Клинические рекомендации

Детский церебральный паралич (Церебральный паралич)

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:	G80.0, G80.1, G80.2, G80.3, G80.4, G80.8
Возрастная группа:	Дети и взрослые
Год утверждения:	**202_**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Национальная ассоциация детских реабилитологов**
- **Национальная ассоциация экспертов в области детского церебрального паралича и сопряженных заболеваний**
- **Союз педиатров России**
- **Всероссийское общество неврологов**
- **Союз реабилитологов России**
- **Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению**

Оглавление

Список сокращений 5
HFOV – High Frequency Oscillatory Ventilation высокочастотная искусственная вентиляция легких 6
HFCWO – High Frequency Chest Wall Oscillation Высокочастотная осцилляция грудной клетки 6
Термины и определения 8
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) 9
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 9
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 9
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 10
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 10
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 10
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 11
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики 17
2.1 Жалобы и анамнез 18
2.2 Физикальное обследование 22
2.3 Лабораторные диагностические исследования 24
2.4 Инструментальные диагностические исследования 25
2.5 Иные диагностические исследования 30
2.5.1 Консультации и наблюдение специалистов 32
2.5.2 Дифференциальная диагностика 34
2.5.3 Оценка боли 34
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения 36
3.1 Консервативное лечение 36
3.1.1 Патогенетическая терапия 37
3.1.2 Симптоматическая терапия 37
3.1.1 Применение БТА для коррекции патологического повышения мышечного тонуса. 39
3.1.4 Фармакотерапия смешанной формы ДЦП (спастической и дискинетической) 46
3.1.5 Фармакотерапия сиалореи у пациентов с ДЦП 50
3.1.6 Фармакотерапия речевых и познавательных нарушений у детей с ДЦП. 51
3.1.7 Консервативное лечение респираторной патологии у пациентов с ДЦП 54
3.1.8 Хирургическое лечение респираторной патологии у пациентов с ДЦП 59
3.2 Нейрохирургическое лечение спастичности 60
3.3 Ортопедическое лечение 66
3.3.1 Консервативное ортопедическое лечение 66
3.3.2 Хирургическое ортопедическое лечение 72
3.4 Диетотерапия детей с церебральным параличом 74
3.5 Паллиативная медицинская помощь 80

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов ... 81
4.1 Реабилитация у детей ... 84
4.1.1 Общие подходы к реабилитации удетей с ДЦП ... 84
4.1.2 Физическая реабилитация у детей с ДЦП ... 89
4.1.2.1 Мобильность ... 91
4.1.2.2 Кинезиотерапия ... 95
4.1.2.3 Авторские методы лечебной гимнастики, основанные на торможении патологических рефлексов и активации физиологических движений ... 103
4.1.2.4 Другие методы физической реабилитации ... 103
4.1.2.5 Терапия наблюдение-действие ... 108
4.1.2.6 Тренировка верхних конечностей (ВК) ... 109
4.1.2.7 Терапия движениями, вызванными ограничениями (CIMT) ... 110
4.1.2.8 Виртуальная реальность (ВР) ... 111
4.1.2.9 Функциональная электростимуляция ... 112
4.1.2.10 Эрготерапия ... 113
4.1.2.11 Роботизированная механотерапия ... 113
4.1.2.12 Баланс-терапия с использованием стабилометрической платформы ... 115
4.1.3 Иглорефлексотерапия и массаж ... 116
4.1.4 Аппаратная физиотерапия ... 117
4.1.5 Речевая реабилитация ... 128
4.1.6 Когнитивная реабилитация ... 133
4.1.7 Реабилитация после одномоментных многоуровневых ортопедических операций у пациентов с ДЦП ... 136
4.2 Реабилитация у взрослых с ДЦП ... 137
4.3 Санаторно-курортное лечение пациентов с ДЦП ... 137
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики ... 138
5.1.1 Профилактика ДЦП ... 138
5.1.2 Профилактика респираторных проблем/осложнений у пациентов с ДЦП ... 139
5.1.3 Вакцинация ... 143
5.2 Диспансерное наблюдение ... 144
6. Организация оказания медицинской помощи ... 144
6.1 Показания для плановой госпитализации ... 145
6.2 Показания для неотложной/экстренной госпитализации ... 145
6.3 Показания к выписке пациента из стационара ... 145
6.4 Паллиативная помощь детям с церебральным параличом ... 146
6.5 Дистанционный дневной стационар детям с ДЦП ... 151
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) ... 153
7.1 Исходы и прогноз ... 153
Критерии оценки качества медицинской помощи ... 155
Список литературы ... 157
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций ... 187
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций ... 188
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата ... 191
Приложение А3.1 Дифференциальная диагностика ДЦП ... 193

