

АССОЦИАЦИЯ НЕЙРОХИРУРГОВ РОССИИ

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

Клинические рекомендации обсуждены и
утверждены на Пленуме Правления
Ассоциации нейрохирургов России
г. Красноярск, 14.10.2015 г

Москва 2015

Авторский коллектив

Декопов Андрей Владимирович	Кандидат медицинских наук, научный сотрудник группы функциональной нейрохирургии НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко
Томский Алексей Алексеевич	Кандидат медицинских наук, руководитель группы функциональной нейрохирургии НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко
Шабалов Владимир Алексеевич	Доктор медицинских наук, профессор.
Мачевская Ольга Евгеньевна	Кандидат медицинских наук, невролог отделения нейрохирургии НИКИ педиатрии им.Ю.Е.Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России
Зиненко Дмитрий Юрьевич	Доктор медицинских наук, заведующий отделением нейрохирургии НИКИ педиатрии им.Ю.Е.Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России

Определение понятий

Стандарт

Общепризнанные принципы диагностики и лечения, которые могут рассматриваться в качестве обязательной лечебной тактики (эффективность подтверждена несколькими рандомизированными исследованиями, мета-анализами или когортными клиническими исследованиями).

Рекомендация

Лечебные и диагностические мероприятия, рекомендованные к использованию большинством экспертов по данным вопросам. Могут рассматриваться как варианты выбора лечения в конкретных клинических ситуациях (эффективность подтверждена отдельными рандомизированными исследованиями и когортными клиническими исследованиями).

Опция

Лечебные и диагностические мероприятия, которые могут быть полезны (эффективность подтверждена мнением отдельных экспертов, в отдельных клинических случаях).

Не рекомендуется

Лечебные и диагностические мероприятия, не имеющие положительного эффекта или могущие принести вред (любой уровень утверждения).

1. Общие сведения.

Детский церебральный паралич (ДЦП) - группа непрогрессирующих неврологических синдромов, возникающих в результате различных причин повреждения головного мозга плода или новорожденного [1,2]. Ежегодно в России регистрируется до 6000 новых случаев ДЦП, а общее количество больных до 18 лет достигает 250 000 [1]. В последние годы в связи с развитием медицинских технологий появились возможности для выхаживания глубоко недоношенных детей, что увеличило частоту встречаемости синдрома. Рост заболеваемости до 5-7 случаев на каждые 1000 родов свидетельствует о высокой социальной значимости ДЦП и заставляет искать новые подходы к его профилактике и лечению.

Клиническая картина ДЦП многообразна. Ведущая роль принадлежит двигательным расстройствам, с появлением патологических синергий, синкинезий и гиперкинезов. Возникает изменение мышечного тонуса, повышение сухожильных и надкостничных, с замедлением редукции позотонических, рефлексов [1].

Выделяют несколько клинических форм, в зависимости от преобладания того или иного синдрома [1] (**стандарт**). В настоящее время в МКБ-10 используется следующая классификация:

1. Спастическая тетраплегия (G 80.0) – может применяться термин «двойная гемиплегия», при более выраженной спастике в руках,
2. Спастическая диплегия (G 80.1) - «болезнь Литтла», преобладание спастики в ногах,
3. Гемиплегическая форма (G80.2),
4. Дискинетическая форма (G 80.3) - синоним «гиперкинетическая форма»,
5. Атактическая форма (G 80.4) – «атонически-астатическая форма»,
6. Смешанные формы (G 80.8).

Основными синдромами, приводящими к инвалидизации, являются повышенный мышечный тонус (спастичность), дистония и гиперкинетический синдром. Спастичность приводит к ограничению объема активных и пассивных движений, затрудняет формирование двигательных навыков и ведет к нарушению моторного развития ребенка. В дальнейшем спастичность приводит к формированию миогенных (динамических), а затем фиксированных контрактур [3].

Гиперкинетический синдром и дистония могут охватывать верхние и нижние конечности, мышцы туловища, мимическую мускулатуру. Гиперкинезы часто сочетаются с выраженными нарушениями речи, могут приводить к нарушению выполнения произвольных движений, препятствовать формированию двигательных навыков и формировать патологические установки туловища и конечностей [1,3]. Различают 4 степени дистоний: 1 – дистония, возникающая только при специфических движениях, 2 – патологические позы, поддающиеся пассивной коррекции, 3 – фиксированные позы, 4 – массивные дистонические спазмы.

Снижение мышечного тонуса и уменьшение тяжести дистонии и гиперкинезов у больных с ДЦП являются важнейшими задачами лечения.

2. Методы клинической оценки.

Для оценки степени (тяжести) спастики, двигательных нарушений, а так же контроля эффективности проводимой терапии применяют количественные шкалы:

1) **GMFM-88 (Gross Motor Function Measurement-88)** – международная шкала для оценки глобальных моторных функций, используется для комплексной характеристики основных проявлений заболевания и эффективности лечения (**стандарт**).

Состоит из 5 разделов, с описанием постепенно усложняющихся двигательных задач: в позиции лежа, сидя, ползания, стоя и ходьбы. Оценка

осуществляется с помощью двигательных тестов и подсчитывается в процентах. Выделяют 5 категорий тяжести нарушений: 5 категория (класс) – 0-20%, 4 – 20-40%, 3 – 40-60%, 2 – 60-80% и 1 класс – 80-100%.

2) Шкала Ashworth – применяется для шкала оценки тяжести спастического синдрома (**стандарт**).

Оценивается в баллах: 1 - движения в полном объеме, 2 - небольшое сопротивление пассивным движениям, при форсированном двигательном акте - феномен схватывания, 3 - выраженное сопротивление пассивным движениям, 4 - значительное сопротивление пассивным движениям, с ограничением объема движений, 5 - невозможность активных и пассивных движений.

3) MACS (Manual Ability Classification System for Children with Cerebral Palsy, 2002) – шкала для оценки функции верхних конечностей (**опция**).

