**Эффективность ботулинотерапии в реабилитации пациентов с ДЦП. Анализ работы Центра за период с 10.2016г. по 12.2021г**.

Хабибулина А. Г.

Врач-невролог

ГБУЗ СО ТЛРЦ «АРИАДНА»

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

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

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

Наряду с поисками причин и форм ДЦП все больше внимания уделялось разработке методов лечения и попыткам комплексной помощи пациентам. В начале века были сформированы принципы современной ортопедической хирургии ДЦП, разработана техника селективной дорсальной ризотомии. С середины XX века все более активно развивались методы физической реабилитации, коррекции патологических постуральных рефлексов, кондуктивной педагогики, социальной интеграции пациентов с ДЦП. Совершенствовались методы диагностики не только высокотехнологичные, такие как магнитно-резонансная томография (МРТ), но и клинические, основанные на оценке рефлексов и поз, спонтанных движений новорожденных и младенцев. Развивались и совершенствовались методы коррекции спастичности – одного из наиболее частых и неблагоприятных симптомов ДЦП. Наряду с пероральным приемом лекарственных средств были предложены более инвазивные и селективные методы: интратенальное введение баклофена, инъекции спиртов, фенола, ботулинического токсина. Зарождение ботулинотерапии, как метода лечения двигательных нарушений и патологического гипертонуса, пришлось на конец XX века. Сейчас это один из базовых методов помощи пациентам с ДЦП.

В течение последних 10 лет ежегодно публикуется множество исследований и научных обзоров, посвященных различным аспектам применения препаратов БТА в детской неврологии.

Эффективность и перспективы каждого метода терапии зависит от учета предшествующего опыта и умения грамотно встроить новый элемент помощи в комплексную всестороннюю реабилитацию пациента.

 Международные подходы к лечению ДЦП.

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

Пациенты с ДЦП – очень разнообразная группа. Их объединяет то, что клинические симптомы и функциональные нарушения возникают на самых ранних этапах развития и влияют на всю последующую жизнь пациента и его семьи. Поэтому и лечение ДЦП должно рассматриваться в контексте влияния на развитие, функционирование и социальную адаптацию ребенка.

Развитие современных методов абилитации и ухода привело у тому, что на протяжении последних десятилетий продолжительность жизни больных ДЦП увеличивается и для легких форм приближается к нормальной популяционной (Haak P. et al., 2009). Основными факторами, влияющими на качество и продолжительность жизни при ДЦП, остаются вторичные осложнения и сопутствующие патологии. Именно на их коррекцию и предотвращение, а не на устранение первичного дефекта ЦНС направлено большинство предлагаемых лечебных мероприятий.

Оказание помощи пациенту с ДЦП подразумевает мультидисциплинарный подход команды специалистов медицинского, педагогического и социального профилей, фокусирующих свое внимание на потребностях как самого пациента, так и членов их семьи, участвующих в ежедневной реабилитации и социальной адаптации ребенка.

Основные группы лечебных воздействий при ДЦП:

|  |  |
| --- | --- |
| - функциональная терапия | Использование физических методов реабилитации (мануального, физиотерапевтического и других типов воздействия), акцентированных на решении конкретной задачи |
| - ортопедическая хирургия | Операции на костных и мягкокостных структурах |
| - интратекальное введение баклофена | Воздействие на пред- и постсинаптические ГАМК-В-рецепторы спинного мозга при интратекальном введении посредством программируемой помпы |
| - ботулинотерапия | Локальное блокирование нейромышечной передачи, дозозависимое снижение мышечного тонуса и силы, продолжительность эффекта 3-6 мес. и более |
| - пероральные антиспастические медикаменты | Снижение мышечного тонуса (в меньшей степени спастичности), ГАМКергическое действие |
| - ортезы, ТСР | Функциональное позиционирование конечностей, стабилизация и поддержка тела |

Среди консервативных методов коррекции локальной спастичности при ДЦП наибольший уровень доказанной эффективности и безопасности (уровень «А», согласно критериям доказательной медицины) на сегодняшний день имеет только ботулинотерапия (Delgado M.R. et al., 2010). Ботулинотерапия входит в стандарты лечения ДЦП в РФ.

Если при наличии показаний инъекции препаратов БТА не выполняются, то нужно считать, что лечение проводится не в полном объеме.

Определение приоритетов для ботулинотерапии при ДЦП.

Ботулинотерапия – это не самостоятельная методика, а элемент комплексного лечения пациента с ДЦП. Поэтому выбор приоритетов ботулинотерапии должен учитывать общие цели реабилитации и отвечать на вопрос, как снижение тонуса при помощи БТА поможет другим методам реабилитации и что изменит в жизни ребенка и его родителей.

Удобным ориентиром для определения приоритетов ботулинотерапии при ДЦП может служить уровень GMFCS, как отражение глобальных двигательных возможностей и потенциала ребенка.

При обсуждении целей БТА обязательно принимались во внимание: мнение родителей (пациента), потребности и ресурсы семьи, планируемое после инъекций лечение (физическая реабилитация, ортезирование, операции и т.д.).

За указанный период в нашем Центре ботулинотерапия проведена 65 пациентам. В таблице 1 показаны целесообразность инъекций по годам и использованные препараты. Ботокс 100 ЕД использован при проведении БТА в 2,5 раза чаще (68,5%), чем препарат Диспорт (31,5%).