Приложение А3.2 Дозы препарата БТА 1** для лечения фокальной спастичности нижних конечностей у детей 194
Приложение А3.3 Расчет жировой массы с использованием уравнения Slaughter M.H и соавт. 200
Приложение А3.4 Правила укладки пациента для проведения рентгенографии тазобедренных суставов в прямой проекции при ДЦП 203
Приложение А3.5 Когда пациенту с клиническими проявлениями дцп, необходима консультация генетика? 204
Приложение А3.6 Наследственные заболевания, протекающие с двигательными нарушениями 205
Синдром лиссэнцефалии Миллера-Дикера 212
Приложение Б. Алгоритмы действий врача 213
Приложение Б1 Алгоритм обследования пациента с ДЦП 213
Приложение Б2 Алгоритм обследования и подходов к профилактике и лечению респираторных проблем/осложнений при ДЦП (по [44,45]) 214
Приложение Б3 Алгоритмы организации питания для детей с церебральными параличами 215
Приложение В. Информация для пациентов 220
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях 222
Приложение Г1 Система комплексной оценки функционирования детей с церебральным параличом 222
Приложение Г2 шкалы, оценивающие двигательные возможности пациента 227
Приложение Г2.1 Система классификации больших моторных функций (GMFCS) 227
Приложение Г2.2 Шкала измерения больших моторных функций GMFM-66 (Gross Motor Function Measure – 66) 232
Приложение Г2.3 Шкала функциональной мобильности (Functional Mobility Scale (FMS)) 235
Приложение Г2.4 Шкала функционирования верхних конечностей MACS (The Manual Ability Classification System - MACS) 236
Приложение 2.4.1 Система классификации мануальных способностей для детей младшего возраста Mini-MACS (The Mini-Manual Ability Classification System - MACS) 237
Приложение Г2.5 Система классификации способности принятия пищи и жидкости (EDACS) 239
Приложние Г3 Шкалы оценки клинического состояния 246
Приложение Г3.1 Шкала Эшворта (Ashworth) (модифицированная шкала спастичности Эшворта) 246
Приложение Г3.2 Модифицированная шкала Тардье (MTS) [65, 66] 247
Приложение Г3.3 Шкала оценки мышечной силы MRC (Medical Research Council Weakness Scale) [461, 462, 463] 248
Приложение Г4 Шкала оценки степени слюнотечения (The Drooling Impact Scale) 248
Приложение Г5 Шкала достижения целей лечения – GAS (Goal Attainment Scale) 250
Приложение Г6 Классификация коммуникативных функций и навыков (CFCS) Communication Function Classification System – CFCS) [460, 461] 251
Приложение Г7 Шкала PaPaS Scale (Paediatric Palliative Screening Scale) для определения показаний для оказания паллиативной помощи детям. 254
Приложение Г8 Шкалаа APGAR — система быстрой оценки состояния новорождённого 258
Приложение Г9 . Опросник боли Мак-Гилл (MPQ) 259

Список сокращений

АШТР – асимметричный шейный тонический рефлекс

Баклофеновая помпа - насос инфузионный интратекальный имплантируемый, программируемый*** (для интратекального введения баклофена**)

БОС – биологическая обратная связь

БН МКФ – базовый набор международной классификации функционирования

БТА – ботулинический токсин (группа АТХ -М03АХ01) - #ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс** или #ботулинический токсин типа А**

БТА 1[1]– ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс** (*AbobotulinumtoxinA, в составе - Альбумин человека – 125 мкг, Лактоза моногидрат – 2,5 мг)*

БТА 2[1]– ботулинический токсин типа А** (*IncobotulinumtoxinA, в составе -Сахароза – 4,7 мг, Сывороточный альбумин 1 мг)*

БТА 3[1]– ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс (в составе - *Желатин – 6 мг, Мальтоза – 12 мг)*

ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения

ВК – верхняя конечность

ВР – виртуальная реальность

ВТ – Войта-терапия

ДЦП – детский церебральный паралич

ДЭПД – доброкачественные эпилептиформные паттерны детства

ЗПР – задержка психического развития

ЗПРР – задержка психо-речевого развития

КДПК – костюм динамической проприоцептивной коррекции

ЛТР – лабиринтный тонический рефлекс

МКФ – международная классификация функционирования

МР –медицинская реабилитация

МРТ – магнитно-резонансная томография

НСГ – нейросонография

НЯ – нежелательные явления

ОГС – ортезы на голеностопный сустав

ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения

ПВЛ – перивентрикулярная лейкопатия

ПЭП – противоэпилептические препараты

СМТ – синусоидальные модулированные токи

СШТР – симметричный шейный тонический рефлекс

ТЛМ – терапевтический лекарственный мониторинг

УО – умственная отсталость

ФРМ – физическая и реабилитационная медицина

ФЭДСИМ-ДЭПД – фокальная эпилепсия детства со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами детства на ЭЭГ

ЦНС – центральная нервная система

ЭМГ – электромиография

ЭНМГ – электронейромиография

ЭЭГ – электроэнцефалография

CO-OP – cognitive orientation to occupational performance

DBS – Deep Brain Stimulation (хроническая электростимуляция глубоких структур мозга)

DREZ-операция – Dorsal Root Entry Zone разрушение зоны входа задних корешков

EDACS – Eating and Drinking Ability Classification System (Система классификации способности принятия пищи и питья)

GAS – goal attainment scale (Шкала достижения цели)

GMFCS – Gross Motor Function Classification System (Система классификации больших моторных функций)

HABIT – hand-arm bimanual intensive therapy — программа интенсивной бимануальной тренировки «рука-кисть»

HABIT-ILE – hand-arm bimanual intensive therapy including lower extremities – программа интенсивной бимануальной тренировки «рука-кисть», включая нижние конечности

HFOV – High Frequency Oscillatory Ventilation высокочастотная искусственная вентиляция легких

HFCWO – High Frequency Chest Wall Oscillation Высокочастотная осцилляция грудной клетки

FMS – Functional Mobility Scale (Шкала функциональной мобильности)

MACS – The Manual Ability Classification System (Шкала функционирования верхних конечностей MACS)

