

СЪДЪРЖАНИЕ

Година XVIII, Брой 1 - 2/ 2019 г.

**КОНСЕНСУС ЗА ДИАГНОСТИКА,
РЕХАБИЛИТАЦИЯ, ЛЕЧЕНИЕ И
АДМИНИСТРИРАНЕ НА ДЕЦА С
ЦЕРЕБРАЛНА ПАРАЛИЗА
2019 г.**

Под редакцията на:

**доц. Ив. Чавдаров¹, проф. В.
Божинова², проф. Е. Илиева³**

¹ Специализирана болница за
рехабилитация на детска церебрална
парализа "Св. София" – София

² Клиника по нервни болести за лечение
на деца, УМБАЛНП „Св. Наум” – София

³ Катедра по физикална и
рехабилитационна медицина,
Медицински университет, Пловдив

По инициатива на:

**Асоциация по физикална
медицина и рехабилитация
съвместно с:**

**Българско дружество по детска
неврология, психиатрия и
психология на развитието**

Със знанието и съгласието на:

**проф. д-р Тройчо Троев,
проф. д-р Ивет Колева,
доц. д-р Асен Алексиев,
доц. д-р Любина Веселинова,
доц. д-р Мая Кръстановна,
доц. д-р Илия Тодоров,
д-р Татяна Ангелова, дм**

CONTENT

2019, VOLUME 18, ISSUE 1 - 2

**CONSENSUS FOR DIAGNOSTICS,
REHABILITATION, TREATMENT AND
ADMINISTRATION OF CHILDREN WITH
CEREBRAL PALSY
2019**

Edited by:

**Assoc. Prof. Ivan Chavdarov¹,
Prof. Veneta Bojinova², Prof. Elena Ilieva³,**

¹Specialized Hospital for
Rehabilitation of Children with Cerebral
Palsy "St. Sofia", Sofia

²University Multiprofile Hospital
for Active Treatment in Neurology and
Psychiatry "St. Naum", Neurological Clinic
for Children, Sofia

³Department of Physical and Rehabilitation
Medicine, Medical University of Plovdiv

On Initiative of:

**Association of Physical Medicine
and Rehabilitation**

Together with:

**Scientific society of neurology,
psychiatry and psychology of childhood
development**

With accord and common accent of:

**Prof. Troycho Troev
Prof. Yvette Koleva
Assoc. Prof. Assen Aleksiev
Assoc. Prof. Lyubina Vesselinova
Assoc. Prof. Maia Krastanova
Assoc. Prof. Iliia Todorov
Dr. Tatyana Angelova, PhD**

ИЗПОЛЗВАНИ СЪКРАЩЕНИЯ:

АЕМ – антиепилептични медикаменти

ЕЕГ – електроенцефалография

ГМФ – груби моторни функции

КТ – компютърна томография

МРТ – магнитнорезонансна томография

ОПФРМ – общи противопоказания по физикална и рехабилитационна медицина

СРРДФ – специфично разстройство в развитието на двигателните функции (с код F82 по МКБ -10)

ХИЕ – хипоксично-исхемична енцефалопатия

ЦКС – централно координационно смущение

ЦП – церебрална парализа

BFMF – Bimanual Fine Motor Function (фини моторни функции на двете ръце)

CFCS – Communication Function Classification System (Класификационна система за комуникационни функции)

DTI – Diffusion Tensor Imaging

EDACS – Eating and Drinking Ability Classification System (Класификационна система за умения при хранене и пиене)

GMFCS – Gross Motor Function Classification System (Класификационна система за груби моторни функции)

GMFM 88/66 – Gross Motor Function Measurement (измерване на груби моторни функции 88/66 точки)

MACS – Manual Ability Classification System (Класификационна система за умения на ръцете)

PVL – periventricular leucomalacia (перивентрикулна левкомалация)

КОНСЕНСУС ЗА ДИАГНОСТИКА, РЕХАБИЛИТАЦИЯ, ЛЕЧЕНИЕ И АДМИНИСТРИРАНЕ НА ДЕЦА С ЦЕРЕБРАЛНА ПАРАЛИЗА 2019 г.

Под редакцията на:

доц. Ив. Чавдаров¹, проф. В. Божинова², проф. Е. Илиева³

¹ Специализирана болница за рехабилитация на детска церебрална парализа
"Св. София" – София

² Клиника по нервни болести за лечение на деца, УМБАЛНП „Св. Наум“ – София

³ Катедра по физикална и рехабилитационна медицина, Медицински университет, Пловдив

Настоящият консенсус представя алгоритъм за диагностиката и лечението на ЦП, включващ:

1. Диагностициране на ЦП – анамнеза, статус, неврологичен синдром, неврокинезиологичен статус

2. Изясняване на етиологията на ЦП

3. Алгоритъм за рехабилитация и лечение на децата с ЦП

– Физикална терапия и рехабилитация

– Медикаментозно лечение

– Неврохирургично лечение

– Ортопедично лечение

1. Определение. Терминът "церебрална парализа (ЦП)" обединява група непрогресиращи, остатъчни синдроми с двигателни прояви (парези, нарушения на мускулния тонус, координацията, промени в позата и неволеви движения), често съчетавани с умствен дефицит, говорни увреждания, увреждания на сетивността, познавателните способности, комуникацията, перцепцията и/или поведението и симптоматична епилепсия поради неразвитие или увреждане на мозъка в пренаталния, перинаталния и постнаталния период.

2. Честота. Болестността на ЦП е 2,1 – 2,5 на 1000 новородени деца. Честотата нараства в страните с ниска неонатална смъртност. Наблюдава се много по-често при следните групи

новородени с:

- **Недоносеност.** При раждане преди 33-та гестационна седмица (г.с.) ЦП е 30 пъти по-честа, като 24,8% са с ЦП, а преди 28-а г.с. 111,80 на 1000 живородени са с ЦП.

- **Незрялост (ниско тегло за термина).** От родените с тегло < 1500 g – 60-80% са с ЦП.

- **Асфиксия.** При ниски стойности на Apgar, неонатални синдроми и неонатални гърчове: ЦП се установява при 1,3 – 545,5%.

- **Мозъчен кръвоизлив и/или перивентрикулна левкомалация.** От новородените с мозъчен кръвоизлив (50-100%) – 48% са с ЦП; 80-100% от децата с перивентрикулна левкомалация (PVL) са с ЦП.

- **Многоплодна бременност.** ЦП е 2,44 – 7,23 пъти по-честа при близнаци и 47,4 – 52,6 пъти по-честа при тризнаци.

3. Етиология. Основните причини за ЦП се групират според времето на изява.

3.1. Пренаталните фактори, които обуславят различни мозъчни малформации или вродени енцефалити (cytomegalovirus, herpes simplex virus, rubella, toxoplasma) са генетични, физически, химически и инфекциозни.. Те причиняват от 30 до 80% от ЦП. Генетични фактори причиняват: а. Някои мозъчни малформации (лисенцефалия с генни дефекти в LIS1 гена в 17p13.3, DXC гена в Xq22.3-q23, ARX гена в Xp22.3-p21.1, RELN гена в 7q22, TUBA1A

гена в 12q13, YWHAЕ гена в 17p13; полимикририя при генни дефекти в SRPX2 в Xq21.33-q23, RAB3GAP1 в 2q21.3, EOMES в 3p21.3-p21.2, TUBB2B в 6p25, KIAA1279 в 10q22.1, PAX6 в 11p13, COL18A1 в COL18A1 и множествени гени в 22q11.2) и др.; б. Предразположение към тромбозии; в. Някои много редки ензимни дефицити като глутамат-декарбоксилазен дефицит при хомозиготни мутации в гена, кодиращ глутамат-декарбоксилаза 1 (GAD1) в 2-ра хромозома (2q31) и причиняващ автозомно-рецесивна спастична церебрална парализа 1 (603513, Cerebralpalsy, Spasticquadriplegic,1; CPSQ1). При CPSQ2 (OMIM612900) е описана делеция в ANKRD 15 гена (KANK1; 607704) в 9q24.3. Описани са и фамилии със спастична квадрипареза и пируват-дехидрогеназен дефицит.

3.2. Перинаталните фактори са родова та асфиксия, хипоксично - исхемичната енцефалопатия (ХИЕ), мозъчните кръвоизливи и травми, които обуславят между 30 и 60% от ЦП. Значително по-раними са недоносените новородени под 30-а гестационна седмица, както и тези с тегло под 1500 g – около 40% от тях развиват ЦП.

3.3. Постанаталните фактори – енцефалити, менингити, дихателна недостатъчност, дехидратация, краниални травми, хипогликемия, Rh-несъвместимост и тежка билирубинемия в неонаталния период – обуславят около 10% от случаите на ЦП.

