003 г., свидетельствуют о том, что низкая масса тела при рождении является показателем высокого риска развития у ребенка ДЦП [42]. Согласно полученным данным, распространенность ДЦП среди живорожденных с массой тела при рождении  $> 2500$  г составляет 1,13:1000, в то время как среди детей, имеющих массу тела при рождении 1000–1500 г, распространенность составляет 52,1:1000 [42].

В дальнейшем эти данные нашли свое подтверждение в исследованиях S. Jarvis и соавт. (2003), E. Odding и соавт. (2006), K. Nelson (2008), которые подчеркнули значимость низкой массы тела при рождении как предиктора развития ДЦП [43–45].

Согласно исследованиям, проведенным J. Hawdon и соавт. (2000), патологические изменения со стороны желудочно-кишечного тракта встречаются у 1/3 детей с ДЦП [46]. Согласно исследованиям, проведенным K. Benfer и соавт. (2016), у пациентов с ДЦП, имеющих дисфагию, наложение гастростомы позволяет существенно сократить время кормления, обеспечить ребенка сбалансированным рационом питания, предотвратить эпизоды удушья, рвоты и развитие аспирационной пневмонии [47]. Дети с признаками белково-энергетической недостаточности достаточно быстро отвечают на обеспечение питанием посредством установки гастростомы, набирая массу тела вне зависимости от возраста. Кроме того, показатели смертности в группе детей с белково-энергетической недостаточностью и развивающимися на этом фоне вторичными хроническими патологическими изменениями со стороны различных органов и систем превышают таковые в группе больных с установленной гастростомой [47]. Исследования зарубежных ученых A. Morgan и соавт. (2008) и P. Sullivan (2008) показали, что обеспечение рационального питания ребенка с ДЦП посредством гастростомы улучшают эмоциональное и интеллектуальное развитие ребенка [48, 49]. Немаловажным является тот факт, что введение пищи через гастростому снижает стрессовую составляющую у родителей при уходе за больным ребенком, а следовательно, улучшает качество их жизни [48].

В нашем исследовании анализ клинических симптомов наблюдаемых пациентов с ДЦП показал, что в неврологическом статусе у 109 (34,8%) детей отмечался псевдобульбарный синдром, у 56 (17,9%) — слюнотечение, у 96 (30,7%) — дисфагия. У 52 (16,6%) детей наблюдалось сочетание псевдобульбарного синдрома с дисфагией, в то время как у 42 (13,4%) пациентов было зарегистрировано сочетание псевдобульбарного синдрома, дисфагии и слюнотечения. У больных, имеющих дисфагию, зарегистрированы более тяжелые нарушения глобальных моторных функций по GMFCS и мануальных способностей по MACS ( $r = 0,52$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,5$ ,  $p < 0,001$  соответственно). Очевидно, что данная когорта пациентов имела белково-энергетическую недостаточность, что подтверждено проведенным корреляционным анализом ( $r = 0,59$ ,  $p < 0,001$ ). У 35 (11,2%) детей отмечалась белково-энергетическая недостаточность легкой степени, у 117 (37,4%) пациентов — умеренная, у 53 (16,9%) больных — тяжелой степени. Оперативное лечение с установкой гастростомы проведено 18 (5,7%) детям с ДЦП, достоверно чаще оно применялось у пациентов с дисфагией ( $r = 0,38$ ,  $p < 0,001$ ), псевдобульбарным син-

дромом ( $r = 0,34, p < 0,001$ ) и белково-энергетической недостаточностью ( $r = 0,37, p < 0,001$ ), а также у больных с тяжелыми нарушениями глобальных моторных функций по GMFCS и мануальных способностей по MACS ( $r = 0,3, p < 0,001$  и  $r = 0,25, p < 0,001$  соответственно).

Несмотря на большое число наблюдений в нашем исследовании детей с ДЦП, имеющих дисфагию (30,7%) и белково-энергетическую недостаточность умеренной (37,4%) и тяжелой (16,9%) степеней, ни одному пациенту не проводилась нутритивная коррекция, а наложение гастростомы осуществлено только 5,7% наблюдаемых больных. Данное обстоятельство позволяет сделать вывод о недооцененности значимости вклада дисфагии и белково-энергетической недостаточности наблюдаемых детей в их реабилитационный потенциал и качество жизни больных и их семей. Все вышеизложенное обуславливает необходимость оптимизации системы комплексного мультидисциплинарного подхода к медицинскому сопровождению детей с ДЦП с ранним привлечением нутрициологов и детских хирургов для оказания высококвалифицированной медицинской помощи.

### **Нутритивный статус детей с ДЦП и сопутствующей белково-энергетической недостаточностью**

Потребности в энергии и питательных веществах детей с ДЦП обсуждаются многими отечественными и зарубежными учеными [24–26, 28]. Актуальность проводимых в этом направлении исследований определяется существенным влиянием нутритивного статуса больных на их соматический статус и реабилитационный потенциал. У детей с ДЦП повышение мышечного тонуса или, наоборот, выраженное его снижение, гиперкинетический синдром, дисфагия, псевдобульбарный синдром, гиподинамия, а также коморбидные заболевания (эпилепсия, частые пневмонии, бронхиты и пр.) могут приводить к возникновению и быстрому прогрессированию белково-энергетической недостаточности. Кроме того, для больных ДЦП характерны повышенные энергозатраты, связанные с нарушением энергообмена и недостаточной регуляцией функций вегетативной нервной системы. Очевидно, что при таких проблемах реабилитационный потенциал детей с ДЦП значительно снижается вследствие белково-энергетической недостаточности, так как у ребенка не хватает энергетических и пластических ресурсов на двигательную активность [28].

Необходимо отметить, что оценка энергетических потребностей ребенка с ДЦП имеет свои особенности. Принято считать, что возраст-

ная норма потребления макронутриентов может оказаться для этих детей слишком высокой из-за задержки роста и снижения физической активности. В то же время имеющиеся у пациентов с ДЦП неврологические нарушения оказывают негативное влияние на их рост и нутритивный статус, в том числе из-за дефицитного по энергетической ценности рациона [24, 25, 50].

Исследования, проведенные С. Duffy и соавт. (1996), показали, что физическая активность, в частности ходьба, у пациентов с ДЦП является более энергозатратным процессом, чем в норме [51]. В то же время, по данным L. Samson-Fang и К. Bell (2013), использование инвалидной коляски снижает энергозатраты на физическую активность на 30–40% [52]. При отсутствии физической активности у ребенка среднее суммарное потребление энергии составляет 60% от среднего возрастного энергопотребления [52]. В то же время во время проведения реабилитационных мероприятий энергозатраты ребенка с ДЦП могут возрасти на 42–91%.

В научных исследованиях М. Andrew и соавт. (2015) показано, что вклад спастичности может составлять примерно 10% от общего расхода энергии, однако у детей со спастическим тетрапарезом расход энергии ниже [53].

В 2010 г. Е. Calis и соавт., изучив трудности кормления детей с ДЦП (снижение аппетита, нарушение жевания, глотания и пр.), обнаружили прямую связь между данными клиническими симптомами и последовательным снижением статуса питания [54].

В то же время необходимо помнить, что переоценка потребностей в энергии может привести к избыточному весу, что наблюдается у 10–15% детей с неврологическими нарушениями, согласно данным Североамериканского общества педиатров, гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов (2006) [55]. В связи с этим потребности в энергии должны быть индивидуализированы с учетом подвижности, мышечного тонуса, уровня активности, нарушения обмена веществ и роста ребенка с ДЦП [55].

Несмотря на то что для определения нутритивного статуса и потребности в энергии и питательных веществах детей с неврологическими нарушениями разработаны специальные антропометрические таблицы и формулы, в последнем согласительном документе ESPGHAN по организации нутритивной поддержки детям с неврологическими нарушениями (2017 г.) не рекомендовано использование специальных референсных значений антропометрических показателей для этих детей, поскольку,

по мнению экспертов ESPGHAN, они не отражают желаемых значений (рекомендация 3b). В связи с тем, что расчет с использованием специальных формул не позволяет точно определить индивидуальную потребность ребенка в энергии и нутриентах, рекомендуется ориентироваться на возрастные потребности (рекомендация 5a) с дальнейшим мониторингом эффективности проводимой диетотерапии на основании динамики массы тела и жировой массы (рекомендация 5b) [50].

В нашем исследовании углубленная оценка нутритивного статуса была проведена 27 детям с ДЦП (G80) и сопутствующей белково-энергетической недостаточностью, из них 11 (40,7%) девочкам, 16 (59,3%) мальчикам. У 17 (63,0%) больных был установлен диагноз G80.0 Спастический церебральный паралич, у 5 (18,5%) — G80.1 Спастическая диплегия, у 3 (11,1%) — G80.2 Детская гемиплегия (), у 2 (7,4%) — G80.8 Другой вид ДЦП. У 24 (88,9%) детей отмечалась дисфагия, у 22 (81,5%) — псевдобульбарный синдром, у 22 (81,5%) пациентов зарегистрировано сочетание дисфагии с псевдобульбарным синдромом. У 15 (55,6%) детей зафиксирован нерегулярный стул твердыми каловыми массами, что сочеталось с признаками дисфункции билиарного тракта. Возраст наблюдаемых пациентов варьировал от 5 до 11 лет. Средний возраст больных составил 7,4 (5,7; 8,0) года.