MRC – Medical Research Council Weakness Scale

MTS – модифицированная шкала Тардье

SDR - selective dorsal rhizotomy (Селективная дорзальная ризотомия)

SCS - Spinal Cord Stimulation (хроническая электростимуляция спинного мозга)

SUDEP – sudden unexpected death in epilepsy (Внезапная необъяснимая смерть при эпилепсии)

…** – препарат входит в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 № 2406-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи» в действующей на момент утверждения данных клинических рекомендаций редакции)

- Применение лекарственного препарата в соответствии с показателями (характеристиками), не указанными в инструкции по его применению (off-label), осуществляется по решению врачебной комиссии при условии подписанного информированного добровольного согласия (согласно ФЗ №323-ФЗ от 21.11.2011г. с изменениями);

Примечание:

[1] – сокращение в целях соблюдения требований к написанию клинических рекомендаций, т.к. разные препараты этой группы применяются в разных дозировках. Цифра не обозначает приоритетность того или иного лекарственного средства.

Термины и определения

Детский церебральный паралич (ДЦП) — это группа стабильных нарушений развития движения и поддержания позы, которые, являясь следствием непрогрессирующего повреждения и/или аномалии развивающегося головного мозга у плода или новорожденного ребенка, приводят к ограничению функциональной активности. Моторные нарушения при церебральных параличах часто сопровождаются дефектами чувствительности, когнитивных и коммуникативных функций, перцепции, и/или поведенческими, и/или судорожными нарушениями. Определяющим является синдром двигательных расстройств [1].

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Детский церебральный паралич (ДЦП) — это группа стабильных нарушений развития движения и поддержания позы, которые, являясь следствием непрогрессирующего повреждения и/или аномалии развивающегося головного мозга у плода или новорожденного ребенка, приводят к ограничению функциональной активности. Моторные нарушения при церебральных параличах часто сопровождаются дефектами чувствительности, когнитивных и коммуникативных функций, перцепции, и/или поведенческими, и/или судорожными нарушениями. Определяющим является синдром двигательных расстройств [1].

ДЦП — сложное заболевание центральной нервной системы вследствие ее поражения, возникшего во внутриутробном, интранатальном и раннем постнатальном периодах, или вследствие аномалии головного мозга. Действие повреждающих факторов на незрелый мозг определяет разнообразие сочетаний двигательных и сенсорных расстройств, а также служит основой нарушений когнитивных функций, что необходимо учитывать при обосновании восстановительного лечения и социальной реабилитации больных [2].

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

ДЦП – полиэтиологичное заболевание, обусловленное воздействием патологических факторов на развивающийся головной мозг плода или ребенка антенатально (до 80% наблюдений), интранатально и/или постнатально до достижения ребенка 3-4 лет. В результате формируются устойчивые двигательные нарушения, с возрастом приводящие к скелетным деформациям, еще более усугубляющим инвалидизацию.

Основные этиологические и патогенетические факторы ДЦП [3, 4, 5]:

Низкий вес при рождении: заболеваемость ДЦП у детей, родившихся с весом до 1,3 кг составляет 59,5 на 1000 живорождений, у детей с весом от 1,3 до 2,3кг - 6,2 на 1000 человек, а у детей с нормальным весом при рождении - 1,1 на 1000 живорожденных.

Недоношенность: заболеваемость ДЦП у детей, родившихся на сроке беременности 28 - 31 неделя составляет 79,5 на 1000 родов, у детей на сроке от 32 до 36 недель - 6,1 на 1000 родов, а дети, родившиеся после 37-й недели - 1,4 на 1000 родов.

Многоплодие: заболеваемость ДЦП у детей, рожденных в случае многоплодной беременности, в 5 раз выше, чем в моноплодной.

Инфекции у матери: заболеваемость ДЦП выше у детей, матери которых, во время беременности перенесли различные острые или хронические инфекционные заболевания. Спастические формы ДЦП имеют дети, в анамнезе которых был хориоамнионит, (у доношенных - 12%, у недоношенных - 28% случаев).

Гипоксически-ишемическая энцефалопатия: фактор риска повреждения головного мозга с исходом до 20% в ДЦП.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Заболеваемость ДЦП варьирует в различных странах от 1,5 до 4 случаев на 1000 живорождений [6].

В России церебральный паралич занимает 1-е место среди заболеваний, обуславливающих первичную инвалидность вследствие болезней нервной системы (ФГБУ «Федеральное бюро медико-социальной экспертизы» Минтруда России). В России в 2020 г. первичная заболеваемость ДЦП у детей до 14 лет составила 21,8 на 100 000, в возрасте от 15 до 18 лет - 14,4 на 100 000 населения (Федеральной службы государственной статистики rosstat.gov.ru). Число детей, впервые признанных инвалидами вследствие ДЦП, за 2020 и 2021 гг. составило 4139 и 4288 человек соответственно (mintrud.gov.ru).