Най-съществена за възникването на ЦП е тежката асфиксия, особено при доносени новородени. В много случаи причините не се изясняват. Предполага се, че тя е резултат от явни единични причини, но по-често патогенезата е комплексна.

4. Диагностициране на ЦП. Времето на поставяне на диагнозата е от съществено значение, но и най-новата дефиниция на ЦП не определя минималната възраст, когато един случай може да бъде диагностициран като ЦП. Минималната възраст, на която ЦП може да бъде потвърдена със сигурност, е вариабилна,

независимо от въвеждането на новите технологии за ранно разкриване на ЦП – ултразвуково наблюдение на спонтанните движения и пренатално определяне на мозъчния интегритет чрез мозъчното скениране. Диагностицирането на ЦП става при установено забавено двигателно развитие, подкрепено от патология в невроизобразяващите изследвания.

Минимална възраст за поставяне на диагнозата ЦП в България е 18-ият месец, но, при визуализирани с компютърна томография (КТ) или магнитнорезонансна томография (МРТ) лезии и установен неврологичен дефицит, диагнозата може да се постави и по-рано.

• **Диагнозата** „Специфично разстройство в развитието на двигателните функции“ се поставя до 18-месечна възраст при определени клинични белези, при необходимост подкрепени и от образни изследвания (КТ или МРТ). **Диагнозата** „Специфично разстройство в развитието на двигателните функции“ (СРРДФ) с код F82 по МКБ-10 се подкрепя с термина «Централно координационно смущение (ЦКС по Войта) със степен (много лека, лека, средна и тежка) и риск от спастичност, хипотония, дистонност, с асиметрично разпределение на мускулния тонус, хомогенно двигателно изоставане». Поставя се при деца от рисковите групи (недоносени, с ниско тегло, след асфиксия, след мозъчен кръвоизлив, близнаци) при наличие на двигателно изоставане, отклонения в позиционната реактивност, персистиране на примитивни рефлексии и нарушена координация на движенията, подкрепени или не от резултатите на образната диагностика. Диагнозата е преходна, насочва към определена степен на риск за развитие на ЦП и подчертава необходимостта от проследяване и включване на адекватна физикална терапия и лечение при необходимост.

5. Класификация на ЦП

Класифицирането на различните типове церебрална парализа се базира на клиничното описание на типа, топографията и тежестта на моторните увреждания:

стове, отразяващи динамиката в развитието на грубите и фините моторни умения при децата с ЦП:

GMFM 88/66 – Gross Motor Function Measurement (Измерване на груби моторни функции 88/66 точки)

BMMF – Bimanual Fine Motor Function (Фини моторни функции на двете ръце).

****** У нас цитираните по-горе класификационни системи и моторни тестове се прилагат в СБРДЦП "Св.София" (www.cprcentresof-bg.com), като чрез тях може да се оценява състоянието на пациента в динамика и да се изработва адекватна рехабилитационна програма, свързана с моторното прогнозиране при пациента.

II.Анатомични и невроизобразяващи белези

Анатомични форми

Едностранна (унилатерална)

Двустранна (билатерална)

Невроизобразяващи форми

Разширени вентрикули

Загуба на бяло мозъчно вещество

Мозъчни малформации

III.Причина и време на появяване

IV.Съпътстващи увреждания

Епилепсия

Слухови и зрителни проблеми

Дефицит на мисленето и вниманието

Емоционални и поведенчески отклонения

нения

Предимство на класификацията на P. Rosenbaum, N. Paneth, A. Leviton и съавтори (2007) е възможността за комплексна оценка на клиничната картина и формите, функционалните възможности, невроизобразяващите отклонения, свързаните увреждания, които имат съществено значение при изработване на рехабилитационната програма и определяне на рехабилитационния потенциал. Изключително важно е стандартизираното определяне на функционалните възможности на детето, както в моторната, така и в други функционални сфери, което позволява лесното му

категоризиране. Обобщаването на клиничните форми: *ди-пареза* и *квадри-пареза* в анатомичната двустранната форма, заедно със съответните функционални оценки за горни и долни крайници, на уменията за хранене и прием на течности, както и на комуникационните възможности, прави класифицирането на ЦП по-лесно и по-точно, като специалистите придобиват възможността да предават и приемат конкретна информация за пациента относно функционалните му възможности, особено за двигателните, и тяхното развитие.

6. Клинична картина на различните форми:

6.1. Специфично разстройство в развитието на двигателните функции с централно координационно смущение (СРРДФ-ЦКС)

- Изоставане на двигателното развитие и позиционно-балансните механизми
- Изоставане или абнормна позиционна реактивност
- Хипотония на тялото, комбинирана с промени в мускулния тонус на крайниците от хипо-, хипер- и дистоничен характер
- Персистиране на примитивни рефлекски
- Рефлексна хипервъзбудимост и наличие на патологични рефлексии
- Страбизъм – конвергиращ/дивергиращ след 5-ия месец, предимно конкомитиращ двустранен или едностранен
- Проблеми с храненето – дискоординация между сукане/преглъщане и дишане
- Инсуфициенция в идеацията на движението

6.2. Церебрална парализа (ЦП)

Общи белези при всички форми на ЦП са:

а. Двигателно изоставане поради забавяне или абнормно развитие на позиционно-балансните механизми, които са вътрешна част от моторните умения и тяхното усвояване.

б. Персистиране на примитивни рефлексии и механизми, блокиращи или деформиращи позиционно-балансните механизми на ново-

роденото.

в. Увредена моторна координация, сръчност и обратна връзка.

г. Слабост на аксиалната мускулатура, комбинирана с тонусови отклонения (хипертония, хипотония, дистония) и слабост в крайниците.

д. Неадекватни позиции и свързани с тях положения.

е. Изразена рефлексна възбудимост.

ж. Мускулна биомеханична трансформация – промяна във виско-еластичните свойства.

з. Костни и ставни деформации при израстването на детето.

Спастична церебрална парализа:

Общи характеристики: Спастично повишен мускулен тонус, който се засилва при възбуда, страх или болка; абнормни позиции, свързани с антигравитационната мускулатура на екстензорите на долните крайници и флексорите на горните крайници; волевите движения са бавни, тремави; мускулна ко-контракция, водеща до загуба на изолирани и дискретни движения, свързани с фината координация.

• **Диплегия.** Неврологично се установява долна спастична парапареза или квадрипаретичен синдром с преобладаване на долната парапареза с контрактури на Ахиловите сухожилия, коленните стави, аддукторни и/или вътрешноротаторни контрактури на тазобедрените стави, патологични рефлексии от групата на Babinski двустранно, клонуси на стъпалата. Тази форма е по-благоприятна, тъй като по-рядко има епилептични припадъци (16 - 27%) и интелектуален дефицит.

• **Хемиплегия.** Неврологично се установява централна хемипареза с лезия на п. *facialis* по централен тип. Мускулният тонус е спастично повишен във флексорите на ръката и екстензорите на крака. Сухожилните рефлексии са оживени, има патологични рефлексии от групата на Babinski и Rossolimo, клонуси на стъпалото, контрактури, възможни са атетозни хиперкинези в паретичната ръка дистално.

Паретичните крайници често са хипотрофични. Болните прохождат по-късно с походка тип "Wernicke - Mann". При 68% се установява и хемихипестезия, най-често стереоагнозия, нарушен двумерно-пространствен усет. Моторна дизлалия и дизартрия се установяват при около 25%. Нарушенията на висшите корови функции (пракис, гнозис, телесна ориентация) затрудняват обучението. Над 50% от случаите са с фокални и/или вторично-генерализирани епилептични припадъци, често с ранно начало (преди 18-месечна възраст).

• **Квадриплегия.** Неврологично се установяват: централна квадрипареза, със спастично повишен тонус с флексия на ръцете и екстензия, аддукция и вътрешна ротация в долните крайници, контрактури, много живи сухожилни рефлексии с разширени рефлексогенни зони, патологични рефлексии от групите на Babinski и Rossolimo; псевдобулбарен синдром; екстрапирамиден синдром с дистални хиперкинези или дистонии; очедвигателна симптоматика, атрофия на зрителните нерви, изоставане в говорното развитие и интелектуален дефицит. Епилептични пристъпи са налице в над 52% от случаите.

Дискинетична (атетозна) церебрална парализа: Екстрапирамидният синдром се манифестира постепенно през първите години от живота. В началото е налице мускулна хипотония. Атетозните и дистонни хиперкинези се появяват най-често от сетивни стимули, емоции. Локализират се в мускулатурата на крайниците, езика, гълтателната и фонаторна мускулатура, активират се шийните тонични рефлексии и има съпътстващи пирамидни увреждания. Установява се екстрапирамидна дизартрия. Децата прохождат късно (между 2,5 и 4 г. възраст), в зависимост от персистирането, често между 1- и 2-годишна възраст. Интелектът е нормален, но училищните умения са затруднени от непрекъснатите екстрапирамидни хиперкинези, нарушената артикулация и съпътстващата в някои случаи глухота.