Оценка проводится в баллах: 1. Верхние конечности используются легко и успешно. 2. Ребенок имеет возможность управляться с большинством объектов, однако некоторые действия менее качественны и/или выполняются медленнее. 3. Функциональные возможности затруднены, пациент нуждается в подготовке к действию и/ или вынужден модифицировать действие. 4. Ограниченная функция, возможно удовлетворительное использование конечности в адаптированной ситуации. 5. Практически не функциональная конечность, существенно ограничены даже простые действия.

4) Видео-регистрация стандартных двигательных тестов и ходьбы – используется для визуализации двигательных нарушений и оценки результатов лечения (**стандарт**).

Видео-протокол включает:

1) видеорегистрацию пассивных и активных движений в конечностях, 2) документацию стандартных тестов (Hamstring-test, разведение нижних конечностей) и 3) регистрацию ходьбы [3].

Hamstring-тест позволяет количественно определить объем пассивного разгибания в коленном суставе, зависящего от мышечного тонуса задней группы мышц бедра (группы semi). При этом больной укладывается на спину и производится пассивное разгибание в коленном и тазобедренном суставе. Другая нога при этом придерживается рукой. Измеряется угол разгибания между бедром и голенью.

Угол разведения нижних конечностей отражает уровень тонуса приводящих мышц. При регистрации больной укладывается на спину, ноги сгибаются в тазобедренных и коленных суставах. Далее производится пассивное разведение ног и измеряется угол между бедрами.

2.1.Нейрофизиологические методы оценки.

Стимуляционная миография (рекомендация). Метод позволяет оценить степень возбудимости дуг миотатических рефлексов: регистрация М-ответа, Н-рефлекса и F-волны.

3. Методы лечения

3.1. Консервативная терапия.

3.1.1. Медикаментозное лечение.

К препаратам снижающим мышечный тонус относятся миорелаксанты - баклофен, толперизон (мидокалм), тизанидин (сирдалуд), дантролен, габапентин, клонидин и бензодиазепины - диазепам. Для терапии дистоний используют так же клоназепам и антихолинэргические препараты – дифенгидрамин (димедрол), триксефенидил (циклодол). Эффективность лекарственной терапии во многом ограничена невозможностью использовать адекватные дозы препаратов в связи с побочными эффектами. Кроме того, медикаментозная терапия не в состоянии ликвидировать среднетяжелые и тяжелые явления спастичности и гиперкинетического синдрома [1,4].

3.1.2. Реабилитационное лечение.

С целью снижения мышечного тонуса больным неоднократно проводятся курсы ЛФК и физиотерапии: массаж, электростимуляция мышц, грязелечение. Эти рефлекторные методики приводят к временному снижению спастичности, что облегчает проведение сеансов реабилитационного лечения.

Для профилактики развития фиксированных контрактур широко применяются растяжки, ортезирование (**стандарт**). Для поддержания нормального физиологического положения конечностей во время ходьбы используются ортезы и ортопедическая обувь. Эффективность лечения положением для профилактики контрактур зависит от регулярных ежедневных занятий. В противном случае, формирование фиксированных контрактур происходит уже в 5-6 летнем возрасте. Использование ортопедического оборудования позволяет отсрочить формирование фиксированных контрактур.

С целью коррекции уже имеющихся и формирования новых двигательных навыков широко применяется кинезотерапия, представляющая комплекс физических упражнений на разных мышечных группах. С целью повышения эффективности кинезотерапии используются специальные нагрузочные костюмы (Адели, Гравитон).

Однако высокий мышечный тонус и ограничение объема движений существенно снижают эффективность физических упражнений. Кроме того, подвывихи тазобедренных суставов, часто встречающиеся у детей с ДЦП, являются противопоказанием к проведению занятий в вертикальном положении. Частая встречаемость этой патологии у больных ДЦП связана со спазмом приводящих мышц, в результате чего головка бедра вытягивается из вертлужной впадины и нарушается формирование тазобедренного сустава.

3.1.3. Ботулинотерапия

Ботулинический токсин – бактериальный нейротоксин, тормозящий высвобождение нейромедиаторов из нервных окончаний. В Российской Федерации зарегистрировано 5 препаратов ботулинического токсина: ботокс (США), диспорт (ЕС), ксеомин (Германия), лантокс (Китай), релатокс (РФ). Ботулинический токсин, попадая в мышцу, вызывает блокаду нервно-мышечной передачи, что приводит к мышечному расслаблению, снижению спастичности и уменьшению гиперкинеза [4]. Действие ботулотоксина проявляется через 2–5 дней после инъекции, длится 3 месяца или дольше и постепенно прекращается в результате фармакокинетических и внутриклеточных репаративных процессов. В дальнейшем требуются повторные инъекции ботулинотоксина (**рекомендация**).

Регламентированные сроки начала терапии - 2 года, однако при выраженной спастичности, в сочетании с болевым синдромом, лечение проводят с 1,5 лет (**рекомендация**). При легких и умеренных формах спастического синдрома ботулинотерапия является оптимальным методом лечения, она позволяет устранить миогенные контрактуры, увеличить объем движений и улучшить результаты реабилитационного лечения (**стандарт**) [4]. Однако при тяжелых спастических и гиперкинетических синдромах, вовлечении многих групп мышц эффект от терапии ботулиническим токсином незначителен, либо отсутствует. Своевременное применение нейрохирургических вмешательств у таких пациентов может позволить избежать формирования фиксированных контрактур и улучшить условия и результаты реабилитационного лечения (**рекомендация**).

3.2. Ортопедохирургическое лечение.

Ортопедическое хирургическое лечение применяется при сформированных контрактурах и деформациях опорно-двигательного аппарата. Основная задача лечения – устранение возникших деформаций и восстановление нормального объема движений в суставах (**стандарт**). Однако ортопедиче-

ские операции не устраняют причину этих нарушений – спастичность, в связи с чем возможен рецидив контрактур после лечения.