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

G80 – церебральный паралич

G80.0 – Спастический церебральный паралич

G80.1 – Спастическая диплегия

G80.2 – Детская гемиплегия

G80.3 – Дискинетический церебральный паралич

G80.4 – Атаксический церебральный паралич

G80.8 – Другой вид детского церебрального паралича

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

- Спастическая диплегия (болезнь Литтля)
- Гемиплегическая форма

- Спастическая квадриплегия (двойная гемиплегия, тетраплегия, спастический тетрапарез)
- Дискинетический церебральный паралич
- Атаксический церебральный паралич (атонически-астатическая форма)
- Смешанная форма

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Спастическая диплегия (болезнь Литтля)

Клиническая симптоматика – тетрапарез, с преимущественным поражением ног. Мышечный тонус повышен в сгибателях рук, сгибателях и/или разгибателях и приводящих мышцах ног. Руки обычно в положении сгибания в локтевых суставах и пронированы в кистях. Ноги в положении лежа вытянуты, а при вертикализации, как правило, перекрещиваются с упором стоп на носки. Глубокие рефлексы высокие, с расширением рефлексогенных зон и с клонусами стоп, патологическими стопными знаками. Психическое и речевое развитие обычно снижено, но возможно сохранение интеллекта. Возможны эпилептические приступы.

Гемиплегическая форма (спастический гемипарез)

Клиническая симптоматика – односторонний парез, чаще с преимущественным поражением руки, которая обычно согнута в локте, приведена к туловищу, в ноге чаще всего отмечается эквинусная установка стопы. Мышечный тонус повышен на пораженной стороне, глубокие рефлексы высокие с двух сторон, но со стороны пораженных конечностей они обычно выше, вызываются патологические симптомы и клонусы, иногда выявляется недостаточность функций черепных нервов. С пораженной стороны могут быть снижены брюшные рефлексы.

Интеллект сохранен, либо снижен незначительно. Возможны эпилептические приступы.

Спастическая квадриплегия (двойная гемиплегия, тетраплегия, спастический тетрапарез)

Самая тяжелая форма ДЦП со значительным нарушением моторного, психо-речевого развития и, как правило, наличием эпилепсии.

Клиническая симптоматика – выраженный тетрапарез. Отмечается существенное ограничение самостоятельного перемещения и постурального контроля, зависимоть от ухаживающего лица. Руки, как правило, приведены к туловищу и согнуты в локтевых суставах или, наоборот, разогнуты и вытянуты. Ноги сведены, скрещены в

нижней/верхней трети голеней, разведение бедер ограничено. Мышечный тонус высокий, рано развиваются контрактуры в суставах, глубокие рефлексы высокие с расширением рефлексогенных зон, патологические стопные знаки. Наличие псевдобульбарной симптоматики обуславливает нарушение жевания и глотания. Очень часто развиваются эпилептические приступы.

Дискинетический церебральный паралич

Характерен для недоношенных с неонатальной гипербилирубинемией, часто в сочетании с гипоксией, либо для доношенных новорожденных с острой аноксией.

Симптомы гиперкинезов появляются на первом году, обычно после 5-7 месяцев, постепенно нарастая. Клиническая симптоматика – множественные непроизвольные, неконтролируемые гиперкинезы (хореоатетоз и/или мышечная дистония), преимущественно в дистальных отделах конечностей, мимической мускулатуре, усиливающиеся во время движений, эмоциональных реакций. В мускулатуре шеи и туловища возможны гиперкинезы по типу торсионной дистонии. Движения пациента порывистые, неловкие. Отмечаются затруднения в осуществлении преднамеренных, координированных движений и удержании положения тела. Часто сохранены примитивные рефлексы. Мышечный тонус дистоничен. Отмечается выраженная задержка моторного развития, психоречевое развитие также, как правило, отстаёт. Экспрессивная речь может отсутствовать из-за гиперкинезов при сохранении понимания обращённой речи. Интеллект снижен от незначительного до выраженного. Характерна вегетативная дисфункция (спонтанные тахикардии, гипертермии, гипергидроз, лабильность АД).

Атаксический церебральный паралич (атонически-астатическая форма)

Клиническая симптоматика – атаксия, дисметрия, асинергия, иногда тремор головы и туловища, нистагм. Мышечный тонус снижен, гипермобильность суставов. Глубокие рефлексы могут быть повышенными. Иногда дополнительно могут быть пирамидная и экстрапирамидная симптоматика.

Смешанная форма

Клиническая симптоматика – сочетание симптомов различных двигательных нарушений как последствие повреждения пирамидной и экстрапирамидной систем.

Эпилепсия при ДЦП

Эпилепсия у детей с ДЦП негативно влияет на общую клиническую симптоматику моторного и психо-речевого развития, приводит к существенным ограничениям реабилитации и, в целом, может представлять угрозу для жизни.

Пациенты с ДЦП по сравнению со здоровыми детьми в 17 раз чаще имеют неонатальные судороги, в 2,5 раза чаще - фебрильные судороги и более чем в 40 раз - эпилепсию [8].

Формы эпилепсии при ДЦП [9, 10, 11]:

Структурные фокальные эпилепсии (прежнее название - симптоматические) связаны непосредственно с самим структурным поражением головного мозга. Терапия как моно-, так и политерапия противоэпилептическими препаратами (ПЭП). Прогноз вариабелен.

Сочетание генетической фокальной (прежнее название – идиопатической) ***и структурной фокальной форм эпилепсии*** – возникают при наличии у пациента со структурным поражением головного мозга при ДЦП дополнительно генетических форм эпилепсии и изменениями на ЭЭГ по типу доброкачественных эпилептиформных паттернов детства (ДЭПД) - ФЭДСИМ-ДЭПД синдром [12, 13]. Терапия монопрепаратом ПЭП (как правило, вальпроевая кислота** в средней терапевтической дозе). Прогноз благоприятный.