Все наблюдаемые пациенты, включенные в данную группу, были осмотрены диетологом, которым был установлен диагноз белково-энергетической недостаточности, при этом у 17 (63,0%) пациентов отмечалась легкая белково-энергетическая недостаточность (E 44.1), у 5 (18,5%) — умеренная (E 44.0) и у 5 (18,5%) — тяжелая (E 43.0).

Оценка питания наблюдаемых детей показала, что у 70,4% пациентов не соблюдался режим питания, у 51,8% не соблюдался питьевой режим, у 74,1% отмечалось снижение аппетита, у 55,6% — нерегулярный стул. В то же время анализ химического состава рациона показал, что у всех наблюдаемых детей отмечалось снижение калорийности питания по сравнению с возрастной нормой, у 63,0% детей зафиксировано снижение белка в фактическом питании, у 88,9% — снижение содержания жира, у 96,3% — снижение содержания углеводов.

Исследование состава тела наблюдаемых пациентов обнаружило снижение следующих показателей: индекса массы тела — у 59,3% детей, тощей массы тела — у 74,1%, активной клеточной массы — у 74,1%, доли активной клеточной массы — у 70,4%, внеклеточной жидкости — у 55,6%, фазового угла биоимпеданса — у 55,6%, содержания жира — у 55,6%.

Проведенный корреляционный анализ обнаружил прямые связи между химическим составом рациона наблюдаемых детей и составом их тела. Важно отметить, что снижение потребления всех макронутриентов — белков, жиров и углеводов — коррелировало со снижением не только жировой массы тела, но и снижением таких показателей, как скелетно-мышечная масса, доля скелетно-мышечной массы тела и удельный основной обмен, которые могут значимо влиять на реабилитационный потенциал ребенка с ДЦП.

Таким образом, проведенный анализ химического состава рациона питания наблюдаемых пациентов выявил у них дефицит макронутриентов и показал, что имеющаяся у них белково-энергетическая недостаточность связана с недостаточным потреблением белков, жиров, углеводов и низкой калорийностью принимаемой пищи. Обнаруженные прямые корреляционные связи между потреблением энергии и макронутриентов и показателями нутритивного статуса ребенка говорят о том, что снижение нутритивного статуса у обследованной категории больных напрямую связано с недостаточным потреблением питательных веществ.

Исследования М. Mascarenhas и соавт. (2008) и J. Walker и соавт. (2013) показали, что потребность в белке для детей с ДЦП аналогична потребности в белке у здоровых детей, и физиологические возрастные суточные нормы потребности являются адекватными для этой группы детей [56, 57]. Увеличение квоты белка бывает необходимо при наличии пролежней и других нарушений, приводящих к нефизиологической потере белка. При низкой энергетической потребности (у детей с минимальной физической активностью или ее отсутствием) могут возникнуть проблемы с потреблением ребенком необходимого количества белка с рационом. В таких случаях используются продукты с более высоким содержанием белка или белковая добавка [50]. Согласно данным К. Bell и L. Samson-Fang (2013), состав современных специализированных продуктов позволяет одновременно с коррекцией квоты белка дотировать микронутриенты и пищевые волокна [58]. При выраженной нутритивной недостаточности количество белка в суточном рационе может быть увеличено до 2–2,4 г/кг в сутки. Применение гиперкалорийных продуктов рекомендовано при тяжелой нутритивной недостаточности, сопровождающейся отставанием в росте [58]. N. Schoendorfer и соавт. (2012) исследовали зависимость разных показателей метаболизма белка от квоты белка в рационе детей с ДЦП и различия с группой сравнения [59]. Несмотря на то, что дети с неврологическими нарушениями



потребляли белок больше рекомендуемых уровней, у них имели место более низкие уровни показателей метаболизма белка (альбумин, креатинин и ураты) [59]. Согласно современным рекомендациям ESPGHAN, потребность в белке у детей с ДЦП близка к физиологической возрастной норме потребления. Ее и рекомендуется использовать как ориентир для расчета рациона. Дополнительная дотация белка может быть необходима у детей с низкой энергетической потребностью и при наличии пролежней [50]. Проявления оральной моторной дисфункции в виде слюнотечения и нарушения глотания могут приводить к нарушению гидратации, выявляемому по анализу состава тела, что также требует контроля и коррекции. Рабочая группа ESPGHAN рекомендует уделять гидратации большое внимание, так как дети с ДЦП подвержены риску обезвоживания по ряду причин (например, неспособность обозначить жажду, пускание слюней, небезопасное глотание) [50].

Поскольку определенной категории детей с ДЦП требуется меньше энергии, чтобы избежать лишнего веса, одновременно со снижением калорийности рациона снижается потребление ими микронутриентов: это становится причиной часто выявляемых дефицитов витаминов, минеральных веществ (наиболее характерно — кальций; железо; цинк; витамины С, D и E; селен) и незаменимых полиненасыщенных жирных кислот [24, 25, 28]. Показана эффективность сапплементации микронутриентами у этой категории больных [24, 26, 28].

Все вышеизложенное дало нам основание провести всем наблюдаемым с белково-энергетической недостаточностью пациентам нутритивную коррекцию с использованием специализированных продуктов для нутритивной поддержки, которые помимо высокого содержания основных нутриентов обогащены витаминами и минеральными веществами, что позволяет корректировать как макро-, так и микронутриентный статус ребенка.

Все наблюдаемые дети получали дополнительно специализированные продукты для нутритивной поддержки. Учитывая выявленное в большинстве случаев комплексное снижение потребления всех основных нутриентов (белков, жиров и углеводов), имеющуюся у большинства детей склонность к запорам, а также невозможность коррекции нутритивных нарушений путем изолированной коррекции базового рациона (дисфагия, псевдобульбарный синдром, снижение аппетита), для нутритивной поддержки пациентов с белково-энергетической недостаточностью, включая легкую форму, были выбраны сбалансированные

специализированные продукты, содержащие пищевые волокна: гиперкалорийные смеси «Ресурс 2.0 + Файбер» и «НутриниДринк с пищевыми волокнами». Специализированные смеси подбирались в зависимости от степени белково-энергетической недостаточности и назначались с учетом возраста ребенка в объеме 100–400 мл ежедневно. У пациентов с легкой белково-энергетической недостаточностью применялась смесь «НутриниДринк с пищевыми волокнами» (150 ккал/100 мл) в суточном объеме 100–200 мл. Пациентам с умеренной белково-энергетической недостаточностью — «НутриниДринк с пищевыми волокнами» (150 ккал/100 мл) или «Ресурс 2.0 + Файбер» (200 ккал/100 мл) в суточном объеме 200 мл, с тяжелой — «Ресурс 2.0 + Файбер» (200 ккал/100 мл) в суточном объеме 200–400 мл. Коррекция питьевого режима осуществлялась из расчета 1,5 мл/ккал рациона.

Всем пациентам, имеющим нерегулярный стул и дисфункцию билиарного тракта, назначалась диета № 5; минеральная вода «Донат Магний» без газа, комнатной температуры, по 50–100 мл 3 раза в сутки внутрь за 15 минут до еды; обильное питье; желчегонные препараты (семена тыквы, артишок полевой) в возрастной дозировке внутрь за 30 минут до еды, и ферментный препарат (панкреатин) в возрастной дозировке внутрь во время еды.

Все наблюдаемые пациенты данной группы получали курс метаболической терапии (убидекаренон капли для приема внутрь 3% раствор, левокарнитин 30% раствор для приема внутрь) внутрь в возрастной дозировке, а также витаминно-минеральные комплексные препараты в таблетках внутрь в возрастной дозировке.

Все диетические и лечебные мероприятия проводились в течение 2 месяцев, после чего выполнялся динамический контроль антропометрических показателей, физикальных данных и биоимпедансного исследования состава тела.

После окончания коррекции питания и лечебных мероприятий повторно оценивались режим и рацион питания детей, сохранность аппетита и регулярность стула. Было установлено, что 24 (88,9%) наблюдаемых пациента соблюдали режим питания, 23 (85,2%) ребенка — питьевой режим, снижение аппетита отмечалось у 5 (18,5%) детей, в то время как у 22 (81,5%) больных аппетит был сохранен. У 26 (96,3%) детей отмечался регулярный стул.

Оценка состава тела у детей с неврологическими нарушениями рекомендована не только для более точной оценки нутритивного статуса,

но и для контроля эффективности и коррекции проводимых диетологических мероприятий [50].

Контрольное биоимпедансное исследование состава тела после проведенного двухмесячного курса терапевтических мероприятий обнаружило положительную динамику в виде увеличения индекса массы тела у 8 (29,6%) пациентов, увеличения тощей массы тела у 12 (44,4%), увеличения активной клеточной массы у 14 (51,8%), увеличения доли активной клеточной массы у 10 (37,0%), нормализации содержания общей жидкости в организме у 7 (25,9%) и внеклеточной жидкости у 14 (51,8%), нормализации фазового угла биоимпеданса у 10 (37,0%) и увеличения содержания жира до возрастной нормы у 10 (37,0%) больных. Особенно важно отметить увеличение активной клеточной массы, доли активной клеточной массы и нормализацию фазового угла биоимпеданса — показателей, напрямую связанных с физической работоспособностью, а значит, и с реабилитационным потенциалом детей с ДЦП.