3.3. Нейрохирургическое лечение

Наиболее эффективным сроком проведения нейрохирургических вмешательств является возраст от 3 до 7 лет. Поэтому дети с тяжелым спастическим и гиперкинетическим синдромом, достигшие трехлетнего возраста, должны быть консультированы нейрохирургом. Окончательное решение о необходимости хирургического лечения и выборе метода операции должно приниматься на основании совместного обсуждения невролога, реабилитолога, ортопеда и нейрохирурга, и только в том случае, когда исчерпаны все возможные консервативные методики (**рекомендация**).

Нейрохирургические вмешательства при ДЦП разделяют на две группы: деструктивные операции и хирургическую нейромодуляцию.

Деструктивные операции предполагают разрушение участков нервной системы, ответственных за проведение и поддержание патологической активности, формирующей спастический и гиперкинетический синдромы.

Основные деструктивные операции:

- 1) задняя селективная ризотомия на шейном и поясничном уровне,
- 2) селективная невротомия,
- 3) деструктивные операции на подкорковых структурах головного мозга.

В основе хирургической нейромодуляции лежит имплантация устройств, подавляющих патологическую активность участков нервной системы за счет воздействия электрического тока или инфузии фармакологического препарата. При этом для достижения клинического эффекта не требуется разрушение структур нервной системы.

Операции, с применением хирургической нейромодуляции:

- 1) имплантация систем для хронической электростимуляции головного и спинного мозга,
- 2) имплантация помп для хронической интратекальной инфузии лекарственных средств.

Общие показания для нейрохирургического лечения:

- 1) Недостаточная эффективность предшествующей консервативной и реабилитационной терапии,
- 2) Отсутствие, кратковременность или слабый эффект от введения ботулотоксина,
- 3) Выраженный спастический (уровень тонуса выше 2 баллов по шкале Ashworth) и/или гиперкинетический синдром, затрудняющий реабилитационное лечение и/или уход за больным,
- 4) Угроза формирования фиксированных контрактур и деформаций опорно-двигательного аппарата вследствие патологического мышечного тонуса и патологических поз [3]. **(стандарт)**

Общие противопоказания для нейрохирургического лечения:

- 1) Тяжелые сопутствующие заболевания, инфекционный процесс,
- 2) Грубые деформации опорно-двигательного аппарата, делающие невозможным выполнение операции,
- 3) Высокий анестезиологический риск [3]. **(стандарт)**

3.3.1. Задняя селективная ризотомия.

Операция основана на пересечении отдельных волокон (фасцикул) задних чувствительных корешков.

В зависимости от клинической формы спастического синдрома, ризотомия может выполняться на уровне поясничного утолщения (нижний спастический парез), или на уровне шейного утолщения (спастический тетрапарез с преимущественным поражением верхних конечностей). В некоторых случаях возможно проведение комбинированной операции на двух отделах спинного мозга. Для получения клинического эффекта необходимо пересечение 60-75% поперечника каждого корешка на поясничном уровне (**стандарт**) и 25-50% поперечника корешка на шейном уровне [7] (**рекомендация**).

Показания для операции:

- нижний спастический парапарез, (**стандарт**).
- тетрапарез без дистонии или гиперкинезов (**стандарт**).

Хирургический доступ - ламинэктомия на соответствующем уровне (шейном, поясничном). У детей предпочтительно применение костно-пластической ламинотомии для профилактики деформаций позвоночного столба [6] (**рекомендация**).

Применение интраоперационного нейрофизиологического мониторинга рекомендуется для определения объема пересекаемых фасцикул [7] (**рекомендация**). Игольчатые электроды устанавливаются в наиболее спазмированные мышечные группы. На нижних конечностях - в приводящие, четырехглавые, икроножные мышцы и заднюю группу мышц бедра. На верхних конечностях - в дельтовидные мышцы, бицепс и трицепс плеча, сгибатели кисти (**рекомендация**).

При электростимуляции чувствительных фасцикул на надпороговом значении стимула, в мышцах регистрируются моторные ответы. Если

фасцикула не принимает активного участия в поддержании патологического миотатического рефлекса, амплитуда ответа будет небольшой. Пересекаются фасцикулы, которые при стимуляции вызывают патологический моторный ответ. Фасцикулы, с небольшой амплитудой ответа оставляются интактными.

Критерии патологического моторного ответа [7]: **(рекомендация)**

- 1) высокая амплитуда при минимальной интенсивности стимулирующего тока (0,5-1 мА),
- 2) диффузный моторный ответ в нескольких мышечных группах,
- 3) двухсторонние моторные ответы.

После операции снижение мышечного тонуса достигается у 80-90% больных, изменяются сухожильные рефлексы, угасают клонусы, происходит значительное увеличение объема пассивных и активных движений [7,8,9]. В меньшей степени задняя селективная ризотомия влияет на мышечную силу и способность контролировать и координировать движения. Стойкий клинический эффект сохраняется в течение многих лет.

Лучшие результаты достигаются у больных, страдающих спастической диплегией с сохранным интеллектом и оперированных в возрасте 3-8 лет, относящихся к 3 категории по шкале GMFM 88. У больных, относящихся к 4 и 5 категориям по шкале GMFM 88, гиперкинезами, задержкой психического развития, а также у детей оперированных после 12 лет результаты лечения хуже [10].

3.3.2. Селективная невротомия

Селективная невротомия основана на частичном пересечении двигательных волокон периферических нервов. При этом происходит частичная денервация мышц, что приводит к снижению мышечного тонуса. Интраоперационно двигательные ветви визуализируются в непосредственной близости

сти от мышц, вовлеченных в спастический синдром. Выделенные ветви разделяются на 3-4 фасцикулы. Под контролем интраоперационной электростимуляции пересекается от 1/3 до 3/4 фасцикул. Пересечение проводится на протяжении как минимум 10 мм для профилактики реиннервации (**опция**). После пересечения мышечных фасцикул проводится повторная электростимуляция нервного ствола. Если при стимуляции сохраняются патологические высокоамплитудные мышечные ответы, производится дополнительное пересечение мышечных ветвей (**опция**) [11,12].