Эпилептические энцефалопатии (синдром Веста, Отахара, синдром Леннокса-Гасто и т.д.) ЦНС характеризуются тяжелыми психо-речевыми и когнитивными нарушениями. Политерапия высокими дозами ПЭП, часто фармакорезистентность.

Эпилептиформная активность при отсутствии приступов.

Эпилептиформная активность по типу ДЭПД встречается у порядка 48% больных ДЦП и любых других заболеваниях с повреждением структуры головного мозга. Характеризуется вариабельностью количества и локализации очагов ДЭПД на рутинных записях ЭЭГ у 91,4% пациентов, проведенных в разные временные периоды, а также периодически полным их отсутствием [14].

Эпилептиформная активность на ЭЭГ может приводить к:

- эпилептическим приступам,
- когнитивным нарушениям,
- речевым нарушениям,
- расстройствам поведения,
- ограничению объема и недостаточной эффективности реабилитации,
- вегетативным нарушениям, в том числе нарушениям сердечного ритма,
- внезапной необъяснимой смерти при эпилепсии SUDEP (sudden unexpected death in epilepsy) [15].

Когнитивные нарушения и речевые расстройства при ДЦП

Когнитивные нарушения при ДЦП широко распространены и имеют большой диапазон клинической симптоматики от снижения концентрации внимания - до 88% больных, памяти - 60%, нарушения пространственного восприятия - до 80%, схемы тела - до 75%, конструктивной деятельности и кинестетического праксиса - до 60% пациентов, до интеллектуальной недостаточности [16, 17, 18, 19].

Интеллектуальная недостаточность варьирует от легких пограничных форм до тяжелых с развитием умственной отсталости (УО). Различные формы УО выявляются у больных с двойной гемиплегией (83% больных), атактической формой (65% случаев), с дискинетической формой (61% больных), со спастической диплегией (48% детей) [16, 19].

Особенности и выраженность когнитивных и речевых нарушений определяются не только локализацией, тяжестью структурного поражения головного мозга, но и непосредственно наличием двигательной патологии, нарушений зрения, слуха, восприятия окружающего мира, сопутствующей соматической патологии, эпилептических приступов, которые, в свою очередь, определяют возможность нарушения формирования психо-речевых навыков, самообслуживания, обучения [20, 21].

Речевые расстройства при ДЦП нарушают общее развитие в связи с трудностями в общении с окружающими [22] и выявляются у порядка 80% больных [19]. Характерна задержка формирования всех видов речи: лексической, грамматической и фонетико-фонематической. Наиболее часто при ДЦП отмечаются следующие речевые расстройства [23]:

- дизартрия (спастико-паретическая, гиперкинетическая, атактическая, смешанная),
- задержка речевого развития,
- алалия,
- ринолалия,
- заикание,
- дисграфия,
- дислексия.

Сиалорея при ДЦП

У пациентов с ДЦП частым симптомом является хроническая сиалорея (слюнотечение), которая встречается в 10–44% случаев, причем ее частота увеличивается у пациентов с уровнями IV и V по GMFCS [1]. При большинстве форм ДЦП, в том числе при всех спастических формах, сиалорея обусловлена дискоординацией механизмов контроля перемещения слюны в полости рта и нарушениями акта глотания при произвольном или пищевом стимуле [2]. Хроническая сиалорея является сложной

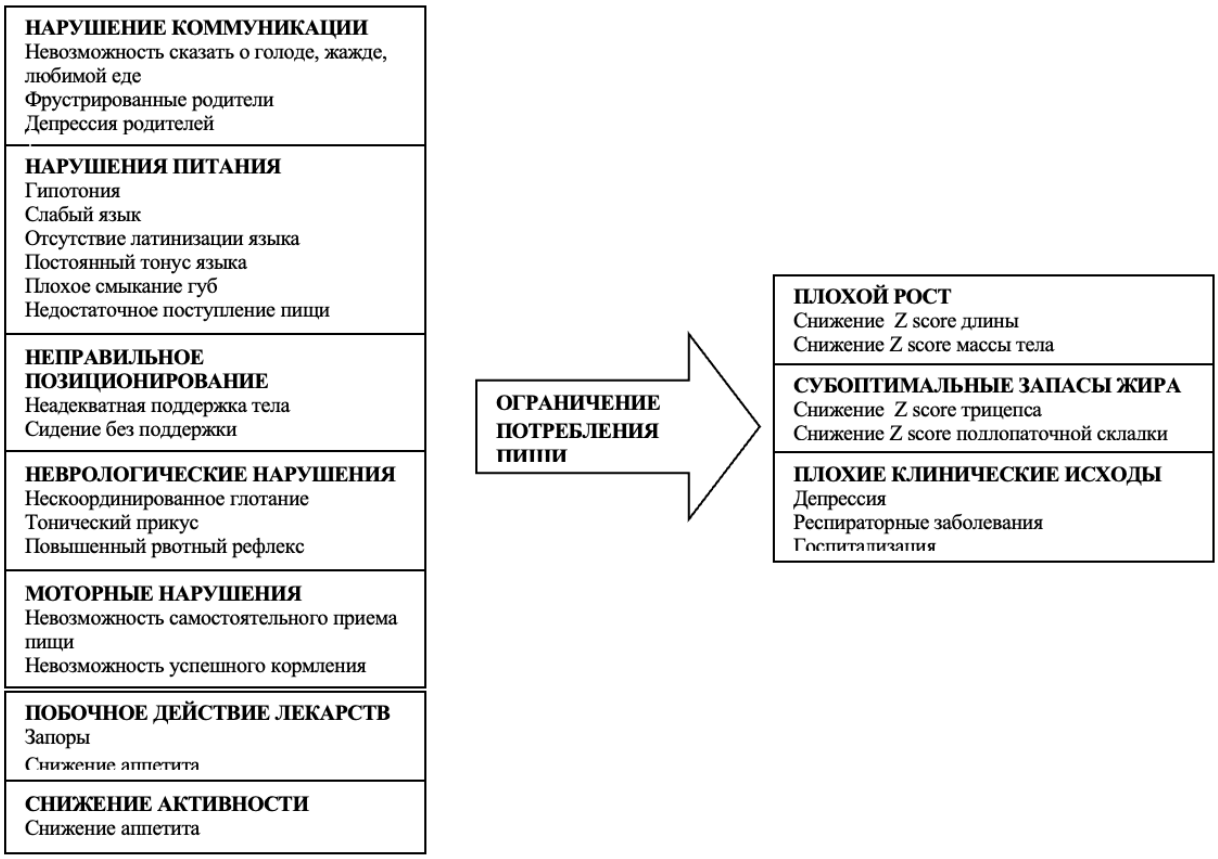
медицинской проблемой, для которой характерно развитие многочисленных осложнений. Часты водно-электролитные нарушения, связанные с обезвоживанием из-за потери жидкости, электролитов и белка со слюной; достаточно быстро присоединяется развитие периорального дерматита, а при выраженной сиалорее зачастую наблюдается поражение кожи рук, шеи и груди [3]. При наличии так называемой задней сиалореи, когда слюна стекает по задней стенке глотки, у пациентов отмечаются частые поперхивания. В этой ситуации возможны повторные эпизоды аспирации слюны с развитием тяжелых аспирационных пневмоний [2].