В начале настоящего исследования наблюдаемые с ДЦП пациенты были распределены в зависимости от степени белково-энергетической недостаточности следующим образом: легкая — у 17 (63,0%), умеренная — у 5 (18,5%), тяжелая — у 5 (18,5%), после двухмесячного курса базовой медикаментозной терапии и нутритивной коррекции распределение соответствовало 22 (81,5%), 2 (7,4%) и 3 (11,1%) соответственно.

Полученные данные свидетельствуют о том, что возможности нутритивной поддержки в комплексном лечении детей с ДЦП недооценены. Наличие у наблюдаемых пациентов с ДЦП белково-энергетической недостаточности связано с нарушением режима питания, снижением аппетита, дефицитом основных компонентов в фактическом питании и требует проведения целенаправленных диетологических мероприятий, в том числе с использованием специализированных продуктов. Настоящее исследование показало, что благодаря комплексному использованию медикаментозной терапии и нутритивной коррекции у 55,5% пациентов наблюдалось быстрое улучшение нутритивного статуса в виде увеличения массы тела, положительной динамики антропометрических индексов и нормализации аппетита. Биоимпедансный анализ состава тела, проведенный с целью динамического контроля, также обнаружил существенную положительную динамику в виде нормализации основных исследуемых показателей, в том числе влияющих на работоспособность, а значит и на реабилитационный потенциал пациентов.

Все вышеизложенное свидетельствует о необходимости включения в диагностический и лечебный протоколы детей с ДЦП консультаций нутрициологов и проведения соответствующих терапевтических мероприятий. Оценка химического состава рациона питания пациентов с ДЦП в совокупности с проведением биоимпедансного исследования состава тела позволяют выявить белково-энергетическую недостаточность, определить причину ее возникновения и провести своевременную целенаправленную коррекцию имеющихся нарушений. Динамический контроль эффективности проводимых мероприятий должен включать анализ состава тела. Именно эти мероприятия, нормализующие нутритивный статус детей с ДЦП, улучшают их соматический статус и увеличивают реабилитационный потенциал.

На основании вышеизложенного нами был разработан алгоритм диагностики и коррекции нутритивных нарушений у детей с ДЦП и сопутствующей белково-энергетической недостаточностью.

### **Профилактическая вакцинация**

При выполнении настоящего исследования была проведена оценка данных о вакцинопрофилактике всех наблюдаемых с ДЦП пациентов.

Анализ медицинской документации показал, что профилактическая вакцинация проведена согласно национальному календарю профилактических прививок у 1 (0,3%) ребенка с ДЦП, по индивидуальному календарю профилактических прививок — у 116 (37,1%), 196 (62,6%) пациентов не вакцинированы в связи с наличием медицинского отвода по основному заболеванию.

Австралийские исследователи V. Greenwood и соавт (2013) из Университета Мельбурна изучили состояние вопроса вакцинации 449 детей с ДЦП в возрасте до 7 лет в сравнении с популяцией их здоровых сверстников [22]. Для этой цели были изучены данные Викторианского регистра ДЦП в сопоставлении их с информацией, представленной в Австралийском регистре иммунизации детей. Выяснилось, что 19,2% детей с церебральным параличом были «не полностью привиты» в соответствии с рекомендуемым в Австралии календарем прививок (среди здоровых сверстников этот показатель в популяции варьировал от 6,4 до 8,0%). Чаще всего у детей с ДЦП отсутствовала вакцинация от кори, краснухи и эпидемического паротита, на втором месте расположились вакцинации от полиомиелита и АКДС [22]. По мнению авторов, исследование демонстрирует, что дети с ДЦП составляют группу высо-

кого риска по неполной или отсроченной иммунизации, в значительно большей степени подвергаясь опасности осложнений от заболеваний, предотвратимых вакцинацией [22].

Не вызывает сомнений тот факт, что ДЦП не является прогрессирующим заболеванием, кажущееся ухудшение состояния пациентов с ДЦП по мере их роста свидетельствует о «псевдопрогредиентности» данного заболевания и связано с увеличивающимися с возрастом требованиями, предъявляемыми к головному мозгу ребенка. Несмотря на это, более половины (62,6%) больных ДЦП не получили профилактической вакцинации в связи с медицинским отводом по основному заболеванию. Данное обстоятельство ставит под угрозу здоровье и жизнь не только пациентов с ДЦП, необоснованно не получивших профилактические прививки от тяжелых инфекционных заболеваний, но и подвергает риску заболевания ими остальных членов общества в связи с накоплением прослойки неиммунизированных людей в социуме. Все это обуславливает необходимость активного проведения просветительской работы как среди медицинских работников, так и среди родителей больных детей.

### **Генетически детерминированные болезни**

В ходе исследования нами были проанализированы клинико-инструментальные характеристики 44 (12,3%) наблюдаемых пациентов с направительным диагнозом ДЦП, который был пересмотрен, и в более отдаленном периоде было верифицировано наследственное заболевание. В наших наблюдениях наибольшее количество пациентов с исходным неправомочным диагнозом ДЦП отмечалось при другом виде церебрального паралича (G80.8) — у 34 (77,3%) из 44 детей. У 5 (11,3%) больных был первично установлен диагноз спастической диплегии (G80.1), у 4 (9,1%) — спастического церебрального паралича (G80.0), у 1 (2,3%) — детской гемиплегии (G80.2).

Анализ анамнестических данных показал, что у подавляющего большинства детей данной группы оценка по шкале APGAR составляла 7–9 баллов как на 1-й, так и на 5-й минутах жизни — 77,3 и 88,6% соответственно, в то время как у детей с ДЦП оценки по шкале APGAR 7–9 баллов на 1-й и 5-й минутах жизни отмечались у 35,5 и 52,4% соответственно. Средняя масса тела при рождении у детей с генетически детерминированными заболеваниями составляла 3210 г (2862,5; 3485,0), а у больных ДЦП — 2459 г (1400,0; 3625,0).

Необходимо отметить, что манифестация клинических симптомов заболевания у детей с ДЦП отмечалась с рождения в 91,4% случаев, в то время как у пациентов с наследственными болезнями — в 56,8% наблюдений. Ретроспективная оценка темпов моторного развития на первом году жизни всех наблюдаемых пациентов показала, что ни у одного ребенка с ДЦП не отмечалось соответствующего возрастным нормам моторного развития, в то время как у 18,1% больных с генетическими болезнями моторное развитие на первом году жизни находилось в пределах нормы. Что касается темпов психоречевого развития на первом году жизни, то оно соответствовало возрастным нормам у 1,9% детей с ДЦП и у 4,6% пациентов с наследственными болезнями. При этом число наблюдений пациентов со среднетяжелыми и тяжелыми степенями задержки психоречевого развития на первом году жизни в обеих группах наблюдений было сопоставимо: 87,2% у детей с ДЦП и 90,8% у детей с генетическими заболеваниями.

Интересным и диагностически ценным является тот факт, что проведенная на момент включения в исследование оценка уровня психического развития детей с генетически детерминированными болезнями показала прогрессирующее нарастание степени отставания психического развития у всех детей данной группы по сравнению с первым годом жизни. Так, у 4,6% больных с соответствующим возрастным нормам психическим развитием на первом году жизни констатировано отставание психического развития на 1 период. У 6,8% пациентов зарегистрировано отставание психического развития на 2–3 периода, у 88,6% — на 4 и более периодов, в то время как на первом году жизни доля пациентов составляла 18,1 и 72,7% соответственно. При этом аналогичная оценка уровня психического развития у детей с ДЦП не обнаружила прогрессивного отставания психического развития наблюдаемых пациентов: наоборот, была зарегистрирована некоторая положительная динамика в виде увеличения количества детей с нормальным психическим развитием по сравнению с таковым на первом году жизни: 6,4 и 1,9% соответственно.

Анализ зрительных нарушений показал, что наличие частичной атрофии зрительных нервов и снижение остроты зрения чаще регистрировалось у пациентов с ДЦП, чем у больных наследственными болезнями: 37,1, 83,7% и 29,5, 68,2% соответственно. Данное обстоятельство, по нашему мнению, связано не только с высокой чувствительностью зрительного анализатора на всех топографических уровнях к гипоксически-ишемическим поражениям ЦНС, играющим ведущую роль в пато-

генезе ДЦП, но и с разнообразием нозологических форм генетически детерминированных болезней, представленных в нашем исследовании, не все из которых вовлекают в патологический процесс ЦНС.

В то же время исследование слухового анализатора у всех наблюдаемых пациентов обнаружило, что снижение остроты слуха отмечалось у 29,5% детей с наследственными болезнями, при этом сенсоневральная тугоухость зарегистрирована у 25,0% больных. При этом у пациентов с ДЦП снижение остроты слуха зафиксировано в 11,8% случаев, а сенсоневральная тугоухость — в 10,5%. Кроме того, снижение остроты слуха было зарегистрировано достоверно чаще у больных с диффузным поражением белого вещества головного мозга ( $r = 0,22, p < 0,001$ ), которое было выявлено при проведении МРТ головного мозга у 41,0% пациентов с генетически детерминированными болезнями.