Атаксична/хипотонична церебрална парализа: Изявява се с ранна мускулна хипо-

тония и по-късно с прояви на статична и локомоторна атаксия. Установяват се и сухожилна хиперрефлексия, патологични рефлексии, речеви нарушения и интелектуален дефицит (50%).

При ЦП са налице и **съпътстващи синдроми** (симптоматична епилепсия при около 25%, интелектуален дефицит при около 50%, речеви нарушения при 25%, поведенчески отклонения при 25%, разстройства на съня при 25% и зрителни нарушения при около 10%) с обща етиология – абнормно развитие или ранни увреди на мозъчните структури в пре- или перинаталния период. Съпътстващата симптоматична епилепсия е налице при 15 до 60% от децата с ЦП и достига до 71-74% от децата с ЦП и умствена изостаналост. Най-често е с ранно начало и терапевтична резистентност поради синдром на West и електричен статус по време на сън (ESES).

7. Диагностична методология при деца с ЦКС и ЦП и моторно прогнозиране

7.1. Клинични изследвания:

а. Мотоскопия и моторно тестване - наблюдение на спонтанната активност на ЦНС в двигателен аспект, обследване стъпалата на двигателно развитие и ключовите локомоторни умения, както и провеждане на тестове за груба и фина моторика (GMFM, GMFCS, BFMF, MACS), самостоятелност, дейности от ежедневието. Извършва се мотоскопията за периода на новороденото и следващите 2- 3 месеца. Мотоскопията на новороденото дава информация за "General movements" по Prechtl, които имат доказано прогностично значение. Екстензорна трупна хипертония, неадекватна на гестационната възраст хипотония, ексцесивна възбудимост със съответна двигателна активност са също маркери за неврологична увреда и риск от ЦП.

б. Компютърно-базиран видео анализ (Computer-Based Video Analysis) основан на General MotorAssessment. Оценката на т.нар. general movements по Prechtl и съвт.,1997 представлява визуален анализ на качеството на спонтанната двигателна активност. Из-

следват се General movements при недоносени и доносени новородени до 4 седмици коригирана възраст, и техният вариант – т.нар. fidgetymovements, които би трябвало да са налице между 9-та и 20-та седмица коригирана възраст. Тежките абнормности в тези движения определят повишен риск от ЦП. Анализът на тези движения по правило се извършва на видеозапис, но директният визуален анализ не намалява прогностичната им точност. Резултатите от това изследване корелират със съответните по време клинични и мозъчно-ехографски изследвания. Въвежда се и компютърен анализ на стереотипността в General movements с доказана прогностична стойност по отношение ЦП.

в. Динамика на примитивни рефлексии.

г. Изследване на сухожилните и патологични рефлексии.

д. Изследване мускулния тонус: Модифицирана скала на Ashworth (MAS); Модифицирана Tardieu Scale (MTS).

е. Неврокинезиологичен скрининг (Neurokineziologische Diagnostik nach V.Vojta - 7 Lage-Reaktionen). Методът е за стимулиране на позиционната двигателна реактивност на ЦНС и автоматични ключови двигателни модели на стимулирано поведение. Богат е на двигателни реакции и сигурен в неонаталния период, защото не зависи от вегетативните или емоционални реакции на новороденото и кърмачето.

ж. Наблюдение и диагностика на храненето – координация между сукане-преглъщане-дишане, чието нарушение е един от първите белези за проблеми в координацията на движенията с вероятно развитие на ЦП.

з. Тестване на говорно, когнитивно и социално развитие.

7.2. Образна диагностика:

а. Трансфонтанеалната ехография - до 6-месечна възраст се прилага за диагностика и проследяване. Визуализират се аномалии на мозъчното развитие, огнищни и дифузни хиперехогенности, интракраниални хеморагии, корови и перивентрикулни атрофични лезии, мултикистична енцефаломалация и др.

б. Невроизобразяващите изследвания са най-информативни за етиологичното изясняване на ЦП.

• КТ на главния мозък е патологична при 77% от децата с ЦП и разкрива кисти, корова атрофия, симетрична или асиметрична вентрикулна дилатация.

• РТ на главния мозък е патологична при 95,3% от случаите с ЦП и е най-информативна за визуализиране на мозъчни малформации (лисенцефалия, пахигирия, полимикрогирия, корови дисплазии, тубери при туберозна склероза, субкортикални и нодуларни хетеротопии), перивентрикулна левкомалация и други глиозни промени, забавена миелинизация, постисхемични и кистични лезии.

• SPECT (Single Photon Emission Computer Tomography) се ползва за определяне състоянието на мозъчния кръвоток и метаболизъм. В САЩ се ползва при ЦП преди и след лечение с хипербарна оксигенация.

• DTI (Diffusion Tensor Imaging, Diffusion Tensor MRI, Diffusion Tensor Tractography) се ползва при определяне на мозъчното развитие и уврежданията на бялото вещество. Сензорните пътища може да са засегнати по-тежко от моторните, въпреки че засягането на кортико-спиналния път се счита за определящо при моторните увреждания на ЦП.

Изясняването на патологията в невроизобразяващите изследвания е важно при диагностицирането на ЦП. Поради изразена мозъчна пластичност някои недоносени новородени с обширни мозъчни лезии могат да имат относително добро развитие.

7.3. Лабораторни изследвания:

а. Цитогенетичните и евентуално молекулярно-генетичните изследвания са индицирани при всички пациенти с полималформативен синдром или при изразена дизморфия и липса на установена етиология. При suspectен моногенен синдром може да се подходи директно към доказване мутация в съответния ген. *Метаболитни* изследвания се извършват при липса на друга причина или прогресия.

б. Изследванията за тромбофилии при

13-37% от децата с пре- и перинатални мозъчни инфаркти и хемиплегична форма на ЦП разкриват мутация на фактор V на Leiden, protrombin G20210A, дефицит на протеин С или протеин S дефицит или антифосфолипидни антитела.

в. Електроенцефалографията (ЕЕГ) е необходима при съпътстваща симптоматична епилепсия, установяваща се при около 15-60% от децата с ЦП; при ЕЕГ по време на сън може да бъде установен и електричен статус в някои случаи.

7.4. Моторно прогнозиране:

Разбирането, как се развиват грубите моторни функции (ГМФ) на хора с ЦП през времето от ранното детство до възрастния, е от изключително значение по няколко причини: а. Помага на индивидите с ЦП и техните асистенти, като цяло да разберат грубите моторните функции; б. Помага на клиницистите да определят индивидуалните моторни функции, чрез подходящо клинично сравнение с други индивиди с подобна възраст и тежест на ЦП; в. Познанията върху грубите моторни функции позволяват на терапевтите и клиницистите да планират рехабилитация, фокусирана върху подобряване на грубите моторни функции и евентуално подобряване на функционирането в ежедневните дейности.

Специфична доказателствено - базирана информация за ГМФ при лица с ЦП и тяхната динамика, беше обобщена за период от последните 20 години.

ГМФ се отнасят до ползването на големи групи от мускули, поддържащи баланса и променящи позицията, например сядане, пълзене, стоене, ходене, тичане и скачане, като тези способности се утвърждават специфично при навършване на 5 години. При децата с ЦП обаче, ГМФ изобщо не се утвърждават напълно на възраст 5 години, както и на по-голяма възраст.

Кръстосани проучвания демонстрират различни модели на развитие на ГМФ в зависимост от тежестта на клиничната картина. В моделите е заложено използването на стандартизиран 66-точков тест за ГМФ (Gross Motor

Function Measurement-66 /GMFM-66/) и валидираната петстепенна класификационна система за тежестта на ЦП (Gross Motor Function Classification System /GMFCS/) (Цитираните тестове са на сайта на СБДПЛРДЦП "Св.София": www.cpcentresof-bg.com).

Първият разработен модел е "**Stable Limit Model - SML**" (Модел на стабилните ограничения) чрез серията данни от проучването на Ontario Motor Growth (OMG). Този модел показва една бърза прогресия на ГМФ в първите години от живота на детето и плато (или стабилно ограничение) след възрастта 5 години. Децата от първо ниво на GMFCS не достигат максималната сума от 100 точки по GMFM-66. Усреднената възраст за достигане на 90% моторни възможности варира от 4,8 г. (за първо /най-леко/ ниво GMFCS) до 2,7 год. (за пето /най-тежко/ ниво GMFCS). За ниво първо и второ на GMFCS се очаква 50% от децата да достигнат 90% от моторните си възможности на възраст от 5г.8мес. Децата в нива три, четири и пет на GMFCS достигат по-бързо техните максимални моторни възможности, сравнени с тези от ниво първо.