Помимо чисто медицинских нарушений, сиалорея отрицательно влияет на социальные аспекты жизни пациентов и членов их семей: приводит к ограничению социальных контактов ребенка, повышает нагрузку на ухаживающих лиц вследствие необходимости частой смены и стирки одежды ребенка, уборки и очищения от слюны предметов мебели, игрушек и т. д., таким образом значимо снижая качество жизни ребенка и его окружения [4, 24, 25, 26, 27].

Нутритивная недостаточность при ДЦП

Нутритивная недостаточность регистрируется у 45 - 85% детей с церебральным параличом [28, 29]. Этиология развития нутритивной недостаточности многофакторная.

График 1



Недостаточное употребление пищи, трудности вскармливания, оромоторные нарушения, дисфагия, а также двигательные ограничения затрудняют оценку физического развития и усугубляют нутритивную недостаточность, влияя на качество реабилитации [30, 31, 32, 33]. Дети с церебральным параличом имеют особенности физического развития, что коррелирует с уровнем GMFCS (Приложение Г2.1) и продолжительностью жизни [34, 35, 36, 37]. Основными целями профилактики нутритивной недостаточности является предупреждение ее развития, а не терапия уже возникшего состояния. Кроме того, важно улучшение качества жизни как самих пациентов, так и их близких [38].

Респираторные проблемы/осложнения у пациентов с ДЦП

Пациенты ДЦП, особенно с тяжелыми формами (наибольший риск - V уровень по системе классификации GMFCS), страдают частыми острыми инфекциями нижних дыхательных путей, что является основой для формирования хронических заболеваний легких. Особенностями хронических заболеваний нижних дыхательных путей у пациентов с ДЦП являются «стертая» симптоматика на начальных этапах и сложности диагностики, обусловленные основным состоянием.

Осложнения со стороны респираторной системы являются главной причиной коморбидной патологии и смертности у пациентов с ДЦП [39, 40]. Так, по данным Piccione et al у детей с ДЦП и хроническим аспирационным синдромом в 66% случаев формируются бронхоэктазы. [40]. Хронические и острые респираторные проблемы/осложнения со стороны нижних дыхательных путей нередко требуют неоднократных госпитализаций.

Риск смерти от респираторных причин у взрослых с ДЦП в 14 раз выше, чем у взрослых без инвалидности [41].

Факторы риска легочных осложнений при ДЦП разнообразны и, нередко, взаимосвязаны:

- рецидивирующая аспирация вследствие бульбарного/псевдобульбарного синдрома, дисфагии и/или сиалореи и/или гастроэзофагеального рефлюкса,
- нарушение естественного процесса очистки дыхательных путей вследствие аномального мышечного тонуса, слабости дыхательной мускулатуры и когнитивных особенностей,
- респираторные инфекции,
- деформации позвоночника и/или грудной клетки,
- снижение параметров функции внешнего дыхания (легочных объемов, легочной функции) вследствие деформаций позвоночника/грудной клетки, слабости мышц, снижения мобильности грудной клетки, фиксированная позиция тела (например,

сидячее положение), нарушение кардио-пульмонального взаимодействия (!может наблюдаться у пациентов с любой тяжестью ДЦП [42, 43]),

- нарушения дыхания во сне вследствие обструкции верхних дыхательных путей и гиповентиляция,
- недостаточность питания,
- недостаточный уход за ротовой полостью,
- наличие/формирование хронических болезней респираторного тракта (бронхолегочная дисплазия и ее последствия, бронхоэктазы, астма),
- воздействие ряда медикаментов применяющихся при лечении пациентов с ДЦП, например бензодиазепинов (например: N05BX Другие анксиолитики, M03AX01Ботулинический токсин и др.) [42, 44, 45].