Таким образом, можно предположить, что обнаружение патологических изменений со стороны слухового анализатора может указывать на необходимость более тщательного обследования пациентов с ДЦП и проведения углубленной дифференциальной диагностики, направленной на исключение/подтверждение наличия у больного генетически детерминированного заболевания.

В своих исследованиях S. Korzeniewski и соавт. (2008) подчеркивают значимость и информативность современных нейрорадиологических методов исследований, в частности МРТ головного мозга, на этапе диагностики и дифференциальной диагностики ДЦП [60]. М. Вах и соавт. (2006) на основании собственных исследований делают вывод о необходимости применения нейрорадиологических исследований при подозрении на ДЦП, позволяющих обнаружить новообразования ЦНС, врожденные пороки развития головного мозга и специфические паттерны метаболических синдромов, что в 80% случаев позволяет избежать диагностических ошибок [61].

В нашем исследовании всем наблюдаемым пациентам была выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга. Сравнительный анализ результатов нейровизуализационного метода исследования — МРТ головного мозга — у всех наблюдаемых больных показал, что у детей с наследственными болезнями наиболее часто отмечались диффузное поражение белого вещества головного мозга (41,0%) и диффузная церебральная атрофия (34,1%). Наиболее частыми структурными повреждениями головного мозга у больных с ДЦП являлись диффузная церебральная атрофия (66,1%) и глиозная трансформация (58,8%).

Примечательным является тот факт, что врожденные пороки развития головного мозга были обнаружены при проведении МРТ головного мозга у 8,0% детей с ДЦП и у 13,6% больных генетическими болезнями. Несмотря на то, что врожденные пороки развития головного мозга не исключают наличия у пациента ДЦП, по нашему мнению, их обнаружение должно быть тщательно проанализировано и по совокупности других клинично-инструментальных характеристик пациента послужить дополнительным аргументом в пользу дообследования больного с привлечением генетика и проведением генетической диагностики.

В ходе выполнения исследования нами был проведен сравнительный анализ клинично-инструментальных показателей детей с наследственными болезнями, спастическим церебральным параличом как наиболее тяжелой формой ДЦП, и другим видом ДЦП. Полученные данные свидетельствуют о том, что многие из анализируемых характеристик больных с генетическими заболеваниями (масса тела при рождении, оценки по шкале APGAR, сенсоневральная тугоухость, прогрессирующее течение заболевания, утрата ранее приобретенных моторных и психических навыков, наличие диффузного поражения белого вещества головного мозга и врожденных пороков его развития по данным МРТ) сопоставимы с аналогичными у детей со смешанными формами ДЦП (G80.8 Другой вид ДЦП). Данное обстоятельство позволяет предположить, что некоторые пациенты, наблюдающиеся в настоящее время с диагнозом G80.8 Другой вид ДЦП, «маскируют» генетически детерминированные заболевания и требуют проведения дальнейшего дообследования с привлечением генетиков и проведением генетических исследований.

Следует отметить, что ряд наследственных болезней может обуславливать недоношенность и, как следствие, приводить к развитию ДЦП. В подобных случаях можно говорить о так называемой двойной патологии, когда у одного и того же пациента имеется сочетание наследственного заболевания с ДЦП.

Таким образом, проведенное исследование выявило высокую частоту встречаемости генетически детерминированных болезней (12,3%) в структуре диагноза ДЦП. Данное обстоятельство наглядно демонстрирует, что постановка диагноза ДЦП требует предварительного проведения тщательной дифференциальной диагностики, исключающей разнообразные наследственные болезни, имеющие сходные с ДЦП клинические проявления и имитирующие его симптоматику. К сожалению,



несмотря на широкую распространенность ДЦП в популяции и хорошую осведомленность врачей об этиопатогенетических и клинических особенностях данного заболевания на протяжении многих десятилетий, на сегодняшний день сохраняется достаточно высокий процент диагностических ошибок. Средний возраст верификации наследственных болезней у наблюдаемых нами пациентов составил  $5,02 \pm 3,5$  года.

Актуальность этой проблемы связана с тем, что неверно верифицированный клинический диагноз влечет за собой неадекватные терапевтические подходы, что в свою очередь приводит к увеличению летальности среди пациентов, не получивших своевременного патогенетического лечения. Кроме того, выявление наследственных болезней у пробандов и последующее генетическое обследование их родителей, а при необходимости и проведение пренатальной диагностики плода, способствуют уменьшению частоты рождения детей с наследственными болезнями в отягощенных семьях, сокращая заболеваемость в российской популяции в целом.

С целью минимизации диагностических ошибок необходимо помнить, что проведение генетического консультирования с последующим молекулярно-генетическим обследованием требуется при наличии у ребенка с клиническими проявлениями ДЦП следующих клинико-инструментальных характеристик:

- масса тела при рождении  $> 2500$  г;
- оценка по шкале APGAR 7–9 баллов;
- утрата ранее приобретенных моторных и психических навыков;
- прогрессирующее течение заболевания;
- сенсоневральная тугоухость;
- врожденные пороки развития головного мозга (по данным МРТ головного мозга);
- диффузное поражение белого вещества головного мозга (по данным МРТ головного мозга).

Полученные нами результаты согласуются с данными зарубежных исследователей. Так, С. Panteliadis и соавт. (2015) считают основные клинические проявления ДЦП статичными и не строго специфичными, подчеркивая необходимость дифференциации ДЦП от ряда других нервных болезней с прогрессирующим течением (нейродегенеративных, нейрометаболических, нервно-мышечных, опухолей ЦНС и пр.) [38].

На основании вышеизложенного нами разработан дифференциально-диагностический алгоритм ДЦП с наследственными болезнями.

## Стоматологические проблемы у наблюдаемых детей

Исследования, проведенные N. Dougherty (2009), указывают, что для ДЦП характерны как структурные, так и функциональные нарушения орофациальной области, обусловленные неврологическим дефицитом, что приводит к возникновению множества стоматологических проблем, начиная от кариеса и заболеваний пародонта, неправильного прикуса, слюнотечения, бруксизма и заканчивая гипоплазией эмали зубов [62].

Проведенное нами исследование показало, что гипоплазия эмали зубов и кариес наблюдались у 17,6% пациентов, при этом наблюдения и лечения у стоматолога не получал ни один ребенок с ДЦП.

Наиболее часто стоматологические нарушения были выявлены нами у пациентов со спастическим церебральным параличом (36,9%), у детей со спастической диплегией они были зарегистрированы в 10,2% случаев, у больных с другим видом ДЦП — в 10,6% наблюдений. Ни у одного ребенка с детской гемиплегией не было зарегистрировано гипоплазии эмали зубов и кариеса. Таким образом, в нашем исследовании в 47,1% наблюдений стоматологические нарушения выявлялись при спастических формах ДЦП, в то время как при другом виде ДЦП они регистрировались в 10,6% случаев. Полученные нами данные полностью согласуются с результатами исследований J. Rodríguez и соавт. (2018), которые обследовали 120 детей и подростков с различными формами ДЦП и обнаружили наибольшее распространение болезней ротовой полости у пациентов со спастическими формами ДЦП (62,5%), при этом у больных с другим видом ДЦП данный показатель составлял 18,3% [63].

В ходе выполнения работы были выявлены прямые связи гипоплазии эмали зубов и кариеса с псевдобульбарным синдромом ( $r = 0,41$ ,  $p < 0,001$ ), слюнотечением ( $r = 0,33$ ,  $p < 0,001$ ) и дисфагией ( $r = 0,39$ ,  $p < 0,001$ ), что позволяет сделать вывод о негативном влиянии указанных симптомов на гигиеническое состояние ротовой полости. В доступной нам для изучения зарубежной литературе приводятся противоречивые данные касательно вклада слюнотечения у пациентов с ДЦП в развитие у них стоматологических болезней. Так, в своих исследованиях M. Diniz и соавт. (2015) пришли к выводу, что слюнотечение у детей с ДЦП может приводить к снижению pH и буферной емкости слюны, уменьшая ее защитную функцию, тем самым повышая риск развития заболеваний полости рта [64]. В то время как A. Hegde и соавт. (2008) считают, что наличие слюнотечения у пациента с ДЦП не всегда является предрасполагающим фактором развития кариеса зубов [65].

Полученные статистически достоверные корреляции между дисфагией, псевдобульбарным синдромом и слюнотечением ( $r = 0,88$ ,  $p < 0,001$  и  $r = 0,47$ ,  $p < 0,001$  соответственно) позволяют утверждать, что слюнотечение у пациентов с ДЦП связано не с повышенной продукцией слюны, а с трудностями глотания у данных больных в связи с имеющимися у них неврологическими расстройствами (дисфагия, псевдобульбарный синдром).

Аналогичные результаты были получены в ходе исследования P. Jongerius и соавт. (2005), которые сообщают, что слюнотечение у пациентов с ДЦП можно разделить на переднее, при котором слюна проливается изо рта, и заднее, при котором она проливается в глотку, создавая риск возникновения аспирации [66]. Авторы считают, что слюнотечение при детском церебральном параличе связано не с гиперпродукцией слюны, а с неэффективностью акта глотания [66].