Вторият модел е "**Peak and Decline Model - PDM**" (модел на връх и влошаване) за серия от данни, включващи OMG-проучването и неговото продължение в проучването ASQME (Adolescent Study on Quality of life, Mobility and Exercise) с данни, събрани от деца и младежи на възраст от 1 до 21 години. Този модел показва една подобна бърза прогресия в ранните години, но също и влошаване, даващо впечатлението за максимум в ГМФ на възраст от около 7 години. За децата от първо и второ ниво на GMFCS (индивиди с възможности за ходене без устройства за придвижване) не са открити доказателства за влошаване. В противовес, децата от нива 3, 4 и 5 на GMFCS (индивиди, ползващи инвалидни колички или в най-добрия случай придвижващи се с мобилни устройства) показват усреднено едно значително влошаване на техните ГМФ (съгласно тест GMFM-66). Конкретно от ниво 3 на GMFCS загуба на стоеж, ходене с опора, сядане; от ниво

4 - загуба на: пълзене, заемане на ЦКС, сядане на ръба; и от ниво 5 - загуба на:повдигане на главата от корем и гръб; след като е достигнат един максимум на възраст 7 години, като най-силно влошаване се наблюдава в ниво 4 на GMFCS, съгласно PDM-модела.

8. Диференциална диагноза.

ЦП е резултат от непрогресираща, стационарирана увреда главния мозък в резултат от неразвитие (малформации) или увреждане на главния мозък в пре-/перинаталния или ранния постнатален период на детето и се разграничава от:

- *Наследствени метаболитни енцефалопатии* (фенилкетонурия, хистидинемия, пируват-дехидрогеназен дефицит), инфантилните форми на *невролипидози* (ганглиозидози, цериод-липофусцинози и сиалидоза) и *левко-дистрофии* (метахроматична, тип Krabbe, тип Alexander, тип Canavan и тип Pelizeaus - Merzbacher). При тях *прогресиращо* се развиват квадрипаретичен, церебеларен синдром, интелектуален регрес, амавроза и епилептични припадъци и се установява специфичен метаболитен дефект или ензимен дефицит, а в КТ и МРТ - обширна демиелинизация при левкодистрофиите, прогресираща мозъчна атрофия при болестите с натрупване в лизозомите.

- *Невромускулни заболявания*, с мускулна хипотония, забавено моторно развитие: *спинална мускулна атрофия I-II тип; вродени миопатии; конгенитална мускулна дистрофия; наследствена сетивно-моторна невропатия - tun III (Dejerine - Sottas)*. В тези случаи се установяват характерни ЕМГ промени и генетични дефекти.

- *Наследствени атаксии с ранно начало като синдром на Louis-Barr (атаксия телеангиектазия) и понтоцеребеларна хипоплазия*, могат да имитират ЦП, но заболяванията протичат с прогресиращ церебеларен синдром.

- *Синдром на Rett* – при нормално развити деца започва невропсихологичен регрес, извяват се аутизъм, стереотипни движения на ръцете, епилептични припадъци. Необходими

са генетични изследвания.

- *Енцефалопатии при HIV* (стабилизирани и прогресиращи). Установяват се серологични данни за HIV инфекция и прогресираща енцефалопатия при невроизобразяващите изследвания.

- *Мозъчни тумори (дизембрионални, съдови)* с бавно прогресиращ неврологичен дефицит. За диагностицирането им са необходими невроизобразяващи изследвания (КТ или МРТ на главен мозък)

9. Терапия и рехабилитация:

9.1. Медикаментозна терапия

Лечение на спастичитета.

- *Baclofen* (0,4 до 2 mg/kg) с ниска начална доза в 3-4 приема и повишаване през 3 дни съобразно ефекта. При деца на 1-2 г. дозата е 10-20 mg/дневно, на 2-6 г.- 20-30 mg/дневно, 6-10 г.- 30-60 mg/дневно.

- *Biperiden (Akineton)* - 0,5-1 mg/дневно за деца от 1 до 3 г., от 1 до 3 mg/дневно при деца от 3 до 15 г.

- *Tolperisone (Mydocalm)* - от 50 mg до 300-450 mg според клиничния ефект.

- *Botulinum Toxin A (Dysport)* чрез локални приложения в спастичния мускул редуцира рязко спастичитета за 4 до 8 месеца.

Ноотропно лечение.

- *Piracetam (Nootropil, Pyramem)* - 30-50 mg/kg.

- *Cerebrolysin* - 1,0 ml(1-2 amp.)/дневно 15-20 дни, през ден 2-3 седмици.

Антиепилептично лечение се прилага при съпътстващ епилептичен синдром според вида на епилептичните припадъци: valproate (VPA), carbamazepine (CBZ), oxcarbazepine (OXC), lamotrigine (LTG), topiramate (TPM), levetiracetam (LEV), gabapentin (GBP), tiagabine (TGB), clonazepam (CLZ), ethosuximide (ESM), кортикостероиди и други. Своевременното адекватно лечение на съпътстващата симптоматична епилепсия има важно значение за възможността за ранна и пълноценна рехабилитация и подобряване на качеството на живот.

9.2. Физикална терапия и рехабилитация

Кинезитерапия – стимулира координацията на движенията; потиска примитивните механизми и модели на движения; активира механизмите на вертикализация; засилва определени мускули и мускулни групи; стимулира равновесните механизми и ориентацията в схемата на тялото и пространството; засилва трофиката и ускорява кръвотока на мускула; стимулира рецепторния апарат в мускулите, ПНС и ЦНС; поддържа еластичността на мускулите и разтегливостта на сухожилните връзки и капсули; стимулира сензорната интеграция.

Показания: при деца с централно координационно смущение и при деца с фиксирана церебрална парализа поради изоставане на двигателните умения повече от 3 месеца, сравнени с календарната възраст, при нарушена координация на движенията, при промени в мускулния тонус – повишен, намален или променлив, при инсуфициенция в мускулната сила, при намаление на пасивния и активния обем на движение в ставите, при хипотрофии.

Противопоказания: общи противопоказания по физикална и рехабилитационна медицина (ОПФРМ); епилепсия (относително); фебрилитет; повишено вътремозъчно налягане; тежък психичен дефицит - за активна кинезитерапия.

Методология: Съответна за по-долу описаните методи. Включва и обучение на родителя, като ко-терапевт за провеждане и на домашна рехабилитация.

А. РЕФЛЕКТОРНА КИНЕЗИТЕРАПИЯ

а. Рефлекторно придвижване по Войта – Reflex Lokomotion

Препоръчва се като интензивно лечение във възрастта от 1 до 18 месеца и като допълващо лечение, насочено към определен координационен недостиг до 5-7 година.

Съгласно методологията на рефлексно-предизвиканата локомоция:

рефлекторно завъртане и рефлекторно пълзене: ключови позиции, пускови зони, три-

деменсионален насочен натиск в пусковите зони; стимулиране на пусковата зона от 1 до 3 минути. Комбинацията на пусковите зони и позициите се определя от моторните умения, календарната възраст, клиничната картина и степента на увреждане на детето.

Продължителност на процедурата: 15-20 мин., 4 пъти дневно;

Курс лечение: 10-40 процедури;

Брой курсове: 6-8-12 годишно; до изравняване или приближаване на моторната с календарната възраст.

б. Невро-развойно лечение по Бобат – NeuroDevelopmental Treatment

Съгласно методологията на невро-развойното лечение: ключови стави,

фиксиране, "handling" - стимулиране на равновесни реакции, стимулиране на реакции за изправяне; създаване на двигателни умения; автоматизиране на двигателните умения в ежедневието; ползване на подкрепящи уреди за изправяне - топка, валяк, столче, трупче, колечка, скамейка и други.

Продължителност на терапевтична процедура: 15-20-30 мин.

Курс лечение: 10-20 процедури;

Брой курсове: 8-10-12 годишно.; до приближаване или изравняване на моторната с календарната възраст.

Б. АКТИВНА КИНЕЗИТЕРАПИЯ

а. Аналитична кинезитерапия: Активни упражнения за засилване на определени мускули и мускулни групи – трупни екстензори, особено лумбален дял на паравертебрална мускулатура, коремна мускулатура, мускули на крайниците, които са антагонисти на спастичните/ригидните мускули, имащи отношение към гравитацията.

Продължителност на процедурата: 20-30 мин;

Курс лечение: 10-20 процедури;

Брой курсове: 6-8-12 курса годишно.

б. Обучение в придвижване (лазене, ходене на колена, ходене прав): Активни упражнения с помощни уреди и апарати (валяк, успоредка, проходка с предно/задно натоварване, ко-

личка за лазене, едно-точков или три-точков бастун – едностранно или двустранно), стабилизиращи определени мускули и мускулни групи, даващи възможност за придвижване в пространството с опора и самостоятелно стимулиране на определени мускулни вериги, изработване на двигателни умения, автоматизиране на двигателните умения.