Наиболее важными причинами развития острого и хронического воспаления дыхательных путей считаются рецидивирующая аспирация, нарушение проходимости дыхательных путей и деформация позвоночника и/или грудной клетки. В большей степени следствием частых легочных осложнений неврологических нарушений является пневмония/пневмонит, которые при частом рецидивировании завершаются фиброзом легочной ткани, сокращением легочной поверхности для осуществления газообмена и развитием хронической гипоксемической дыхательной недостаточности [46, 47].

Наличие хронического воспаления, в свою очередь, является одним из факторов формирования бронхоэктазов, вследствие чего еще больше затрудняется очистка дыхательных путей и формируется так называемый «порочный круг» [42].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Критерии диагноза ДЦП:

- отягощенный «перинатальный анамнез»;
- нарушение двигательных функций (патология мышечного тонуса, задержка формирования моторики по возрастным этапам, наличие патологических тонических рефлексов и синкинезий, феномен коконтракции, высокая рефлекторная возбудимость и др.);
- изменения, выявленные при нейровизуализации (НСГ и/или МРТ головного мозга) [28].

Структура формирования диагноза ДЦП

1. Моторные нарушения (клиническая форма ДЦП, оценка двигательного развития по системе классификации больших моторных функций GMFCS (Приложение Г2.1), при необходимости, могут быть указаны другие шкалы, например: шкала измерения больших моторных функций GMFM (Приложение Г2.2), шкала функциональной мобильности (FMS) (Приложение Г2.3), оценка функции верхних конечностей по шкале MACS/ miniMACS (Приложение Г2.4, Приложение Г2.4.1)), классификация коммуникативных функций и навыков (CFCS) (Приложение Г6), система классификации навыков приема пищи и питья (EDACS) (Приложение Г2.5).

2. Сопутствующие нарушения (когнитивные нарушения, патология речи, зрения, слуха, поведения, ортопедические нарушения, эпилепсия, нутритивный статуси т.д.).

3. При необходимости: причина нарушения (мальформации мозга, гидроцефалия, травма, последствия ОНМК, инфекции, гипоксия-ишемия, и т.д.).

Диагностика респираторных проблем/осложнений у пациентов с ДЦП:

Пациенты с ДЦП часто болеют инфекциями нижних дыхательных путей, следует отметить, что диагностика респираторных проблем может быть сложной вследствие ряда причин:

- *Общение происходит не напрямую с пациентом, а через законного представителя;*
- *Сложно выполнить диагностические исследования;*
- *Клинические проявления, особенно в начальной стадии, могут быть слабо выраженными*

Большинство перечисленных причинных факторов формирования хронических респираторных проблем/осложнений потенциально устранимы, в связи с чем, критически важно проактивно проводить регулярный скрининг факторов риска дыхательных проблем у пациента с ДЦП, своевременно выявляя их, в том числе, с помощью дополнительных диагностических методов. *[44, 45].*

См. Приложение Б (Алгоритм обследования пациента ДЦП с подозрением на респираторное заболевание).

2.1 Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза уточняется наличие «отягощенного перинатального анамнеза»: течение беременности (хронические, инфекционные заболевания матери, данные УЗИ, наличие гестозов, угроз прерывания), родов (срок, длительность, осложнения, предлежание плода), состояния ребенка при рождении (оценка по шкале APGAR (приложение Г8), проведение реанимационных мероприятий, искусственной вентиляции

легких, наличие неонатальных судорог, сопутствующей патологии, длительность пребывания в родильном доме), динамика моторного и психоречевого развития на первом году и в дальнейшем.

- **Рекомендовано** регулярно оценивать факторы риска развития респираторных осложнений у пациентов с ДЦП с целью своевременной диагностики и, при возможности, их устранения (при диагностике и в процессе динамического наблюдения) [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарий: *Также следует своевременно информировать об обнаруженных рисках пациента/родителей/законных представителей для оптимизации быта и ухода за пациентом.*

Факторы риска поражения нижних дыхательных путей, которые должны обязательно оцениваться у пациентов с ДЦП:

- *V уровень по системе классификации GMFCS (трудности с контролем положения головы и тела в большинстве положений);*
- *как минимум одна госпитализация по поводу респираторных проблем/осложнений в течение года, предшествующего обследованию;*
- *дисфагия;*
- *неконтролируемые судорожные состояния;*
- *частые симптомы (ежедневный кашель или еженедельные хрипы, мокрота или бульканье в груди);*
- *гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь;*
- *как минимум два курса противомикробных препаратов системного действия по поводу инфекций нижних дыхательных путей за предшествующий год;*
- *респираторные симптомы во время еды (хриплый голос, хрипы, кашель, чихание, удушье);*
- *храпящее дыхание каждую ночь.*

Оценка факторов риска респираторных проблем/осложнений у <u>пациентов с ДЦП должна проводиться регулярно, в зависимости от степени тяжести проявлений ДЦП.</u>

В обязательном порядке –не реже одного раза в 12 месяцев (или чаще, при необходимости) – в случае если пациент соответствует любому из следующих критериев:

- *госпитализация по поводу респираторных проблем/осложнений в течение последних 12 месяцев;*
- *GMFCS V уровня;*
- *EDACS III–V уровня (для детей старше 3 лет) или на основе DOSS (для детей младше 3 лет).*