При выполнении настоящего исследования нами была обнаружена прямая корреляционная зависимость между гипоплазией эмали зубов, кариесом зубов и наличием у детей с ДЦП белково-энергетической недостаточности ( $r = 0,32$ ,  $p < 0,001$ ). Данное обстоятельство позволяет сделать вывод о негативном влиянии обозначенных стоматологических проблем на кормление ребенка, рацион его питания, развитие нутритивной недостаточности, а следовательно, и на качество его жизни. Полученные нами данные полностью согласуются с исследованиями P. Gambhir (2016) [67]. О негативном влиянии гигиенического состояния ротовой полости на качество жизни детей с ДЦП было сообщено бразильскими учеными A. Cardoso и соавт. (2018) [68]. Исследователи оценили факторы, влияющие на качество жизни, имеющее отношение к здоровью (Health-Related Quality of Life, HRQoL), а также качество жизни, имеющее отношение к здоровью ротовой полости (Oral Health-Related Quality of Life, OHRQoL), у 149 пациентов с ДЦП (возраст 2–18 лет) [68]. В результате оказалось, что у пациентов с ДЦП показатели HRQoL и OHRQoL были ниже, чем у здоровых сверстников. Продемонстрировано, что средний показатель OHRQoL, составляющий в группе наблюдения  $78,0 \pm 24,6$ , был на 12,1% ассоциирован с возрастом, наличием гастроэзофагеальной рефлюксной болезни, кариесом зубов и заболеваниями периодонта [68].

Необходимо отметить, что результаты проведенного нами исследования показали, что патологические изменения со стороны полости рта достоверно чаще развивались у детей с задержкой психоречевого

и моторного развития на первом году жизни ( $r = 0,3, p < 0,001$  и  $r = 0,23, p < 0,001$  соответственно). Интересным также представляется обнаружение прямой зависимости между стоматологическими патологическими состояниями и степенью нарушений глобальных моторных функций по GMFCS и мануальных способностей по MACS у наблюдаемых с ДЦП детей ( $r = 0,35, p < 0,001$  и  $r = 0,5, p < 0,001$  соответственно). Согласно полученным результатам, гипоплазия эмали зубов и кариес зубов достоверно чаще встречаются у пациентов с тяжелыми двигательными нарушениями, не имеющих возможности самостоятельного передвижения и со значительным ограничением мануальной активности.

N. Sedky (2018) оценил состояние зубов и ротовой полости у 62 пациентов с ДЦП в возрасте 3–12 лет, соотнеся их с видом заболевания и системой GMFCS [69]. У 84,0% обследованных детей имел место спастический тетрапарез, 41,9% из них сидели с поддержкой, 32,3% пациентов соответствовали IV уровню, а 29% — V уровню GMFCS. Кариес был выявлен в 54,8% случаев, а у 43,6% пациентов отмечено выраженное воспаление десен. Дети, сидевшие с поддержкой, не держащие голову, а также стоящие с поддержкой, были в большей степени подвержены кариесу, чем имеющие навык самостоятельного сидения и ходьбы. Соответственно, у пациентов с уровнями IV/V по GMFCS кариес отмечался чаще [69].

По данным зарубежных исследователей, кариес зубов является распространенной и актуальной проблемой у пациентов с ДЦП [66, 68, 69]. Его возникновение ученые объясняют комплексным сочетанием ряда неблагоприятных факторов: нарушениями жевания, особенно с его низкой продолжительностью, слюнотечением, наличием гиперкинезов в оральной мускулатуре, умственной отсталостью, приемом антиконвульсантов, рефлекторным прикусом и несоблюдением надлежащей санации ротовой полости [64, 65, 68].

O. Guaré Rde и A. Ciamroni (2003) сообщают, что дети с ДЦП имели более высокую частоту развития кариеса молочных зубов по сравнению со здоровыми детьми, составившими группу контроля [70].

Напротив, исследование R. Du и соавт. (2010) показало, что у детей с ДЦП и у здоровых детей не наблюдается существенных различий в частоте развития кариеса зубов [71].

M. Allouch (2015) в своем исследовании установил, что частота возникновения кариеса значительно увеличивается с возрастом у пациентов с ДЦП по сравнению со здоровыми людьми [72].

Согласно данным, представленным М. Diniz и соавт. (2015), менее всего подвержены возникновению кариеса передние зубы нижней челюсти, что, по мнению авторов, связано с движениями языка и большим количеством слюны, омывающим нижнечелюстные резцы [64].

Исследование, проведенное S. Kumar и соавт. (2009), обнаружило прямую связь между установленным диагнозом ДЦП, интеллектуальным уровнем, уровнем образования родителей больного ребенка, экономическим положением семьи и наличием заболеваний полости рта [73].

Заболевания полости рта, несомненно, оказывают неблагоприятное влияние на рацион питания детей с ДЦП, что в совокупности с болевым синдромом может оказывать существенное негативное влияние на качество их жизни. Тем не менее родители детей с ДЦП считают приоритетными направлениями проведение медикаментозной терапии и восстановительного лечения основного заболевания, игнорируя необходимость оказания ребенку стоматологической помощи.

Все вышеизложенное обуславливает необходимость выработки комплекса мероприятий, направленных на повышение осведомленности родителей о важности регулярных посещений стоматологической клиники и выработки стратегии, направленной на решение проблем, связанных со слюнотечением и заболеваниями ротовой полости, для улучшения качества жизни детей с ДЦП.

### **Место ботулинотерапии в восстановительном лечении детей с ДЦП**

ДЦП — заболевание нервной системы, при котором чаще всего у пациентов возникает повышение мышечного тонуса и развивается спастичность. Это обстоятельство обуславливает проведение инъекций препарата ботулинического токсина типа А для коррекции локальной спастичности скелетных мышц у пациентов с ДЦП [74, 75]. С 2004 г. ботулинотерапия включена в стандарты лечения ДЦП в нашей стране.

Широкомасштабные рандомизированные исследования, проведенные учеными клинических центров США, Канады, Европы и Австралии, продемонстрировали высокую эффективность и безопасность ботулинотерапии. Кроме того, результаты данных исследований позволили перестать рассматривать инъекции ботулинического токсина типа А как разовые процедуры [76].

Международное неврологическое сообщество признает ботулинотерапию как важнейший компонент реабилитационной программы детей с ДЦП наряду с традиционными консервативными и хирургическими методами лечения [77–79].

Согласно Европейскому консенсусу по ботулинотерапии, процент пациентов со спастическими формами ДЦП, которым показан этот вид лечения, варьирует в зависимости от возраста и показателей шкалы классификации больших моторных функций GMFCS от 50 до 75% [78, 80]. Проведенное нами исследование показало, что ботулинотерапия проводилась у 78 (24,9%) наблюдаемых пациентов в анамнезе, в то время как на момент включения в исследование — у 161 (51,4%) ребенка. Таким образом, дети с ДЦП не получали данный реабилитационный метод в необходимом объеме.

Согласно данным систематического обзора I. Novak и соавт. (2013), ботулинотерапия является эффективным и безопасным (уровень доказательности А) методом снижения спастичности нижних конечностей [81]. В то же время опубликованные многочисленные исследования ряда авторов свидетельствуют о том, что снижение спастичности оказывает незначительное влияние на приобретение ребенком с ДЦП новых функциональных возможностей, а лишь создает наиболее благоприятные условия для проведения методов физической реабилитации, обеспечивая их большую эффективность [75, 78, 81].

Несмотря на то что наблюдаемые нами пациенты получали различные виды восстановительного немедикаментозного лечения в подавляющем числе наблюдений (физиотерапию — магнитотерапию 93,3%, тепловые процедуры 93,9%; курсы массажа 99,0%, занятия лечебной физической культурой 100%), у 71,3% детей отмечались сформировавшиеся контрактуры суставов, у 72,2% — тяжелые двигательные нарушения по GMFCS, у 47,2% — значительное ограничение манипулятивной деятельности по MACS. Данное обстоятельство свидетельствует о недостаточности применения только методов физической реабилитации в комплексном восстановительном лечении детей с ДЦП.

С нашей точки зрения, наиболее оптимальные результаты лечения детей с ДЦП могут быть достигнуты лишь при обдуманном встраивании ботулинотерапии в структуру многопрофильной реабилитации. Стоит отметить, что при сочетании различных реабилитационных методов в восстановительном лечении пациентов с ДЦП важен учет взаимного их влияния друг на друга.

Исследования E. Figueiredo и соавт. (2008) показали, что в большинстве случаев ботулинотерапия является методом выбора в комплексной реабилитации детей с ДЦП. Начало восстановительного лечения с ботулинотерапии, по мнению авторов, значительно облегчает использование

технических средств и ортезирования, а также повышает эффективность физических методов реабилитации [82].