Продължителност на процедурата: 15-20-30 мин;

Курс лечение: 10-20 процедури;

Брой курсове: 6-8-12 курса годишно.

В. ПАСИВНА КИНЕЗИТЕРАПИЯ

а. Стречинг: Пасивно разтягане – много бавно, с продължителен натиск върху сухожилията на спастични или ригидни мускули или мускулни групи, притежаващи пасивен обем на движение в съответната става, веднага след или между прилагане на термотерапия (топлинни или крио/ледени процедури).

Продължителност на процедурата: 5-10 мин;

Курс лечение: 10-20 процедури;

Брой курсове: 8-10-12 годишно.

б. Масаж: поглаждане, обтриване с груба кърпа (лен, вълна). Специфично при стимулиране на перцепцията; при хипотрофии и за профилактика на декубитуси.

Продължителност на терапевтичната процедура: 5-10 мин;

Курс лечение: 10-20 процедури;

Брой курсове: 8-10-12 годишно.

Г. ВИБРАЦИИ: локални, по периостални зони, горни и долни крайници - стимулиране на перцепцията, миорелаксиращо въздействие, 10-50 Хц.

Продължителност на терапевтичната процедура: 3- 5-10 сек./зона;

Курс лечение: 10-20 процедури;

Брой курсове: 4-10 годишно.

Нискочестотно импулсно магнитно поле, транскраниално: подобрява отлагането на кислород в тъканите, стимулира оксидативните процеси, има хепариноподобно действие, противооточно действие и стимули-

ра аксонната реинервация.

Показания: при новородени с хипоксично-исхемична енцефалопатия

и/или образни данни за мозъчен кръвоизлив и/или мозъчен оток от 6 до 12 месеца след инцидента, но не по-рано от 14-ия ден след стабилизиране на хемодинамиката;

Противопоказания: ОПФРМ, гърчове и гърчови състояния, фебрилитет, болести на хемокоагулацията (поради хепариноподобния ефект), повишено вътремозъчно налягане, шънтове.

Методология: транскраниално, с индуктори (при странично положение на главата) или в индукционен цилиндър.

Мощност: 4-10 милитесла; честота: 5-8-12 Херца;

Продължителност: 8-10-15 мин.;

Брой процедури: 10-20;

Брой курсове: 4-8-10 годишно.

Електростимулации: засилване на отслабените мускули антагонисти на спастичните, поддържане на сензорната интеграция и еластичността на мускулите.

Показания: при деца с централно координационно смущение от 6 до 18-месечна възраст – за активиране на мускули, включващи се във вертикализацията и при съпътстваща сензорно-интегративна дисфункция – за стимулиране на перцептивното развитие; при деца с ЦП за засилване на релативно отслабените мускули – антагонисти на спастичните.

Специфични календарно-моторни индикации:

а. След 5-и месец: при липса на лакътна опора – за *m. triceps brachii*;

– при инсуфициентна екстензия на китката – за *m. extensor carpi radialis*;

– при неразгънати пръсти на горни крайници – за *mm. interossei dorsales*;

б. След 8-и месец: при липса на дланна опора – за *m. triceps brachii* и *m. extensor carpi radialis*.

в. След 10-и месец: при липсваща или инсуфициентна трупна екстензия по Пайперт-Ис-

берт – *m. gluteus maximus* и *m. erector trunci* в лумбо-сакралния отдел.

г. След 12-и месец: при липсваща или инсуфициентна трупна флексия по Пайперт-Исберт – за *m. rectus abdominis*.

Противопоказания: ОПФРМ, фебрилитет, сензорна хиперпатия.

Методология: синусоидално модулирани токове (СМТ); разположение на електродите – по надлъжната методика; честота: 30 - 50 Херца; променлив режим, III род; дълбочина на модулацията 100 %; импулс към пауза – 2:3 секунди; сила на тока: 2 – 12 милиампера (до лека мускулна контракция);

Продължителност: 3–5 мин. на поле, общо до 10 мин. на процедура;

Брой процедури: 10-20;

Брой курсове: 4-6-8 курса годишно.

Термотерапия: миорелаксиращ и трофичен ефект.

Показания: Миорелаксация; подготовка преди кинезитерапия при деца с фиксирана ЦП – спастична или смесена форма с Ашуърт > 2; функционални контрактури: поддържане биомеханиката на мускулите и сухожилията.

Противопоказания: ОПФРМ, гърчови състояния, фебрилитет, хеморагична диатеза.

Методология:

а. *Топлинни процедури:* До 30 мин. преди началото на кинезитерапията.

Използваните топлинни носители термогел-пакет/парафин/други се аплицират при температура 38-40-45°C локално над спастичния мускул/мускули при релаксираща позиция на детето;

Продължителност: 10-20 мин.;

Брой процедури: 10-20, до две полета на процедура;

Брой курсове: 4-8-10 курса годишно.

б. *Студови процедури:* До 10 мин. преди началото на кинезитерапията; при деца над 2 години, без данни за студова алергия.

Използваните студови носители леденочубче / ледена вода / студен въздух (от 0 до 2-3°C) / метална-криогенераторна-глава (от 0

до -10°C) се прилагат локално – статично (5-30 сек.) или подвижно (10-15-30 сек.), 2 до 4 пъти с паузи от 30 до 60 секунди между активното охлаждане.

Брой процедури: 10-20, до две полета на процедура;

Брой курсове: 4-8-10 курса годишно.

Хидротерапия: миорелаксиращ и трофичен ефект, както и стимулиране на сензорната интеграция.

Показания:- Миорелаксация при деца с фиксирана ЦП – спастична или смесена форма с Ашуърт > 2; при хипотонична форма на ЦП – стимулиране на антигравитационните мускули; стимулиране на спонтанна двигателна активност и перцепцията.

Противопоказания: ОПФРМ; гърчови състояния; фебрилитет; инсуфициентен контрол на тазови резервоари.

Методология: главата и сърдечната област остават извън водата.

а. Обща вана, вихрова вана: температура на водата 37–38°C; Продължителност: 10-15 мин.;

Брой процедури: 10-20, всеки ден или през ден;

Брой курсове: 4-6 годишно.

б. Подводен душов масаж: от периферията към центъра, лабилно, косо, на 10-20 см. от мускула – отпускаща струя за спастични мускули (20-40-50 кРа) и дразнеща струя за отслабени мускули (50-80-100 кРа), като се отчита и големината на отвора на дюзата. Температура на водата 37–38°C;

Продължителност: на поле 3-5-10 мин., от две до четири полета.

Брой процедури: 10 – 20 броя;

Брой курсове: 4 – 6 броя годишно.

Механотерапия: засилване на определени мускули, мускулни групи и мускулни вериги, както и координацията на определени движения и елементи от двигателния акт посредством определени уреди – механични или електрически (велоергометър, бягаща пътека,

гребец, катерач, ски-ходене, гладиатор и други).

Показания: при деца с фиксирана ЦП над 7 години – ходещи, ходещи с помощ, неходещи.

Противопоказания: ОПФРМ; гърчови състояния; фебрилитет; хеморагична диатеза; тежък комуникативен и/или когнитивен дефицит.

Методология: Тренировката включва използване на 1 до 3 уреда според поставената цел и рехабилитационния потенциал, 1 до 3 серии, от 3 до 5 мин., активно;

Продължителност: 10-20-30 мин.;

Брой процедури: 10-20 процедури;

Брой курсове: до 8-10 годишно.

Ерготерапия:- интервенцията за деца с ЦП е насочена към проблемите от ежедневието, с които се сблъскало детето или юношата. Лечението започва с конкретен и разумен въпрос към детето или към пряко полагащия грижи за него. Необходима е добра оценка, за да се разбере какви възможности има за постигане на определено качество на живот, максимално участие в ежедневието, без или с минимална патология. Така че няма определен протокол за работа при дете с ЦП. Индивидуално насочената помощ е най-добрият начин за постигане на ефективност.

Позиционно лечение: стимулиране на сензорната интеграция, стимулиране контрола на главата, трупа и крайниците, подобряване ориентацията в пространството, стимулиране на антигравитационните механизми.

а. Вертикализатор (вертикализационна маса, вертикализационна дъска) с лицево или тилно фиксиране, с преден, заден или нулев наклон.

Показания: при деца с фиксирана ЦП (дипареза, квадрипареза, двойна хемиплегия, атетоидна, атаксична и смесена форма) като елемент от комплексна рехабилитация след оперативни корекции или след прилагане на Ботулинов токсин А.

Противопоказания: ОПФРМ; гърчови състояния; фебрилитет;

Методология: Позиционирането на детето се извършва от рехабилитатор, ерготерапевт или обучена медицинска сестра.

Продължителност: 5-10-20-30 мин.;

Брой процедури: 10-20 процедури;

Брой курсове: 5-8-10 годишно.