Показания к операции:

- фокальные спастические синдромы в случаях резистентности к ботулинотерапии (**рекомендация**).
- фокальные формы вторичной мышечной дистонии в случаях резистентности к ботулинотерапии [11] (**опция**).

Невротомии на нижних конечностях обычно выполняются при эквинусной деформации стопы (невротомия большеберцового нерва), при изолированном перекресте нижних конечностей (невротомия запирательного нерва). Невротомии на верхних конечностях выполняются при миогенных контрактурах локтевого сустава (невротомия мышечно-кожного нерва), при сгибательных контрактурах лучезапястного сустава (невротомия срединного и локтевого нервов).

В результате невротомии достигается устойчивый клинический эффект в виде снижения мышечного тонуса и регресса миогенных контрактур [12].

3.3.3. Хроническая электростимуляция спинного мозга (SCS)

Показания для применения хронической электростимуляции спинного мозга (SCS) – нижний спастический парапарез с умеренным уровнем спастичности (не более 3 баллов), без признаков вторичной мышечной дистонии и гиперкинетического синдрома (**опция**) [17].

При SCS электрическое воздействие происходит в области вхождения задних корешков спинного мозга на уровне поясничного утолщения. Развитие функционального блока проведения на мембране миотатических волокон может лежать в основе снижения спастичности [18].

Операция проводится в положении больного лежа на животе (**опция**). Пункция эпидурального пространства выполняется на поясничном уровне под рентгенологическим контролем (**стандарт**). Электрод (электроды) имплантируется в проекции поясничного утолщения спинного мозга (**опция**). При интраоперационной стимуляции необходимо получить мышечные ответы от икроножных мышц, передней и задней группы мышц бедра, приводящих мышц, мышц поясницы. Электроды фиксируются к апоневрозу и через временные коннекторы выводятся наружу.

В тестовом периоде оценивается степень влияния электростимуляции на тяжесть спастического синдрома. При положительном результате тестовой электростимуляции проводится имплантация подкожного генератора электрических импульсов. Имплантация генератора импульсов проводится в подвздошную или ягодичную область. Для предотвращения смещения генератор импульсов фиксируется при помощи швов к окружающим тканям. [17]

Пациенту подбирается индивидуальная программа нейростимуляции. Длительность сеансов электростимуляции составляет обычно 10-15 минут с кратностью 3-6 раз в сутки. В некоторых случаях применяется постоянный режим стимуляции. Лимитирующим критерием длительности нейростимуляции служит появление признаков избыточной стимуляции: мышечная слабость, ощущение тяжести в ногах, императивные позывы на мочеиспускание и дефекацию. Оптимальным эффектом считается снижение спастичности до 1-1,5 баллов по Ashworth, регресс миогенных контрактур при отсутствии признаков избыточной стимуляции. [17,18,19] При тяжелых спастических парапарезах и тетрапарезах эффективность SCS может быть недостаточной [17].

3.3.4. Интратекальная терапия баклофеном (ИТВ).

Хроническая интратекальная терапия баклофеном проводится с помощью специального программируемого устройства. Обязательным условием применения метода является эффективность баклофенового скрининг-теста и возможности имплантации корпуса помпы (**стандарт**).

Показания к ИТВ:

- спастические пара и тетрапарезы,
- вторичная мышечная дистония,
- гиперкинетическая форма ДЦП.

ИТВ противопоказано у больных с прогрессирующими деформациями позвоночного столба и фармакорезистентными формами эпилепсии (**стандарт**).

Баклофен является производным основного тормозного медиатора ЦНС гамма-амино-масляной кислоты (ГАМК). Препарат действует на уровне мотонейронов спинного мозга, вызывая усиление торможения мотонейронов и угнетение миотатических рефлексов. Результатом применения баклофена является снижение тяжести спастического синдрома, дистонии и гиперкинезов. Таблетированная форма баклофена имеет низкую биодоступность. Соотношение его концентрации в крови к концентрации в спинномозговой жидкости составляет не более 10/1. В связи с низкой доступностью перорального баклофена и большим количеством побочных эффектов были разработаны прямые способы доставки препарата в спинномозговую жидкость при помощи имплантируемых помп. [22] В Российской Федерации баклофен для интратекальной терапии представлен препаратом «Лиорезал» производства фирмы Новартис.

Баклофеновый скрининг-тест.

Используется для оценки чувствительности пациента к интратекальной терапии баклофеном (**стандарт**). Для скрининг-теста используются специальные ампулы по 1 мл, содержащие 50 мкг баклофена. Проводится люмбальная пункция, вводится тестовая доза препарата в спинномозговую жид-

кость. Начальная доза для детей - 25 мкг (0,5 мл), для взрослых - 50 мкг (1,0 мл). При отсутствии эффекта при первом введении, тест повторяют через 24 часа с увеличенной дозой. Максимальная дозировка - 100 мкг (2,0 мл). Тест считается положительным при снижении мышечного тонуса на 1 балл и более по шкале Эшворт [22] (**стандарт**). При отсутствии изменений тонуса пациент исключается из кандидатов для имплантации баклофеновой помпы.

Методика операции.

Операция проводится под общей анестезией. Положение больного – лежа на боку. Разрез кожи проводится в проекции остистых отростков L3-L5. Пункция субарахноидального пространства осуществляется из косога парамедианного доступа: под углом 30 градусов к апоневрозу и по направлению к средней линии (**стандарт**). После получения ликвора через иглу производится имплантация интратекального катетера. Продвижение катетера контролируется рентгенологически (**рекомендация**). При нижнем спастическом парапарезе уровень имплантации соответствует среднегрудному отделу позвоночника (Th6-Th7) (**рекомендация**). При спастическом тетрапарезе катетер имплантируется на шейный уровень (C3-C4) (**рекомендация**).