Проведенное нами исследование показало, что лечение ботулотоксином типа А проводилось чаще больным, имеющим не только ограничение отведения тазобедренных суставов ( $r = 0,35, p < 0,001$ ), но и уже сформировавшиеся контрактуры суставов ( $r = 0,37, p < 0,001$ ) и тяжелые нарушения глобальных моторных функций по GMFCS и мануальных способностей по MACS ( $r = 0,3, p < 0,001$  и  $r = 0,27, p < 0,001$  соответственно), то есть включение ботулинотерапии в алгоритм лечения детей с ДЦП было осуществлено не с самого начала проведения реабилитационных мероприятий. У наблюдаемых нами пациентов с ДЦП ботулинотерапия была инициирована достоверно чаще после применения медикаментозной антиспастической терапии без ожидаемого клинического эффекта ( $r = 0,35, p < 0,001$ ). Кроме того, было установлено, что дети, получавшие ботулинотерапию, сохраняли комплаентность в отношении этого метода восстановительного лечения в связи с более быстрым и выраженным положительным клиническим эффектом, чем на терапии антиспастическими лекарственными препаратами ( $r = 0,37, p < 0,001$ ).

По нашему мнению, несмотря на то, что уже сформированные контрактуры суставов резко снижают эффективность ботулинотерапии, проведение инъекций ботулотоксина в мышцы других сегментов конечности является оправданным и высокоэффективным методом лечения спастичности. При тяжелых двигательных нарушениях (IV–V уровни по GMFCS) применение ботулинотерапии также оправданно, но цели лечения иные: улучшение вертикализации, позиционирования, уменьшение боли, улучшение переносимости консервативного ортопедического лечения и др.

А. Куренков и соавт. (2015, 2016) считают, что ботулинотерапия является одним из основных методов лечения ДЦП [74, 75]. На основании проведенных исследований, авторы сделали вывод о том, что если при наличии показаний этот метод не применяется, то можно утверждать, что лечение проводится не в полном объеме. В первом российском консенсусе по применению многоуровневых инъекций abobotulinumtoxin A при лечении спастических форм ДЦП авторы указывают, что современной тенденцией развития ботулинотерапии при ДЦП является применение многоуровневых инъекций в несколько групп мышц, отвечающих за разные функции и анатомически расположенных на разных уровнях [75].

Таким образом, результаты проведенного исследования полностью согласуются с результатами отечественных и зарубежных ученых. Ботулинотерапия — метод выбора в реабилитации детей с ДЦП, с которого, при отсутствии противопоказаний, должно стартовать восстановительное лечение пациентов с ДЦП. Высокая эффективность данного метода при купировании спастичности облегчает проведение других реабилитационных мероприятий, повышает их эффективность, что в свою очередь позволяет улучшить функциональную активность ребенка с ДЦП.

Обобщая полученные нами результаты, можно утверждать, что ДЦП — хроническое заболевание нервной системы, при котором достаточно часто встречаются клинические проявления разнообразных коморбидных состояний, оказывающих негативное влияние на качество жизни пациентов и снижающих их реабилитационный потенциал. Значимость своевременного выявления сопутствующей соматической патологии и важность раннего проведения корректирующих лечебных мероприятий не вызывают сомнений.

Сопоставление полученных в ходе проведенного исследования результатов с действующими в настоящее время в Российской Федерации стандартами первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи при ДЦП (фаза диагностики и подбора лечения; фаза медицинской реабилитации), а также с утвержденными в 2016 г. клиническими рекомендациями по диагностике и лечению ДЦП показало, что рекомендуемый перечень профильных специалистов необходимо дополнить следующими врачами: генетиком, сурдологом, диетологом, стоматологом, детским хирургом (в зависимости от фазы оказания медицинской помощи). Кроме того, полученные в ходе выполнения исследования результаты позволяют рекомендовать включение анализа состава тела в указанные выше нормативные документы.

Расширение лечебно-диагностического алгоритма ДЦП позволит улучшить качество оказываемой больным медицинской помощи и увеличит их реабилитационный потенциал.

Таким образом, все вышеизложенное диктует необходимость оптимизации мультидисциплинарного сопровождения детей с ДЦП, что позволит минимизировать ошибки на этапе постановки диагноза и обеспечит комплексное восстановительное лечение, направленное на улучшение качества жизни пациентов и их семей.



## ВЫВОДЫ

1. Анализируемая группа детей с направительным диагнозом «Детский церебральный паралич» представлена пациентами с ДЦП (87,7%) и детьми с наследственными болезнями (12,3%). В структуре ДЦП преобладают спастические формы (78,9%): спастический церебральный паралич (G80.0) — у 103 (32,9%), спастическая диплегия (G80.1) — у 98 (31,3%), детская гемиплегия (G80.2) — у 46 (14,7%), другой вид ДЦП (G80.8) — у 66 (21,1%).
2. У детей с ДЦП оценки по шкале APGAR 7–9 баллов зарегистрированы у 111 (35,5%) на 1-й минуте жизни и у 164 (52,4%) на 5-й минуте жизни. Оценки по шкале APGAR 7–9 баллов как на 1-й, так и на 5-й минутах жизни не исключают наличия у ребенка пре- и интранатального поражения головного мозга и не могут быть предикторами, абсолютно исключающими развитие у ребенка ДЦП в последующем.
3. Включение ботулинотерапии в алгоритм лечения детей с ДЦП осуществляется в поздние сроки восстановительного лечения, что негативно сказывается на реабилитационном потенциале. Ботулинотерапия была инициирована достоверно чаще после применения медикаментозной антиспастической терапии без ожидаемого клинического эффекта ( $r = 0,35, p < 0,001$ ). Комплаентность в отношении данного метода восстановительного лечения обусловлена быстрым и выраженным положительным клиническим эффектом по сравнению с антиспастическими лекарственными препаратами ( $r = 0,37, p < 0,001$ ).
4. У детей с верифицированным генетически детерминированным заболеванием первоначально установленным диагнозом является другой вид ДЦП (77,3%). Другой вид ДЦП (G80.8) — форма ДЦП, требующая проведения более тщательной дифференциальной диагностики в связи с наличием клинических и инструментальных особенностей, сходных с таковыми при генетически детерминированных болезнях (масса тела при рождении, оценка по шкале APGAR, сенсоневральная тугоухость, наличие диффузного поражения белого вещества головного мозга и врожденных пороков его развития по данным магнитно-резонансной томографии головного мозга), что требует обязательного проведения селективного генетического скрининга.
5. Масса тела при рождении  $> 2500$  г, оценки по шкале APGAR 7–9 баллов, утрата ранее приобретенных моторных и психических навыков,

прогрессирующее течение заболевания, сенсоневральная тугоухость, диффузное поражение белого вещества головного мозга и врожденные пороки развития головного мозга по данным магнитно-резонансной томографии головного мозга являются предикторами вероятного наследственного заболевания, имитирующего детский церебральный паралич, что позволяет использовать данные показатели в качестве дифференциально-диагностических маркеров ДЦП и наследственных болезней.

6. Сопутствующая патология у детей с ДЦП представлена снижением остроты зрения (83,7%), белково-энергетической недостаточностью (65,5%), частичной атрофией зрительных нервов (37,1%), структурной эпилепсией (35,5%), дисфагией (30,7%), стоматологической патологией (17,6%), снижением остроты слуха (11,8%), сенсоневральной тугоухостью (10,5%), что требует соответствующего медицинского сопровождения.
7. Прямые связи псевдобульбарного синдрома ( $r = 0,41, p < 0,001$ ), дисфагии ( $r = 0,39, p < 0,001$ ) и слюнотечения ( $r = 0,33, p < 0,001$ ) с патологией ротовой полости указывают на негативное влияние указанных симптомов на гигиеническое состояние полости рта. Стоматологическая патология усугубляет имеющуюся нутритивную недостаточность у больных ДЦП ( $r = 0,32, p < 0,001$ ).
8. Белково-энергетическая недостаточность отмечается более чем у половины детей с ДЦП (65,5%): легкая — у 11,2%, умеренная — у 37,4%, тяжелая — у 16,9%, что определяет необходимость своевременной коррекции нутритивного статуса.
9. Оценка питания детей с белково-энергетической недостаточностью показала, что снижение аппетита регистрируется у 74,1% больных, нарушение режима питания — у 70,4% пациентов. По данным анализа химического состава рациона недостаточная калорийность рациона по сравнению с рекомендуемым потреблением отмечается у всех наблюдаемых детей, дефицит белка — у 63%, жира — у 88,9%, углеводов — у 96,3% пациентов.
10. Комплексные лечебные мероприятия по коррекции белково-энергетической недостаточности с применением специализированных продуктов для энтерального питания, метаболических препаратов и витаминно-минеральных комплексов обеспечивают положительную динамику: нарастание антропометрических показателей ( $Z$ -score индекса массы тела,  $p < 0,001$ , и  $Z$ -score массы тела к возра-

сту,  $p < 0,001$ ), улучшение аппетита и нормализацию компонентного состава тела (тощей массы тела,  $p < 0,001$ ; активной клеточной массы,  $p < 0,001$ ; доли активной клеточной массы,  $p = 0,002$ ; содержания жира,  $p = 0,004$ ; фазового угла биоимпеданса,  $p = 0,006$ ), что выражается снижением числа пациентов с умеренной (на 11,1%) и тяжелой (на 7,4%) белково-энергетической недостаточностью.