б. Стабилизационен стол (с фиксатори за крайниците, трупа и главата – поотделно или комбинирано)

Показания: при деца с тежка форма на ДЦП /спастична квадрипареза, двойна хемиплегия, атетоидна, атаксична или смесена форма /

Противопоказания: ОПФРМ; гърчови състояния; фебрилитет;

Методология: Позиционирането на детето се извършва от рехабилитатор, ерготерапевт или обучена медицинска сестра.

Продължителност: 5-10-20-30 мин. 2-4 пъти дневно;

Брой процедури: 10-20 процедури;

Брой курсове: 5-8-10 годишно.

в. Шиниране – пасивно разтегляне на определени мускулни групи за продължителен период от време – статични нощни шини, динамични/статични дневни шини; поединично или за определена верига мускули за: долни крайници – за плантарни флексори на стъпалата, ишио-крурална мускулатура и аддуктори; горни крайници – за флексори на предмишници, китки и пръсти, аддуктори на палеца.

Вестибуларно стимулиране: стимулиране на баланса от различни опорни равнини и точки, стимулиране взаимодействието на вентрални и дорзални мускулни групи и вериги; активиране и стабилизиране на ориентацията в пространството.

Показания: при всички форми на ЦП, в зависимост от моторната им възраст.

Противопоказания: ОПФРМ, гърч, фебрилитет.

Методология: според достигнатите моторни умения и формата на ДЦП:

а. симетрична лакътна опора/дланна опора – платформа/батут

б. седеж с/без фиксиран таз – цилиндър/платформа/Г-образен цилиндър/батут/топка;

в. четириопорен стоеж – платформа/батут
г. стоеж на колене/прав стоеж с/без опора – платформа/батут

д. лазене/ходене на колене/ходене – батут
Продължителност: 10-20-30 мин. 2-4 пъти дневно;

Брой процедури: 10-20 процедури;

Брой курсове: 5-8-10 годишно.

Рехабилитация на ръка:

а. Работа с парализирана ръка: активни, пасивни и подпомогнати движения, насочени конкретно за засегнатия горен крайник – раменна, лакътна, гривнена и фалангеални стави, мото-сензорно стимулиране, блокиращо-стимулационна терапия (Constrained-Induce Movement Therapy - CIMT), *б. работа с две ръце:* координация, сръчност, съдействие.

Методология: насочени игрови занимания с/без помощ от терапевта.

Електромиографски фийдбек (EMG-feedback) със/без електростимулации – активиране и контролиране на мускулната сила и издръжливост на отслабените мускули при децата с ЦП, увеличаване на волевата контракция на антагонисти на спастичните чрез мускулна електрическа обратна връзка под формата на игра, мотивираща участието на детето, и подобряване на активния и пасивен обем на движение в засегнатите стави, контролиране и регулиране напрегнатостта на спастичния мускул. Насложената електростимулация върху максималната мускулна контракция отключва супрамаксимално активиране на отслабения мускул и включване на резервни мускулни единици.

Показания:

Общи: възраст минимум 5 години, съхранени интелектуални способности IQ>75; съхранен пасивен обем на движение на ставата, обслужвана от третирания мускул.

При горни крайници: релативно отслабени мускули (екстензори на китка и пръсти, м.трицепс суре и други);

При долни крайници: релативно отслабени мускули (дорзифлектори на стъпалото, екстен-

зори на коляното - м. вастус медиалис и други)

Противопоказания: ОПФТР, пациенти с кардиостимулатор или подобни електронни излъчватели, стимулация в близост до метални имплантанти, възпалителни и туморни кожни заболявания в зоната на стимулация, както и тромбози и възпаления на вените.

Не се прави контралатерална стимулация (положителният и отрицателният полюс от един канал, поставени на срещуположни половини на тялото).

Радиална ударно-вълнова терапия (Radial Shock Wave Therapy-RSWT): намаляване на повишения мускулен тонус на спастични мускули при функционални контрактури.

Показания: при деца от 2 до 18-годишна възраст – за релаксиране на мускули – спастични, ригидни.

Противопоказания: деца в растеж в близост до метафизите и ядрата на осификация, злокачествени тумори, остро възпаление в целевата зона, тромбоза, тромбоза, тромбоза, коагулопатии – хемофилия, прием на антикоагуланти /с повишено внимание/, продължителна кортизонова терапия, при пациенти, които не съдействат на лечението;

Методология:

Зони: Обработка се зоната на определения мускул в областта на мускулното коремче, като при мускули с повече глави и по-голям обем се обработват и двете глави. Ползва се контактен гел. При деца се избягва апликация в областта на мускулното сухожилие.

За долен крайник: трицепс суре – гастрокнемиус латералис и медиалис, солеус, исшиокиртална група – бицепс феморис, и семитендинозус и семимембранозус, аддуктори – къси, квадрицепс.

За горен крайник: бицепс брахии, пронатор, флексори на китка и пръсти, пекторалис майор.

Разположение на апликатора: вертикално на оста на мускула, като накрайникът се придвижва по дължината на мускула.

Честота: 5 Хц

Налягане: (мерни единици - 1 бар = 0,03 mJ/mm²)

За долен крайник – 1,5 бара

За горен крайник – 1,0 бар

Продължителност: на брой удари:

За горен крайник – 600 – 1000 удара

За долен крайник – 1200 – 1500 удара

Брой процедури на мускул или на глава от него – 2 поредни процедури през 3-5 дни; повторение на курса след 45- 60 дни;

Брой курсове: 4 – 6 курса годишно.

Продължителни пасивни движения (Continuos Passive Movements - CPM): апаратно стимулиране от облекчена позиция на: увеличаване и/или поддържане на еластичността спастичния мускул; увеличаване и/или поддържане на пасивния обем на движение в съответната става и поддържане на еластичността на мускули и мускулни групи, както и за подготовка при роботизирана рехабилитация.

Показания: При пациенти, навършили 4-годишна възраст и повече, със спастична форма на ДЦП с ниво GMFCS 1-4, след хирургически корекции на статични контрактури.

Противопоказания: Фебрилни състояния; нарушения на целостта на кожата в зоните на раздвижване; остри кожни или инфекциозни заболявания в зоните на раздвижване; постравматични състояния, нарушаващи ставно-лигаментарната конструкция в зоната на раздвижване; туморни образувания в зоната на раздвижване; остри коагулопатии.

Методология:

а. Видове модули: за колянна става, за глезенна става, за раменна става, за стави на китка и пръсти;

б. Параметри на движение: според степента на спастично повишения мускулен тонус и пасивния обем на движение в съответната става – работа в една или повече равнини; обем на движение в градуси, скорост на движение, продължителност на паузата;

Продължителност на процедурата: 10-20 минути;

Брой процедури на курс: 10 броя;

Брой курсове: 6-12 курса годишно.

Вибрации на цяло тяло: изометрично стимулиране на мускулната сила при деца, навършили 6 и повече години.

Показания: специфични: деца със спастична ЦП - I, II и III ниво GMFCS (засилване мускули на трупа и долни крайници); деца със спастична ЦП – IV ниво GMFCS (засилване мускулатурата на горните крайници и раменния пояс); деца с моторна диспраксия; деца с атаксична форма на ЦП.

Противопоказания: ОПФРМ, епилепсия, ментална ретардация, тромбози и тромбозофлебити, фебрилитет, остри възпалителни заболявания, склонност към кръвотечения, капилляропатии, сърдечно-съдови заболявания (наличие на пейсмейкър, ритъмни нарушения), диабет, бъбречна калкулоза, увреждания на прешлените и междупрешленните пространства, остър артрит, неопластични процеси, наличие на пресни постоперативни шевове, ментална ретардация, екстрапирамидна форма на ДЦП, V ниво GMFCS.

Методология:

- **Апаратура:** вибрационна платформа

- **Параметри на въздействие:** честота – 15-18Хц; амплитуда – ниска-висока; времетраене – 1-3 мин. с покачване 30-60 сек. за всяка следваща процедура; паузи – 1-3 мин.; брой цикли – 3-5 броя; общо процедурно време – 10-15 мин.; брой процедури – 10-30; брой курсове – 4-6 годишно.

- **Изходни позиции:** според положението върху платформата и опорните точки на тялото в зависимост от нивото на GMFCS и формата на ЦП: прав стоеж с/без помощ, коленен стоеж, полуколенен стоеж, дланна опора, четириопорен стоеж, седнал на ръба;

Терапията се прекъсва при поява на бърза умора или болка !!!