После верификации положения катетера вокруг места вкола иглы в апоневроз накладывается кисетный шов. Игла и мандрен извлекаются. После этого затягивается кисетный шов вокруг катетера и он фиксируется к апоневрозу при помощи якоря.

Производится разрез в подреберной области (обычно слева) и формируется карман для помпы. Помпа должна быть размещена таким образом, чтобы сверху не касаться края реберной дуги, снизу – подвздошной кости, медиально – не пересекать среднюю линию (**рекомендация**).

Перед имплантации из помпы извлекается физиологический раствор и резервуар заполняется баклофеном. Далее к помпе присоединяется помповый сегмент катетера. Его необходимо заполнить физиологическим раствором через порт катетера для профилактики появления воздушных пузы-

рей в системе (**рекомендация**). Помповый сегмент катетера проводится на спину при помощи проводника и соединяется со спинальным сегментом. Помпа укладывается в карман и фиксируется швами к апоневрозу. Петли катетера укладываются под помпу [20,21,22].

Помпа активируется после имплантации. Стартовая скорость интратекальной инфузии зависит от результата скрининг-теста. В том случае, если при тесте был получен выраженный клинический эффект, стартовая скорость равна дозе баклофена, введенном при тесте (**опция**). В том случае, если динамика тонуса при тесте была небольшая, устанавливается скорость в 1,5 раза больше тестовой (**опция**). Период титрации дозы баклофена после операции занимает около 2 месяцев. В течение этого срока подбирается оптимальная скорость и режим инфузии баклофена. Чаще всего используется простой режим инфузии, когда препарат подается в течение суток с постоянной скоростью. Если у пациента отмечаются колебания мышечного тонуса в течение дня, особенно у больных с ночными двигательными автоматизмами, применяется гибкий режим инфузии. Он позволяет изменять скорость инфузии баклофена в течение суток (**опция**).

Перезаправка помпы.

Особенностью хронической интратекальной терапии является необходимость периодических заправок помпы баклофеном. Частота заправок помпы зависит от параметров интратекальной инфузии. В среднем эта процедура требуется 4-5 раз в год.

Заправка баклофеновой помпы может проводиться стационарно или амбулаторно по решению лечащего врача. Процедура, проводится в условиях процедурного кабинета или перевязочной (**рекомендация**). Для заправки помпы требуется интратекальный баклофен и одноразовый заправочный набор. Препарат «Лиорезал» для заправки помпы в Российской Федерации представлен двумя формами выпуска: ампулы 10 мг – 20 мл (0,5 мг\мл) и ампулы 10 мг – 5 мл (2 мг\мл). Последняя форма имеет большую концентрацию баклофена (концентрированная форма препарата). В том случае,

если скорость интратекальной инфузии невысока, используется препарат обычной концентрации. В том случае, если больному требуется высокая скорость инфузии, применяется концентрированный препарат.

Стабильность препарата «Лиорезал» в помпе сохраняется на протяжении 11 недель (согласно данным производителя). Таким образом, максимальный временной промежуток между заправками не должен превышать 80 дней. Для заправки обязательно используется одноразовый заправочный набор, который включает в себя заправочный шприц, иглы, соединительный шланг и бактериальный фильтр. Использование заправочного набора позволяет минимизировать риск инфекционных осложнений.

Расход препарата на одну заправку

Концентрация препарата «Лиорезал» в помпе	Помпа 20 мл	Помпа 40 мл
0,5 мг\мл	1 ампула 20мл или 5мл	2 ампулы 20мл или 5мл
1 мг\мл	2 ампулы 5мл	4 ампулы 5мл
2 мг\мл	4 ампулы 5мл	8 ампул 5мл

При заправке пунктируется порт на передней поверхности помпы и эвакуируются остатки препарата. Новый препарат вводится в резервуар помпы через бактериальный фильтр. После заправки проводится перепрограммирование помпы, и, если это необходимо, корректируются параметры интратекальной инфузии. После перепрограммирования помпа автоматически определяет дату очередной заправки.

К моменту очередной заправки объем препарата в помпе достигает критического значения (обычно программируется равным 1,5-2 мл). Если не произвести заправку в срок, помпа начнет подавать сигнал тревоги, однако препарат будет еще в течение нескольких дней поступать в организм за счет резервного объема. Если резерв препарата будет истощен,

интратекальная инфузия прекратится. Это приведет к повреждению помпы и развитию у пациента синдрома отмены.

Осложнения интратекальной терапии.

Осложнения интратекальной терапии могут быть связаны как с нарушением подачи препарата в спинномозговую жидкость, так и с реакцией организма на имплант. [23] Нарушения подачи баклофена могут приводить как к передозировке лекарства, так и к его недостаточному поступлению. Внезапное прекращение интратекальной терапии баклофеном представляет собой угрожающее жизни состояние. В связи с этим пропускать очередную заправку помпы недопустимо (**стандарт**). Заправка помпы может осуществляться в любых клиниках, где имеется обученный персонал и специальный программатор. В случае появления первых признаков осложнений интратекальной терапии больной должен быть немедленно доставлен в стационар (**стандарт**).

Синдром отмены интратекального баклофена.

Симптомы передозировки:

Нарастание спастичности, зуд, гипотензия, лихорадка, изменение психологического состояния.

Симптомы отмены интратекального баклофена:

Высокая температура, изменение психологического состояния, усиление спастичности и мышечной ригидности, что, в редких случаях, переходит в рабдомиолиз, полиорганную недостаточность и смерть. Состояние может походить на автономную дисрефлексию, сепсис, злокачественную гипертермию, злокачественный нейрорептический синдром.

Причины:

- обструкция или выпадение катетера,
- дисконнеция системы,
- ошибки заправки,
- ошибки программирования,
- повреждение помпы, истощение ресурса батареи помпы.