11. Многообразии генетически детерминированных болезней, имитирующих детский церебральный паралич, а также сопутствующая соматическая патология, негативно сказывающаяся на течении основного заболевания, обуславливают необходимость обеспечения мультидисциплинарного сопровождения детей с ДЦП с привлечением генетика, сурдолога, стоматолога, детского хирурга, диетолога и проведения анализа состава тела.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В монографии изложено современное состояние проблемы оказания медицинской помощи детям с детским церебральным параличом. Описаны не только клинические и инструментальные характеристики при разных формах ДЦП и при наследственной патологии, но и представлен широкий спектр коморбидной патологии, а также объем проводимого восстановительного лечения.

Сравнительный анализ клинико-инструментальных характеристик спастического церебрального паралича (самой тяжелой и многочисленной группы пациентов), другого вида ДЦП (наиболее частого ошибочного диагноза, маскирующего генетически детерминированные болезни) и наследственных болезней позволил установить предикторы последних и разработать дифференциально-диагностический алгоритм ДЦП с наследственными болезнями. На основании углубленного изучения нутритивного статуса у пациентов с ДЦП и сопутствующей белково-энергетической недостаточностью с последующей коррекцией и динамическим контролем был разработан алгоритм диагностики и коррекции белково-энергетической недостаточности у пациентов с ДЦП. Полученные в ходе исследования результаты обнаружили крайне низкий охват профилактической вакцинацией больных ДЦП и недостаточное включение специалистов разных профилей в алгоритмы диагностики и лечения детей с данной патологией.

В монографии представлено научное обоснование необходимости мультидисциплинарного подхода в лечении пациентов с ДЦП, оптимизирующего специализированную медицинскую помощь.

Соблюдение практикующими специалистами в своей работе нижеследующих практических рекомендаций позволит повысить качество оказываемой медицинской помощи как на этапе диагностики, так и во время восстановительного лечения.

1. Диагноз «Детский церебральный паралич» требует проведения тщательной дифференциальной диагностики с генетически детерминированными болезнями. Наибольшую настороженность в отношении наследственных болезней, имитирующих симптомы ДЦП, должны вызывать пациенты с диагнозом G80.8 Другой вид ДЦП.
2. Методом выбора купирования спастичности в начале восстановительного лечения у детей со спастическими формами ДЦП должны быть инъекции ботулинического токсина типа А.

3. Профилактическая вакцинация у детей с ДЦП должна проводиться согласно национальному календарю профилактической вакцинации при отсутствии медицинских противопоказаний, связанных с сопутствующей патологией.
4. Детям с ДЦП необходим мониторинг нутритивного статуса с оценкой не только режима питания, химического состава рациона, антропометрических индексов, но и с проведением анализа состава тела.
5. Лечение белково-энергетической недостаточности у детей с ДЦП должно включать коррекцию режима питания с применением специализированных продуктов, метаболической терапии, ферментных и комплексных витаминно-минеральных препаратов.
6. В алгоритм диагностики ДЦП у детей следует включить консультации генетика, сурдолога, стоматолога, детского хирурга, диетолога.
7. В алгоритм лечения и контроля над ним у детей с ДЦП следует включить консультации генетика (в случае отсутствия на этапе диагностики), сурдолога (в случае отсутствия на этапе диагностики), стоматолога, детского хирурга, диетолога.
8. Необходимо внести дополнение к утвержденным в Российской Федерации нормативным документам по оказанию медицинской помощи детям с ДЦП на этапах диагностики, лечения и контроля над лечением, включив анализ состава тела в перечень инструментальной диагностики, рекомендуемой к применению у детей с ДЦП.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Вах М, Goldstein M, Rosenbaum P, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol*. 2005; 47(8):571–576.
2. Семенова Е. В., Ключкова Е. В., Коршикова-морозова А. Е., и др. Реабилитация детей с ДЦП: обзор современных подходов в помощь реабилитационным центрам. М.: Лепта Книга, 2018. 584 с.
3. Nelson textbook of pediatrics. Kliegman RM, Stanton BF, St Geme III JW, et al., eds. 20th ed. Philadelphia. Elsevier; 2016.
4. Oskoui M, Coutinho F, Dykeman J, et al. An update on the prevalence of cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(6):509–519.
5. Blair E. Epidemiology of the cerebral palsies. *Orthop Clin North Am*. 2010;41(4):441–455.
6. Blair E, Cans C, Sellier E. Epidemiology of the cerebral palsies. In: Cerebral palsy: a multidisciplinary approach. Ed. Panteliadis CP, third edition. Springer; 2018. Pp. 19–28.
7. Himmelmann K. Epidemiology of cerebral palsy. *Handb Clin Neurol*. 2013;111:163–167.
8. Jan MM. Cerebral palsy: comprehensive review and update. *Ann Saudi Med*. 2006;26(2):123–132.
9. Shevell M, Dagenais L, Oskoui M. The epidemiology of cerebral palsy: new perspectives from a Canadian registry. *Semin Pediatr Neurol*. 2013;20(2):60–64.
10. Батышева Т. Т., Быкова О. В., Тюрина Е. М., Виноградов А. В. Детский церебральный паралич: актуальное обозрение // *Доктор.ру*. 2012;(5):40–44.
11. Moster D, Wilcox AJ, Vollset SE, et al. Cerebral palsy among term and postterm births. *JAMA*. 2010;304(9):976–982.
12. O’Shea M. Cerebral palsy. *Semin Perinatol*. 2008;32(1):35–41.
13. Bartlett DJ, McCoy SW, Chiarello LA, et al.; On Track Study Team. A Collaborative approach to decision making through developmental monitoring to provide individualized services for children with cerebral palsy. *Phys Ther*. 2018;98(10):865–875.
14. Chappell A, Gibson N, Morris S, et al. Running in people with cerebral palsy: a systematic review. *Physiother Theory Pract*. 2019;35(1):15–30.

15. Noble JJ, Gough M, Shortland AP. Selective motor control and gross motor function in bilateral spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2019;61(1):57–61.
16. Shevell M, Oskoui M, Wood E, et al. Family-centred health care for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2019;61(1):62–68.
17. Гросс Н. А., Беркутова И. Ю., Шарова Т. Л., и др. Оценка двигательных возможностей детей с ДЦП при выполнении упражнений из разных исходных положений // Ученые записки университета им. П. Ф. Лесгафта. 2016;4(134):64–70.
18. Ткаченко Е. С. Медико-социальный портрет семей, воспитывающих детей с детским церебральным параличом // Казанский медицинский журнал. 2017;98(6):1040–1043.
19. Gulati S, Sondhi V. Cerebral palsy: an overview. *Indian J Pediatr.* 2018; 85(11):1006–1016.
20. Pashmdarfard M, Amini M, Hassani Mehraban A. Participation of Iranian cerebral palsy children in life areas: a systematic review article. *Iran J Child Neurol.* 2017;11(1):1–12.
21. Schiariti V, Fowler E, Brandenburg JE, et al. A common data language for clinical research studies: the National Institute of Neurological Disorders and Stroke and American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine Cerebral Palsy Common Data Elements Version 1.0 recommendations. *Dev Med Child Neurol.* 2018;60(10):976–986.
22. Greenwood VJ, Crawford NW, Walstab JE, Reddihough DS. Immunisation coverage in children with cerebral palsy compared with the general population. *J Paediatr Child Health.* 2013;49(2):E137–141.
23. Tanabe T, Tagawa T, Arai H, et al. Survey of Japanese pediatricians on vaccination of children with neurological disorders. *Pediatr Int.* 2011; 53(5):626–629.
24. Студеникин В. М., Букш А. А. Нарушения нутритивного статуса у детей с церебральным параличом (часть 1) // Лечащий врач. 2016;9:56–59.
25. Студеникин В. М., Букш А. А. Нарушения нутритивного статуса у детей с церебральным параличом (часть 2) // Лечащий врач. 2016; 11:68–71.
26. Aydin K; Turkish Cerebral Palsy Study Group. A multicenter cross-sectional study to evaluate the clinical characteristics and nutritional status of children with cerebral palsy. *Clin Nutr ESPEN.* 2018;26:27–34.
27. García Íñiguez JA, Vázquez Garibay EM, García Contreras AA, et al. Energy expenditure is associated with age, anthropometric indicators