Робот-Асистирана Терапия (РАТ): осъществява се чрез механични моторизирани интерактивни устройства, или т.н. рехабилитационни роботи. РАТ дава различна, по-голяма и по-качествена възможност на децата и юно-

шите с ЦП за правилно изграждане и усвояване на локомоторната координация и овладяване на центъра на тежестта при ходене, както и координацията и силата на движенията на горни крайници при манипулации. Прилагането на видео игри с обратна връзка по време на и като част от РАТ, повишава мотивацията на децата, което активира допълнително пластичността на нервната система. Участието на субективния фактор при обучението в ходене/манипулиране – терапевта, е сведено до минимум, чрез автоматизирано и високо репродуктивно моторно обучение, компютризиране и обективно контролиране на терапевтичната сесия, адаптирана към прогреса на детето. Пациентът е фиксиран в рехабилитационния робот, който го тренира да движи краката/ръцете си, с многократни повторения по нормалния физиологичен модел. Прилагането на РАТ дава възможност за много по-продължително и с увеличена честота стимулиране на ходенето/манипулирането по един стандартен и постоянен модел, като по този начин се избягва субективния фактор, свързан с персоналната отговорност, физическата и психологична издръжливост и познания на терапевта в сферата на прохождането и ходенето или на движенията с ръцете и манипулирането. РАТ в България при деца предлага:

- **"Робот-асистирана терапия – обучение в ходене по бягаща пътека"** (по модел: "workstation-end-effector").

- **"Робот-асистирана терапия – обучение в наземно ходене"** (по модел: "mouvable-end-effector").

- **"Робот-Асистирана Терапия – обучение в дейности с горни крайници"** (по модел: "workstation-end-effector" и по модел: "workstation-exoskeleton").

Общи показания: при деца с ЦП с различна нива на GMFCS или MACS, на възраст над 4-5 години, със съхранен интелект, със съхранен пасивен обем на движение в зоната на терапия;

Адаптирането на робота към теглото и височината на пациента, както и дължината на крайниците и номера на стъпалата, зависи от

модела на работа и неговото окомплектуване.

Противопоказания: Активна епилепсия или чести неконтролирани гърчове, статични (анатомични) контрактури за третирани стави, висока температура или инфекциозни състояния, остеопороза, незараснали или открити фрактури, наранени или травмирани повърхности, върху които ще се опират носещите елементи на устройството, невъзможност за разбиране на инструкциите от детето, наличие на кардиоваскуларен комфорт – възможност за задържане на прав стоеж поне 10 мин. без кръвното налягане да спадне, GMFCS 5 ст.

Терапия във виртуално пространство – методология, мотивираща активното и целенасочено участие на детето в терапевтичния процес. Виртуално-пространствената терапия дава възможност на детето за участие в активни и пасивни игрови ситуации, чрез които да се стимулира активния обем на движение на определени мускули, мускулни групи или мускулни вериги, както силата, издръжливостта и кординацията им. Също така може да се стимулира прецизност и бързина на движенията и ориентация в пространството. Терапията може да се ползва за стимулиране движенията на горни и долни крайници, както и за преодоляване на леки форми на когнитивен дефицит.

Показания: при деца с различна форма на ЦП, различна степен на GMFCS и над 4 навършени години.

Противопоказания: ментална ретардация

Методология: уреди, осигуряващи активно или пасивно участие на детето в игрова ситуация, насочена към активиране на мускули на тялото и крайниците в зависимост от двигателните възможности на детето – тип директно приложение /без аватар/, при което пациентът участва в нея със собственото си тяло и индиректно приложение /с аватар/, което може да създаде някои психологически проблеми.

9.3. Хипербарна оксигенация

Реактивира "бездейните" (idling) неврони; повишава пластичността на ЦНС; подобрява разпространението на кислорода чрез кач-

ване на кислородната наличност в тъканта; стимулира фагоцитозата; възстановява интегритета на кръвно-мозъчната бариера и клетъчните мембрани; увеличава клетъчното дишане и намалява клетъчните странични продукти – цитокините; стимулира неоваскуларизацията. Стимулира двигателната активност и отключването на нови двигателни умения, редуцира променливо мускулния тонус, активира активния и пасивния говор на детето с ЦП.

Показания: Изоставане в двигателното развитие на възраст от 1 мес. до 4 години; изоставане на психологичното и говорно развитие след 3-та година; овияшен мускулен тонус – след 2-та година; при дефицит на вниманието и двигателна хиперактивност.

Противопоказания: Общи противопоказания за хипербарна оксигенация; гърчове и данни за прекарани гърчови състояния; фебрилитет; заболявания на вътрешното ухо; шънтове; клаустрофобия; противопоказания от страна на придружителя

Методология:

- Задължителни изисквания: Преди първи курс на лечение се извършва ЕЕГ и при наличие на данни за превъзбудимост се отменя хипербарното лечение; по време на компресия и декомпресия се преглъща – поглъщат се течности или се смуче бонбон; по време на терапията се приемат антиоксиданти (витамин С) на кг. тегло до 1000 мг. дневно.

- Работно налягане от 1,5 до 1,8 АТА въздух; при достигане на зададената компресия се включва подаване на чист, овлажнен 100% кислород през скафандър или маска; време за компресия 10 мин.; време за декомпресия 10 мин.; време на изо-компресия 40 мин.

Брой процедури: от 20 до 60; един до два пъти дневно.

Брой курсове: 4-6-8 курса годишно.

9.4. Рекреация

Чрез адаптирани спортни и/или двигателни занимания и дейности с техните педагогически и психологични аспекти ("фит&фън") се стимулира двигателното развитие и емоцио-

налното равновесие на детето и се улеснява социалната му адаптация – танци, плуване, терапевтична езда, баскетбол и други.

9.5. Лечение с ортези и сплентове (шини)

Изборът на най-адекватната ортеза за всяко дете се основава на точната диагноза по SCPE и определената степен по GMFCS. Дизайнът на ортезите и целите, с които те се назначават, са специфични при нестоящи, стоящи и ходещи деца. Използването на ортези може да има за цел:

- а. Предпазване от вторични деформации;
- б. Осигуряване на стабилна опорна повърхност;
- в. Улесняване усвояването на умения;
- г. Подобряване ефективността на походката.

9.6. Оперативно лечение

• Неврохирургично лечение

– При прогресираща вътрешна хидроцефалия и при кисти, протичащи с повишено вътречерепно налягане – поставяне на шънтове;

– При терапевтично-резистентни чести фокални епилептични пристъпи след прецизна прехирургична оценка – локална резекция на лезията;

– При силен неповлияващ се спастицитет – задна дорзална ризотомия; имплантация на баклофенова помпа;

– При тежка хореоатетоза/тремор – стереотаксични оперативни интервенции в дълбоки мозъчни структури.

• Ортопедично хирургично лечение

Цели стабилизиране на позата на крайниците и тялото, осигуряване пасивен обем на движение, както и на адекватни опорни точки и равни при изразени контрактури или деформации, посредством мекотъканни и костни операции. **Мекотъканните операции** (тенотомии, промяна на залавните места на сухожилия) се прилагат при поява на статични и/или динамични контрактури за увеличаване пасивния обем на движение след 5-7 годишна

възраст или по-рано при определени показания; **Миофибротомията** е ефективна при лека степен на повишен мускулен тонус – I-II степен по класификацията GMFSC и при тези случаи е алтернатива на приложението на ботулинов токсин. Миофибротомията не е ефективна при тежка спастичност с мускулни контрактури по GMFSC III-V степен и при ставни контрактури, деформитети и сколиози. Мултиплена фибротенотомия може да се осъществява в редица български ортопедични клиники. **Костно-ставни операции** се извършват при ставни контрактури и деформитети за осигуряване на пасивното движение на ставите в определена равнина). Решение за оперативно лечение да се взема от лекарски екип при сигурна диагноза „ЦП“ – ортопед-хирург с детски невролог или лекар по физикална и рехабилитационна медицина

9.7. Лечение със стволови клетки

Няма медицински доказателства за ефективността от този тип терапия при деца с ЦП.

10. Алгоритъм на рехабилитация и лечение при деца с ЦП, свързан с възрастта им. Включва определени форми на рехабилитация и физикална терапия, както и медикаментозно и/или оперативно лечение (неврохирургично или ортопедично лечение) според необходимостта на всеки конкретен пациент.