Лечение (стандарт):

1. Перевод в отделение реанимации.
2. Начало мероприятий по поддержанию витальных функций (если необходимо)
3. Связаться со специалистом по баклофеновой терапии, даже если симптомы имеют легкую степень.
4. При невозможности связаться со специалистом:
 - использовать высокую дозу перорального или энтерального баклофена согласно инструкции по применению препарата.
 - внутривенное введение бензодиазепинов путем непрерывной или болюсной инфузии, титруя дозу до момента достижения желаемого терапевтического эффекта.
5. Начать мероприятия для восстановления инфузии баклофена – провести диагностику системы.
6. Сообщить лечащему врачу и в компанию-производитель устройства.

Синдром передозировки интратекального баклофена.

Симптомы:

Вялость, предобморочное состояние, головокружение, сонливость, дыхательная недостаточность, пароксизмы, прогрессирование гипотонии в ретроградном направлении, потеря сознания, переходящая в кому.

Причины:

- повышение температуры тела – увеличение скорости инфузии баклофена,
- колебание атмосферного давления (полет на самолете, применение барокамеры),
- ошибки заправки,
- ошибки программирования,
- неисправность помпы.

Лечение (стандарт):

1. Перевод в отделение реанимации.

2. Начало мероприятий по поддержанию витальных функций (если необходимо)
3. Опустошить резервуар помпы. При длительности опустошения более 2 дней – заполнить резервуар физиологическим раствором.
4. Прием физостигмина. Для взрослых: 0,5-1,0 мг в/м. или в/в при медленной контролируемой скорости введения не более 1 мг/мин. Если желаемый ответ не получен, можно повторять каждые 10-30 минут. Для детей: 0,02 мг/кг внутримышечно или внутривенно, не более 0,5 мг/мин. Можно повторять каждые 5-10 минут (максимум до 2 мг).
5. Произвести забор 30-40 мл ликвора посредством люмбальной пункции или через порт прямого доступа к катетеру (игла 24) для снижения концентрации баклофена.
6. Сообщить лечащему врачу и в компанию-производитель устройства.

Диагностика системы для интратекальной терапии.

Для диагностики помпы необходимо провести сканирование, проверить концентрацию препарата, скорость интратекальной инфузии, дату перезарядки и срок службы батареи помпы.

С целью диагностики системы необходимо сделать рентгенографию компонентом помпы (**рекомендация**). При рентгенологическом исследовании можно визуализировать смещение, перекут или отсоединение катетера. В том случае, если при рентгенологическом исследовании не обнаружено проблем, связанных с катетером, необходимо проверить проходимость катетера (**рекомендация**) [25]. С этой целью необходимо пунктировать порт катетера и аспирировать ликвор. В случае, если ликвор не получен, речь идет об обструкции катетера.

Если катетер проходим, то проблема может быть связана с работой помпы. С целью диагностики помпы производят рентгеновские снимки помпы в прямой проекции с временным интервалом в 1 час. В том случае, если не регистрируется поворот рентгенологических меток ротора помпы (для помп с роторным механизмом), диагностируется ее дисфункция (**реко-**

мендация). До тех пор, пока работоспособность системы не будет восстановлена, больной переводится на таблетированный баклофен. После выполнения ревизии и восстановления функции помпы, постепенно наращивается скорость интратекальной инфузии, а таблетированный препарат отменяется (**рекомендация**).

ITB в течение нескольких месяцев приводит к стойкому снижению спастичности в верхних и нижних конечностях. Помимо снижения мышечного тонуса в конечностях, ITB также имеет существенное влияние на тонус туловищной мускулатуры. Вместе с этим улучшаются локомоторные функции больных [26].

3.3.5. Операции на глубоких структурах головного мозга.

Деструктивные операции на подкорковых структурах головного мозга могут быть рассмотрены при гиперкинетической форме ДЦП и/или вторичной мышечной дистонии (**опция**), при отрицательном баклофеновом скрининг-тесте (**опция**).

Принцип операций заключается в разрушении определенных подкорковых структур, что приводит к прерыванию патологической активности, участвующей в формировании гиперкинезов и дистонии. В случае преобладания в клинической картине гиперкинетического синдрома оперативное вмешательство производится на ядрах таламуса (вентральное промежуточное - Vim, заднее вентро-оральное - Vop). При преобладании дистонии – на внутреннем сегменте бледного шара (GPi). Возможно применение комбинированных деструкций, однако риск побочных эффектов и хирургических осложнений при этом выше [13,14].

При операциях на подкорковых структурах используется методика рамного стереотаксиса (**стандарт**). Стереотаксические расчеты проводятся с использованием специальных компьютерных станций планирования на основе магнитно-резонансных томограмм пациента, либо совмещения данных МРТ и КТ (**стандарт**). Для выполнения деструкции используется радиоча-

стотная коагуляция (**стандарт**). Применявшиеся ранее методики криодеструкции (замораживание), хемодеструкции (введение этилового спирта) в настоящее время не используются (**не рекомендуется**).

Клинический эффект после операции развивается в течение нескольких дней после операции и достигает своего пика приблизительно через 4-6 месяцев. Деструктивные операции на головном мозге не приводят к полному регрессу гиперкинетического синдрома, однако могут облегчить состояние больных и уход за ними. Эффективность операции составляет около 40-50% [15,16].

Применение двухсторонних деструкций одной структуры имеет высокий риск развития псевдобульбарного синдрома, речевых и психических расстройств (**не рекомендуется**).

Хроническая электростимуляция глубоких структур мозга (DBS) применяется в ряде случаев при вторичной дистонии и гиперкинетической форме ДЦП. Эффективность этой методики не превышает 50%. Показания к DBS у больных с ДЦП возникают при отсутствии ответа на баклофеновый скрининг-тест или при других противопоказаниях для проведения ИТВ (**опция**).

Мишенями для электростимуляции служат те же структуры, которые используются для деструкции. Поскольку для достижения клинического эффекта не требуется разрушения нервных структур, DBS имеет меньший риск стойких осложнений, чем деструкция соответствующих ядер и допускает возможность проведения двусторонних операций.