- and body composition in children with spastic cerebral palsy. *Nutr Hosp.* 2018;35(4):909–913.
28. Scarpato E, Staiano A, Molteni M, et al. Nutritional assessment and intervention in children with cerebral palsy: a practical approach. *Int J Food Sci Nutr.* 2017;68(6):763–770.
  29. Chen YC, Liang WC, Su YN, Jong YJ. Pelizaeus-Merzbacher disease, easily misdiagnosed as cerebral palsy: a report of a three-generation family. *Pediatr Neonatol.* 2014;55(2):150–153.
  30. Debray FG, Lefebvre C, Colinet S, et al. Free sialic acid storage disease mimicking cerebral palsy and revealed by blood smear examination. *J Pediatr.* 2011;158(1):165,165.e1.
  31. Jichlinski A, Clarke L, Whitehead MT, Gropman A. “Cerebral Palsy” in a patient with arginase deficiency. *Semin Pediatr Neurol.* 2018;26:110–114.
  32. Kikuchi K, Hamano S, Mochizuki H, et al. Molybdenum cofactor deficiency mimics cerebral palsy: differentiating factors for diagnosis. *Pediatr Neurol.* 2012;47(2):147–149.
  33. Leach EL, Shevell M, Bowden K, et al. Treatable inborn errors of metabolism presenting as cerebral palsy mimics: systematic literature review. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:197.
  34. Lee RW, Poretti A, Cohen JS, et al. A diagnostic approach for cerebral palsy in the genomic era. *Neuromolecular Med.* 2014;16(4):821–844.
  35. Mohamed S, Hamad MH, Hassan HH, Salih MA. Glutaric aciduria type 1 as a cause of dystonic cerebral palsy. *Saudi Med J.* 2015;36(11):1354–1357.
  36. Новиков П. В. Проблема редких (орфанных) заболеваний в Российской Федерации: медицинские и нормативно-правовые аспекты ее решения // Терапевтический архив. 2014;86(12):3–12.
  37. Сабари Х. И. Орфанные заболевания — одна из проблем современного здравоохранения в России // Научный альманах. 2016;5:347–351.
  38. Panteliadis CP, Hagel C, Karch D, Heinemann K. Cerebral palsy: a lifelong challenge asks for early intervention. *Open Neurol J.* 2015;9:45–52.
  39. Graham EM, Ruis KA, Hartman AL, et al. A systematic review of the role of intrapartum hypoxia-ischemia in the causation of neonatal encephalopathy. *Am J Obstet Gynecol.* 2008;199:587–595.
  40. McIntyre S, Taitz D, Keogh J, et al. A systematic review of risk factors for cerebral palsy in children born at term in developed countries. *Dev Med Child Neurol.* 2013;55(6):499–508.
  41. Task Force on Neonatal Encephalopathy. Neonatal encephalopathy and neurological outcome, second edition. *Pediatrics.* 2014;133(5):1483–1488.



42. Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, et al. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980–2003. *Dev Med Child Neurol*. 2015;58:85–92.
43. Jarvis S, Glinianaia SV, Torrioli MG, et al. Surveillance of cerebral palsy in Europe (SCPE) collaboration of European cerebral palsy registers. Cerebral palsy and intrauterine growth in single births: European collaborative study. *Lancet*. 2003;362:1089–1090.
44. Nelson K. Causative factors in cerebral palsy. *Clin Obstet Gynecol*. 2008; 51:749–762.
45. Odding E, Roebroek ME, Stam HJ. The epidemiology of cerebral palsy: incidence, impairments and risk factors. *Disabil Rehabil*. 2006;28: 183–191.
46. Hawdon JM, Beauregard N, Slattery J, Kennedy G. Identification of neonates at risk of developing feeding problems in infancy. *Dev Med Child Neurol*. 2000;42:235–239.
47. Benfer KA, Weir KA, Bell KL, et al. Longitudinal study of oropharyngeal dysphagia in preschool children with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2016;97:552–560.e9.
48. Morgan AT, Dodrill P, Ward EC. Interventions for oropharyngeal dysphagia in children with neurological impairment. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008;10: CD009456.
49. Sullivan PB. Gastrointestinal disorders in children with neurodevelopmental disabilities. *Dev Disabil Res Rev*. 2008;14(2):128–136.
50. Romano C, van Wynckel M, Hulst J, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in children with neurological impairment. *JPGN* 2017;65:242–264.
51. Duffy CM, Hill AE, Cosgrove AP, et al. Energy consumption in children with spina bifida and cerebral palsy: a comparative study. *Dev Med Child Neurol*. 1996;38:238–243.
52. Samson-Fang L, Bell KL. Assessment of growth and nutrition in children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr*. 2013;67(suppl 2):S5–8.
53. Andrew MJ, Parr JR, Montague-Johnson C, et al. Optimising nutrition to improve growth and reduce neurodisabilities in neonates at risk of neurological impairment, and children with suspected or confirmed cerebral palsy. *BMC Pediatr*. 2015;15:22.
54. Calis EA, Veugelers R, Rieken R, et al. Energy intake does not correlate with nutritional state in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Clin Nutr*. 2010;29:617–621.

55. Marchand V, Motil KJ, Nutrition NC. Nutrition support for neurologically impaired children: a clinical report of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2006;43:123–135.
56. Mascarenhas MR, Meyers R, Konek S. Outpatient nutrition management of the neurologically impaired child. *Nutr Clin Pract.* 2008;23:597–607.
57. Walker JL, Bell KL, Boyd RN, et al. Validation of a modified three-day weighed food record for measuring energy intake in preschool-aged children with cerebral palsy. *Clin Nutr.* 2013;32:426–431.
58. Bell KL, Samson-Fang L. Nutritional management of children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr.* 2013;67 Suppl 2: S13–16.
59. Schoendorfer N, Tinggi U, Sharp N, et al. Protein levels in enteral feeds: do these meet requirements in children with severe cerebral palsy? *Br J Nutr.* 2012;107:1476–1481.
60. Korzeniewski SJ, Birbeck G, DeLano MC, et al. A systematic review of neuroimaging for cerebral palsy. *J Child Neurol.* 2008;23(2):216–227.
61. Bax M, Tydeman C, Flodmark O. Clinical and MRI correlates of cerebral palsy: the European cerebral palsy study. *JAMA.* 2006;296:1602–1608.
62. Dougherty NJ. A review of cerebral palsy for the oral health professional. *Dent Clin North Am.* 2009;53(2):329–338, x.
63. Rodríguez JP, Ayala-Herrera JL, Muñoz-Gomez N, et al. Dental decay and oral findings in children and adolescents affected by different types of cerebral palsy: a comparative study. *J Clin Pediatr Dent.* 2018;42(1):62–66.
64. Diniz MB, Guare RO, Ferreira MC, Santos MT. Does the classification of cerebral palsy influence caries experience in children and adolescents? *Braz J Oral Sci.* 2015;14(1):46–51.
65. Hegde AM, Shetty YR, Pani SC. Drooling of saliva and its effect on the oral health status of children with cerebral palsy. *J Clin Pediatr Dent.* 2008;32(3):235–238.
66. Jongerius PH, van Hulst K, van den Hoogen FJ, Rotteveel JJ. The treatment of posterior drooling by botulinum toxin in a child with cerebral palsy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005;41(3):351–353.
67. Gambhir PK. Cerebral palsy oral health: impact of drooling and dental caries. *Austin Dent Sci.* 2016;1(2):1006.
68. Cardoso AM, de Medeiros MM, Gomes LN, et al. Factors associated with health and oral health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy. *Spec Care Dentist.* 2018;38(4):216–226.
69. Sedky NA. Assessment of oral and dental health status in children with cerebral palsy: an exploratory study. *Int J Health Sci (Qassim).* 2018;12(1):4–14.

70. Guaré Rde O, Ciamponi AL. Dental caries prevalence in the primary dentition of cerebral-palsied children. *J Clin Pediatr Dent.* 2003;27(3):287–292.
71. Du RY, McGrath C, Yiu CK, King NM. Oral health in preschool children with cerebral palsy: A case-control community-based study. *Int J Paediatr Dent.* 2010;20(5):330–335.
72. Allouch MA. Dentofacial abnormalities and oral health status in children with cerebral palsy. *J Interdiscipl Med Dent Sci.* 2015;3(1).
73. Kumar S, Sharma J, Duraiswamy P, Kulkarni S. Determinants for oral hygiene and periodontal status among mentally disabled children and adolescents. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2009;27(3):151–157.
74. Куренков А. Л., Клочкова О. А., Каримова Х. М., и др. Выбор дозы препарата ботулинического токсина типа А при лечении спастических форм детского церебрального паралича // Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 2015;115:5(2):35–41.
75. Куренков А. Л., Клочкова О. А., Змановская В. А., и др. Первый Российский консенсус по применению многоуровневых инъекций Abobotulinumtoxin А при лечении спастических форм детского церебрального паралича // Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 2016;11(116):98–107.
76. Naumann N, Albanese A, Molenaers G, et al. Safety and efficacy of botulinum toxin type A following long-time use. *Eur J Neurol.* 2006; 13(Suppl. 4):35–40.
77. Delgado M, Tilton A, Russman B, et al. AbobotulinumtoxinA for equinus foot deformity in cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Pediatrics.* 2016;137(2):2830.
78. Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol.* 2010;14(1):45–66
79. Pontén E. Contracture formation in the upper limb in cerebral palsy starts early. *Dev Med Child Neurol.* 2019;61(2):117–118.
80. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, et al. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2008;39(4):214–223.
81. Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol.* 2013;55(10):885–910.
82. Figueiredo EM, Ferreira GB, Maia Moreira RC, et al. Efficacy of ankle-foot orthoses on gait of children with cerebral palsy: systematic review of literature. *Pediatric Physical Therapy.* 2008;20(3):207–223.

ФГАУ «НМИЦ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ» МИНЗДРАВА РОССИИ

ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ

Под редакцией Л.А. Пак, А.П. Фисенко, Л.М. Кузенковой

# **МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНОЕ СОПРОВОЖДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ**

**(современный взгляд на проблему)**

Выпускающий редактор У.Г. Пугачёва  
Литературный редактор М.Н. Шошина  
Верстка Е.А. Трухтанова

Подписано в печать 06.12.2019.  
Формат 70x100/16. Усл. печ. л. 12,025.  
Тираж 1000 экз. Заказ 190374.

Отпечатано ООО «Полиграфист и издатель»  
119501, г. Москва, ул. Веерная, 22-3-48