А. От 1 месец до 1 година и 6 месеца

а. Кинезитерапия

• Рефлексно-предизвикано придвижване по Vojta

• Невроразвойно лечение по Bobath

б. Ерготерапия

• Вестибуларно стимулиране

• Позиционно лечение

в. Нискочестотно импулсно магнитно поле – транскраниално

г. Електростимулации – при специфични индикации, след 6 месеца, на отслабени мускули

д. Хипербарна оксигенация

е. Психологична диагностика и интервенция – фамилна

ж. Логопедична диагностика и интервенция

- хранителна терапия
- пред-речева рехабилитация

з. Медикаментозно лечение

• Антиепилептични медикаменти (при индикации)

Б. От 1 година и бмесеца до 3 години

а. Кинезитерапия

• Рефлексно-предизвикано придвижване по Vojta

- Невроразвойно лечение по Bobath
- други

б. Ерготерапия

- Вестибуларно стимулиране
- Позиционна терапия
- Рехабилитация на ръка

в. Електростимулации

г. Термотерапия (топлинна или студова)

д. Ударно-вълнова терапия

е. Хипербарна оксигенация

ж. Психологични интервенция

- индивидуална
- фамилна

з. Логопедична интервенция:

- хранителна терапия
- пред-речева рехабилитация

и. Лечение с ортези и сплнтове (шини)

й. Медикаментозно лечение:

• Антиепилептични медикаменти (при индикации)

- Миорелаксанти – Ashworth > 2 ст.:

1. перорално – Baclofen, Tolperisone и др.

2. интрамускулно – Ботулинов токсин А

след 2-годишна възраст

В. От 3 до 7 години

а. Кинезитерапия

• Рефлексно предизвикано придвижване по Vojta

- Невроразвойно лечение по Bobath
- Аналитична кинезитерапия

• други

б. Ерготерапия

• Вестибуларно стимулиране

• Позиционна терапия

• Рехабилитация на ръка

• Дейности от ежедневието

в. Механотерапия

г. Електростимулации

д. Термотерапия (топлинна или студова)

е. Хидротерапия

ж. Ударно-вълнова терапия

з. Електромиографски фийдбек (miofeed back) (след 4-та – 5-а година)

и. Робот-асистирана терапия – обучение в ходене/манипулиране (след 4-та – 5-а година)

й. Хипербарна оксигенация

к. Психологична интервенция:

- Индивидуална
- Фамилна

л. Логопедична интервенция:

- Хранителна
- Говорна
- Речева

м. Дефектологична интервенция:

- Монтесоритерапия
- Приложни игри и занимания
- Дейности от ежедневието

н. Лечение с ортези и сплнтове (шини)

о. Медикаментозно лечение:

• Антиепилептични медикаменти (при индикации)

- Миорелаксанти

перорални – Baclofen, Tolperisone и др.

интрамускулни апликации – Ботулинов токсин А.

п. Хирургично лечение

• неврохирургично – дорзална ризотомия, баклофенова помпа, стереотаксични намеси – при определени показания с повишен или променлив мускулен тонус.

- ортопедично:

мекотъканно (при поява на статични и/или динамични контрактури за увеличаване пасивния обем на движение след 5-а – 7-а година или по-рано при определени показания) или

костно-ставно (при поява на деформитети за осигуряване на пасивното движение на ставите в определена равнина).

Решение за оперативно лечение да се взема от лекарски екип при сигурна диагноза ДЦП от лекар ортопед-хирург съвместно с лекар по физикална и рехабилитационна медицина.

Г. От 7 до 18 години

а. Кинезитерапия

- Функционална кинезитерапия
- Аналитична кинезитерапия
- Други

б. Ерготерапия

- позициониране
- рехабилитация на ръка

в. Механотерапия

г. Електростимулации

д. Термотерапия (топлинна или студова)

е. Хидротерапия

ж. Ударно-вълнова терапия

з. Електромиографски фийдбек (myofeed back)

и. Робот-асистирана терапия – обучение в ходене/манипулиране

й. Медикаментозно лечение:

- Антиепилептични медикаменти (при показания)
- Миорелаксанти:
перорално – Baclofen, Tolperisone и др.
интрамускулни приложения – Ботулинов токсин А.

к. Психологична интервенция:

- Индивидуална
- Фамилна

л. Логопедична интервенция:

- Говорна рехабилитация
- Речева рехабилитация

м. Учебни занимания и професионално ориентиране.

н. Рекреация – спортни дейности, адаптирана физическа активност

о. Лечение с ортези и сплентове (шини)

п. Хирургично лечение

- неврохирургично – дорзална ризотомия,

баклофенова помпа, стереотаксични намеси – при определени показания с повишен или променлив мускулен тонус.

• ортопедично – мекотъканно (при поява на статични и/или динамични контрактури за увеличаване пасивния обем на движение след 5-а – 7-а година или по-рано при определени показания) или костно-ставно (при поява на деформитети за осигуряване на пасивното движение на ставите в определена равнина).
Решение за оперативно лечение да се взема от лекарски екип при сигурна диагноза ЦП – ортопед-хирург с детски невролог или лекар по физикална и рехабилитационна медицина.

Д. Над 18 години

а. Кинезитерапия

б. Ерготерапия

в. Механотерапия

г. Електростимулации

д. Топлинни процедури

е. Хидротерапия

ж. Ударно-вълнова терапия

з. Електромиографски-фийдбек (myofeed back)

и. Робот-осистирана терапия – обучение в ходене/манипулиране

й. Медикаментозно лечение:

- Антиепилептични медикаменти (при индикации)
- Миорелаксанти:
перорални – Baclofen, Tolperisone и др.
интрамускулни приложения – Ботулинов токсин А.

к. Психологични интервенции

л. Рекреация (fit&fun)

м. Лечение с ортези и сплентове (шини)

н. Хирургично лечение

• неврохирургично – дорзална ризотомия, баклофенова помпа, стереотаксични намеси – при определени показания с повишен или променлив мускулен тонус.

• ортопедично – мекотъканно (при поява на статични и/или динамични контрактури за увеличаване пасивния обем на движение след 6-а – 7-а година или по-рано при определени

лени показания) или костно-ставно (при поява на деформитети за осигуряване на пасивното движение на ставите в определена равнина). Решение за оперативно лечение да се взима от лекарски екип при сигурна диагноза ЦП – ортопед-хирург с детски невролог или лекар по физикална и рехабилитационна медицина.

11. Организация при диагностициране, лечение и рехабилитация на децата със СРРДФ-ЦКС и ЦП

а. Пациенти, родени с пре- или перинатална патология, от родилното или неонатологичното отделение се насочват към специализирана болница за рехабилитация на деца с ЦП, където се осъществяват изследвания от екип с лекар по физикална и рехабилитационна медицина, лекар невролог, клиничен психолог и логопед и други, като се определя съответна програма за комплексна медико-педагогическа рехабилитация и лечение.

б. Личните лекари и лекарите специалисти по детски болести или специалисти по детска неврология следят за ранното нервно-психично развитие на здравите деца и децата от рисковите групи и при констатация на изоставане в нервно-моторното развитие насочват пациента към детска неврологична клиника/отделение за провеждане на целенасочени изследвания за диференциална диагноза и изясняване на етиопатогенезата на ЦП и класифициране съгласно изискванията на регистрите в ЕС (ТФЕ, КТ, МРТ на главен мозък, доплеронографски изследвания, вирусологични/серологични изследвания за вродени инфекции).

в. След изясняване на диагнозата и формата на ЦП, детето се насочва от ОПЛ за провеждане на комплексна медико-педагогическа рехабилитация в специализирани болници за рехабилитация или специализирани болници за долекуване, продължително лечение и рехабилитация или в отделения за физикална и рехабилитационна медицина към многопрофилни или специализирани болници за ак-

тивно лечение, сключили договори с НЗОК по клинични пътеки № 258 (Физиотерапия и рехабилитация при родова травма на ЦНС – при рискови кърмачета с диагноза СРРДФ код F82) или №260 (Физиотерапия и рехабилитация при деца с церебрална парализа – при деца на възраст след 18 месеца с диагноза ДЦП код G80).

г. При съмнение за епилепсия при деца с ЦП, личният лекар насочва пациента към лекар специалист детски невролог за специализирани ЕЕГ изследвания и съответно лечение.

д. При съмнение за задръжка в умственото развитие, децата с ЦП се насочват за психологична оценка от клиничен психолог и провеждане на специализирани интервенции за стимулиране на когнитивните процеси. При необходимост детският невролог назначава ноотропно лечение.

е. При зрителни увреждания личният лекар насочва пациентите към специалист офталмолог.

ж. Пациенти с ЦП провеждат етапно многократни курсове (за деца до 18 години – ежемесечно, а за лица над 18 години – 4 курса годишно) на комплексна медико-педагогическа рехабилитация в специализирани болници за рехабилитация, специализирани болници за продължително лечение и рехабилитация или отделения по физиотерапия и рехабилитация към многопрофилни или специализирани болници за активно лечение, сключили договори с НЗОК по клинични пътеки № 258 (Физиотерапия и рехабилитация при родова травма на ЦНС – при рискови кърмачета с диагноза СРРДФ код F82) или №260 (Физиотерапия и рехабилитация при деца с церебрална парализа – при деца на възраст след 18 месеца с диагноза ДЦП код G80) с направление от ОПЛ.

з. ЦП е хронично заболяване и пациентите подлежат на диспансеризация и проследяване от личен лекар или лекар специалист детски невролог/невролог.