Для DBS используются автономные имплантируемые устройства с внутренним источником энергии. Имплантация электродов производится с применением рамного стереотаксиса (**стандарт**). Для интраоперационной верификации структуры, в которую имплантируется электрод, используется методика микроэлектродной регистрации (**рекомендация**). Подкожный генератор импульсов имплантируется подкожно в подключичную, либо в подвздошную область.

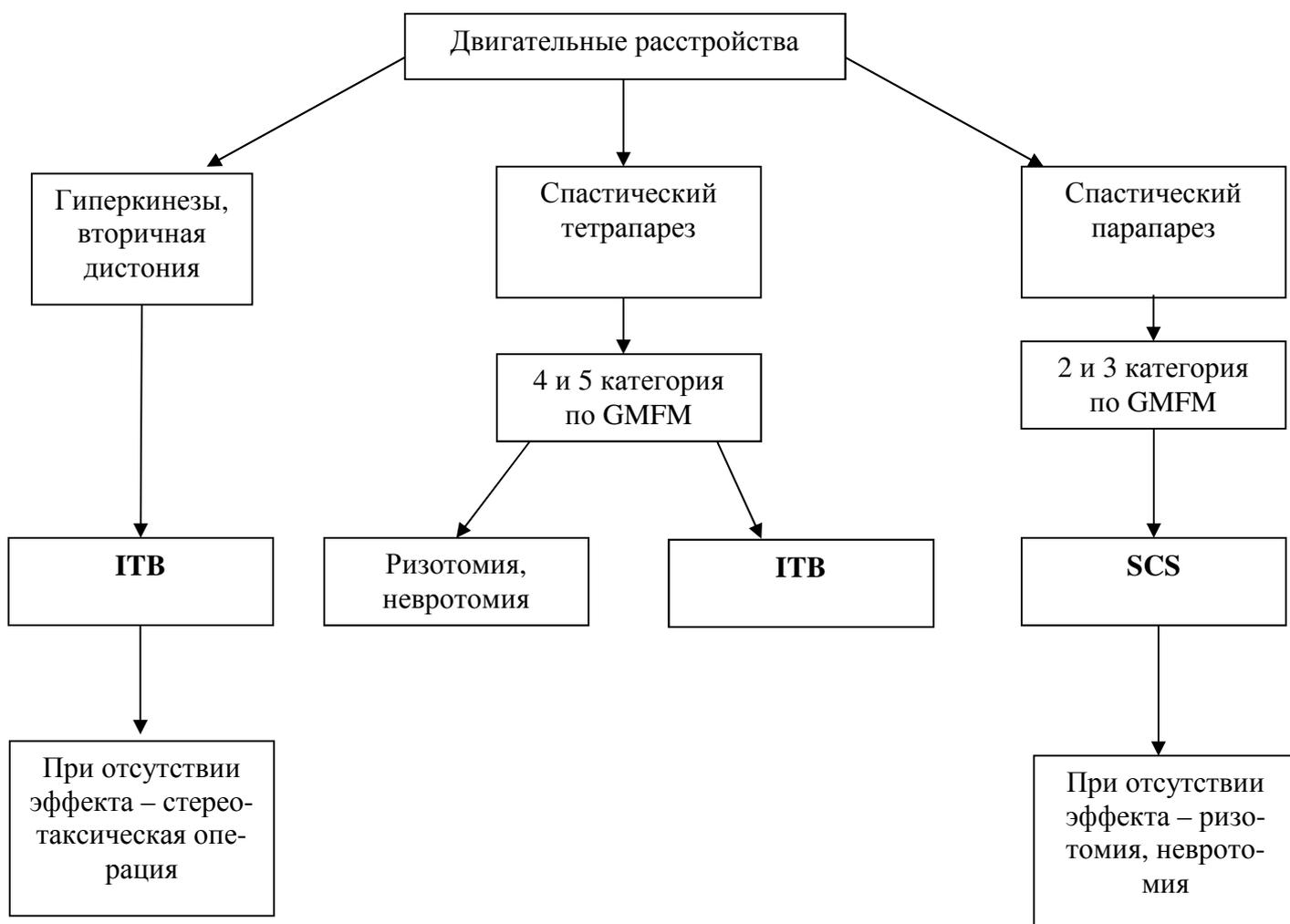
Параметры нейростимуляции подбираются индивидуально. Пациент может изменять программу стимуляции в пределах, установленных врачом при помощи специального пульта. При недостаточной эффективности нейростимуляции может быть принято решение о применении других хирургических методик, в том числе и деструктивных.

4. Алгоритм нейрохирургического лечения.

У больных без четких перспектив для двигательной реабилитации (4-5 категория по шкале GMFM) оправдано проведение деструктивных операций. Это связано с тем, что возможные осложнения деструктивных операций в виде мышечной гипотонии или слабости никак не скажутся на локомоторном статусе больных. В этой группе пациентов основной задачей операции является облегчение ухода и профилактика развития фиксированных контрактур (**рекомендация**). При спастическом тетрапарезе и небольшом хирургическом риске проводится ризотомия на поясничном и/или шейном уровне. При высоком хирургическом риске возможно проведение серии невротомий на верхних и нижних конечностях (**опция**). При тяжелых гиперкинетических формах и вторичной дистонии при положительном результате баклофенового скрининг-теста проводится хроническая интратекальная терапия (**рекомендация**), при отрицательном результате – операции на подкорковых структурах головного мозга (**опция**).

У больных с хорошими перспективами для двигательной реабилитации (2-3 категория по шкале GMFM) и нижним спастическим парапарезом с уровнем мышечного тонуса не более 3 баллов и минимальным нарушением функций рук возможно применение эпидуральной электростимуляции поясничного утолщения спинного мозга (**опция**). При недостаточном эффекте стимуляции может применяться хроническая интратекальная терапия или задняя селективная ризотомия (**опция**).