Основываясь на шкале GMFCS (Gross Motor Function Classification) (таблица № 2), были точно определены проблемы, цели ботулинотерапии и цели реабилитации.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | проблемы | цели БТ и реабилитация |
| I – II функциональный уровень: | - локальные двигательные проблемы- боль (особенно у младших пациентов)- преграды на пути полноценной социализации (сад, школа)- восприятие внешнего вида пациентом и родственниками | - улучшение двигательных функций- профилактика контрактур - улучшение внешнего вида конечностей- высокая самооценка ребенка |
| III функциональный уровень: | - многоуровневая спастичность- утрата ранее достигнутых навыков- боль- преграда на пути полноценной социализации- увеличение числа сопутсвующих проблем со здоровьем | - улучшение и поддержание двигательной функции- выработка оптимального двигательного паттерна, максимальной независимости- коррекция позы- профилактика контрактур, облегчение использования ТСР- минимизация операций, социализация |
| IV, V функциональные уровни | - раннее достижение предела двигательных навыков, утрата функций с возрастом- боль - трудности в уходе, резкое ограничение самообслуживания, зависимость от ухаживающего лица | - поддержание двигательных функций, максимальной независимости- коррекция позы и контрактур- минимизация операций- уменьшение боли, облегчение ухода |

Клинические данные об эффективности ботулинотерапии за последние 4 года указывают на улучшение моторных функций при ДЦП. Наиболее характерной деформацией, вызванной спастичностью при ДЦП, является эквинусная установка стопы, которая встречается у 63% пациентов (65 пациентов). После проведения повторных сессий БТА удалось стойко снизить длину мышцы и значительно улучшить параметры ходьбы.

У детей с двусторонними формами ДЦП и стойкими выраженными двигательными нарушениями (GMFCS III – V) отмечена высокая эффективность введения БТА как в дистальные, так и в проксимальные мышцы нижних конечностей (аддукторы бедра, полусухожильную, полуперепончатую мышцы). За последние 2 года при динамическом наблюдении число детей с двигательными нарушениями GMFCS III и IV уровней уменьшилось, многоуровневая спастичность перешла в локальные двигательные проблемы, преграды на пути полноценной социализации уменьшились (GMFCS II).

Анализ детей по диагнозу МКБ-10 (таблица № 3) показывает снижение числа детей, получивших БТА с тяжелыми формами ДЦП (G80.0, G80.1)

Многоуровневая ботулинотерапия, применяемая в комплексной реабилитации пациентов с ДЦП, является одним из ключевых факторов, повышающих эффективность других лечебных мероприятий. К ним относятся: прием антиспастических лекарственных средств («Толперизол» (таб.), «Мидокам» (таб.), «Баклофен (таб.)) (4 пациента), интратекальное введение баклофена (пациентов нет), гипсование (3 пациента). По нашему наблюдению, проведение гипсования после начала антиспастического действия БТА, выявило лучшую переносимость лечения БТА. Удалось снизить дискомфорт и боль при выведении конечности в правильную позицию гипсом, уменьшить продолжительность иммобилизации (2 недели).

На сегодняшний день контроль точности инъекции БТА проводится на основании пальпаторно-анатомических ориентиров.

В многоуровневой БТА применяются физиотерапия: сочетание БТА с последующей электростимуляцией мышц-антогонистов в отсроченный период (с целью их тренировки и укрепления), функциональная электростимуляция ослабленных мышц-антогонистов во время ходьбы после проведения ботулинотерапии. Это стимуляция передней большеберцовой мышцы, ягодичных мышц для повышения силы проводимого мышечного сокращения и увеличения объема движений. Если пациент хорошо перенес инъекции БТА и нет ограничивающих нежелательных явлений, двигательная реабилитация (ЛФК, эрготерапия) и физиолечение (СМТ, «Корвит») назначаются на следующий день после БТА.

В период терапевтического окна, достигнутого после введения ботулинического нейротоксина, основным является эффект функционального стрейчинга (анализа походки) у детей с ДЦП. Эффект стрейчинга зависит от усилия, приложенного к мягкой ткани, длительности, повторяемости упражнений, частоты сеансов. Специальные шины для статического растяжения также уменьшают спастичность и улучшают моторную функцию.

Следует отметить, что само введение ботулинического токсина типа А (БТА) – лишь вершина айсберга ботулинотерапии при ДЦП. «Под водой» остаются такие важные этапы подготовки, как комплексный осмотр пациента, определение приоритетов всей реабилитации и антиспастического лечения, выбор показаний и целей БТА, тестирование спастичных мышц, исключение противопоказаний, расчет доз препарата. Данный метод коррекции спастичности стремительно развивается, регистрируются новые показания к БТА, в том числе в педиатрии, расширяется спектр целевых мышц, пересматриваются дозы, подходы к сопутствующей терапии.

Таким образом, постановка целей и планирование лечения с применением БТА для каждого пациента подбирается индивидуально и максимально конкретизируется, исходя из текущего уровня моторного развития, реабилитационного потенциала, типа вмешательства. Цели должны соответствовать принципу SMART, т.е. быть специфичными (Specific), измеряемыми (Measuvable), достижимыми (Achievable), реалистичными для пациента (Helevant), ограниченными по времени (Time – bound).

 Литература:

1. О.А. Клочкова, А.Л. Куренков

«Ботоулинотерапия при ДЦП: практические советы и ультразвуковой контроль», Москва: «МЕДпресса-информ» 2020г.

1. Носко А.С. «Практическое руководство по ботулинотерапии мышц нижних конечностей у детей», Москва: Издательство «Перо». 2018г.
2. Научно-практический журнал «Медицинский алфавит»

Том № 3 «Неврология и псиатрия». Репринт «Ботулинотерапия спастических форм ДЦП у детей». Март 2022г.

1. Комплексная оценка двигательных функций у пациентов с ДЦП».

Учебно-методическое пособие «Педиатр», Москва, 2014г.