Алгоритм нейрохирургического лечения двигательных расстройств при ДЦП можно схематически представить следующим образом:



В том случае, если после проведения нейрохирургического лечения и адекватной коррекции мышечного тонуса у больных сохраняются фиксированные контрактуры, в обязательном порядке показано проведение ортопедохирургического лечения (**стандарт**).

Заключение.

В настоящее время в Российской Федерации необходимо распространение функциональных нейрохирургических операций при ДЦП. Это зависит не только от квалификации нейрохирургов и обеспеченности оборудованием региональных центров. Значительную роль играет понимание неврологами и реабилитологами возможностей нейрохирургических методов ле-

чения ДЦП. Только взаимодействие неврологов, реабилитологов, нейрохирургов и ортопедов-травматологов в рамках мультидисциплинарной бригады для формирования программы реабилитационного лечения для каждого пациента с ДЦП позволит повысить эффективность комплексного лечения этой серьезной социальной проблемы.

5. Список литературы.

- 1) Семенова, Мастюкова, Смуглин, Клиника и реабилитационная терапия ДЦП, Москва, Медицина (1972), 328 стр.
- 2) Spasticity – a topical survey, Birkmayer W edited, Vienna: Huber (1971), 219.
- 3) Дифференцированный подход к нейрохирургическому лечению двигательной патологии при ДЦП. Детская и подростковая реабилитация, № 2(11) 2008, с. 5-11
- 4) Щипицына Л.М., Мамайчук И.И., Детский церебральный паралич, Санкт-Петербург, Дидактика-Плюс (2003), 520 стр.
- 5) Sebastian Grunt, Jules Becher, Long-term outcome and adverse effects of selective dorsal rhizotomy in children with cerebral palsy: a systematic review, Dev Med Child Neurol 2011; 53: 490-498
- 6) Li Z, Zhu J, Liu X. Deformity of lumbar spine after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy. Microsurgery 2008; 28: 10–2
- 7) McLaughlin J, Bjornson K, Temkin N, et al. Selective dorsal rhizotomy: meta-analysis of three randomized controlled trials. Dev Med Child Neurol 2002; 44: 17–25.
- 8) Eva Nordmark, Annika Josenby, Long-term outcomes five years after selective dorsal rhizotomy. BMC Pediatrics 2008, 8: 54-65
- 9) Mittal S, Farmer JP, Al-Atassi B, et al. Functional performance following selective posterior rhizotomy: long-term results determined using a validated evaluative measure. J Neurosurg 2002; 97: 510–8
- 10) Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, et al. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. JAMA 2002; 18: 1357–63
- 11) Philippe Decq, Masahiro Shin, Surgery in the Peripheral Nerves for Lower Limb Spasticity, Operative Techniques in Neurosurgery 2004 Volume 7, Issue 3, Pages 136-146
- 12) Декопов А.В., Шабалов В.А., Томский А.А., Хить М.А., Салова Е.М., Микрохирургическая селективная невротомия в лечении фокальных спастических синдромов различной этиологии; Вопросы нейрохирургии им. Бурденко № 2, 2013, том 77, 65-71

- 13) Humberto Trejos, Rolando Araya; Stereotactic Surgery for Cerebral Palsy Department of Neurosurgery, National Children's Hospital, National Rehabilitation Center, Costa Rica, *Stereotact Funct Neurosurg* 1990;54:130-135
- 14) Antonio A.F. De Salles, MD, PhD; Role of stereotaxis in the treatment of CP, Division of Neurosurgery, University of California Los Angeles School of Medicine, *Journal of child neurology*, 1996, 11, (Suppl 1), 43-50
- 15) Broggi G., Angelini L., Bono R.; Long term results of stereotactic thalamotomy for cerebral palsy., *Neurosurgery*, 1983 Feb;12(2):195-202.
- 16) Kim J., Chang W.; Treatment of secondary dystonia with a combined stereotactic procedure: long-term surgical outcomes. *Acta Neurochir (Wien)*, 2011 Dec;153(12):2319-27; discussion 2328. Epub 2011 Sep 11.
- 17) Dekopov A.V. · Shabalov V.A. · Tomsky A.A. · Hit M.V. · Salova E.M., Chronic Spinal Cord Stimulation in the Treatment of Cerebral and Spinal Spasticity, *Stereotact Funct Neurosurg* 2015;93:133-139 (статья)
- 18) Siegfried J, Treatment of spasticity by dorsal cord stimulation, *Int. Rehabil. Med.*, 1980; 2:31-34.
- 19) Pinter M., Epidural electrical stimulation of posterior structures of the human lumbosacral cord: control of spasticity, *Spinal cord*, 2000; 38(9):524-531
- 20) Steinbok P., O'Donnell M. Baclofen in-fusion for spastic cerebral palsy. *Clin Neurosurg* 2000; 47:440-57.
- 21) Walker RH, Danisi FO, Intrathecal baclofen for dystonia: benefits and complications during six years of experience. *Mov Disord.* 2000 Nov;15(6):1242-7
- 22) Albright A, Continuous intrathecal baclofen infusion for spasticity of cerebral origin, *JAMA* 1993, 270: 2475-2477.
- 23) Murphy, NA, Irwin MCN, Hoff C. In-trathecal baclofen therapy in children with cerebral palsy: Efficacy and complications. *ArchPhysMedRehabil*2002; 83:1721-1725.
- 24) Coffey RJ, Edgar TS, Francisco GE, Gra-ziani V, Meythaler JM, Ridgely PM, Sadiq SA, Turner MS. Abrupt withdrawal from intrathecal baclofen: Recognition and management of a potentially life-threatening syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 2002; 83:735-741
- 25) Flckiger B, Knecht H, Grossmann S, Felleiter P. Device-related complications of long-term intrathecal drug therapy via implanted pumps. *Spinal Cord* 2008; 46:639-643.
- 26) Gilmartin R, Bruce D, Storrs BB, Abbott R, Krach L, Ward J, Bloom K, In-trathecal baclofen for management of spastic cerebral palsy: multicenter trial, *J Child Neurol.* 2000 Feb; 15(2):71-77.