Следует рассмотреть возможность более частого проведения скрининга пациентов с ДЦП на риск респираторных проблем/осложнений, если они соответствуют любому из следующих критериев:

- *увеличение числа госпитализаций с респираторными проблемами/осложнениями;*
- *госпитализация с респираторными проблемами/осложнениями с момента последнего осмотра;*
- *неудовлетворительный контроль судорог;*
- *значительное изменение нутритивного статуса;*
- *переход с перорального питания на зондовое;*
- *признаки аспирации (по данным клинической оценки глотания, учащения эпизодов удушья, рентгенографии грудной клетки и/или видеофлюороскопии). Следует помнить, что аспирация пищи, напитков, слюны и рефлюксата может быть заметна при кашле или удушье, но в большинстве случаев внешние признаки аспирации отсутствуют (так называемая, «скрытая аспирация»). Скрытая аспирация может быть выявлена с помощью видеофлюороскопии;*
- *ухудшение общей моторики, в частности, снижение способности или переносимости положения сидя или стоя;*
- *ухудшение оромоторной функции;*
- *затруднение отхождения мокроты;*
- *наличие кифоза, кифосколиоза или люмбосколиоза;*
- *другие изменения клинического состояния, влияющие на способность отводить мокроту и очищать организм от мокроты, например, недомогание, боль, усталость;*
- *любые другие проблемы с дыханием, выявленные семьей или врачом [44, 45].*
- *Снижение сатурации ниже 95% при разовом измерении в условиях относительного здоровья. Т.е., у ребенка в момент осмотра нет текущей вирусно-бактериальной инфекции, но есть клинические проявления ДН и сатурации менее 95% [https://www.pinsonandtang.com/resources/acute-respiratory-failure-know/].*

2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендовано** проведение клинического осмотра (Визуальный осмотр терапевтический, Пальпация терапевтическая, Аускультация терапевтическая, Перкуссия терапевтическая – в рамках приема (осмотр, консультация) врача-невролога первичного/повторных) пациента с признаками детского церебрального паралича с целью установления диагноза [28, 49, 50, 269].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарий: *чаще всего диагноз «детский церебральный паралич» устанавливают у ребенка в возрасте 12 месяцев и старше, при полном соответствии клинической картины критериям ДЦП диагноз может быть установлен в более раннем возрасте. До этого говорят о риске церебрального паралича [51].*

Ранними проявлениями ДЦП считаются:

• задержка редукции врожденных рефлексов;

• задержка или отсутствие редукции тонических рефлексов (ЛТР, АШТР, СШТР);

• задержка или отсутствие развития установочных рефлексов (лабиринтный установочный, цепные шейные установочные и др.);

• нарушения мышечного тонуса;

• задержка двигательного развития;

• задержка психического и речевого развития;

• повышение сухожильных рефлексов;

• появление патологических синкинезий;

• формирование патологических установок (сгибательно-пронаторная установка рук, приводящая установка бедра и др.) [52, 53].

Ведущим клиническим симптомом при ДЦП является патологический мышечный тонус, чаще всего это спастичность, встречающаяся более чем в 80% случаев [134]. Спастичность представляет собой «двигательное нарушение, являющееся частью синдрома поражения верхнего мотонейрона, характеризующееся скорость-зависимым повышением мышечного тонуса и сопровождающееся повышением сухожильных рефлексов в результате гипервозбудимости рецепторов растяжения» [54]. В остальных случаях возможно, как снижение мышечного тонуса и нарушение координации (атаксический ДЦП), так и непостоянный характер его изменений (дискинетический ДЦП) [49].

При всех формах ДЦП могут встречаться:

- патологические тонические рефлексы, особенно ярко проявляющиеся при перемене положения тела, особенно при вертикализации пациента;

- патологическая синкинетическая активность при совершении произвольных движений;

- нарушение координаторных взаимодействий мышц синергистов и антагонистов;

- повышение общей рефлекторной возбудимости;

– выраженный стартлрефлекс [52].

Наличие указанных нарушений с ранних этапов развития ребѐнка ведѐт к формированию патологического двигательного стереотипа, а при спастических формах ДЦП – к закреплению привычных установок конечностей, развитию суставных контрактур, прогрессирующему ограничению функциональных возможностей ребѐнка [69, 151]. Повреждения головного мозга при ДЦП также могут сопровождаться когнитивными и сенсорными нарушениями, пароксизмальными и вегетативными растройствами [55].

Осложнения патологического мышечного тонуса при ДЦП включают, в первую очередь, ортопедическую патологию – формирование суставно-мышечных контрактур, деформаций и укорочений конечностей, подвывихов и вывихов суставов, сколиоза. В результате двигательные нарушения ведут к дополнительному ограничению возможности к передвижению и самообслуживанию ребѐнка, сложностям получения образования и полноценной социализации [69, 151].

При оценке характера двигательных и психоречевых нарушений у ребенка с ДЦП важно дифференцировать развитие естественных осложнений от истинного прогредиентного течения клинических симптомов, при котором требуется исключение других патологических состояний.

Физикальное обследование в отношении респираторной системы должно включать оценку:

- *характера дыхания (ритм, глубина, характер движения грудной клетки),*
- *наличие инспираторной или экспираторной одышки,*
- *частоты дыхания,*
- *частоты сердечных сокращений,*
- *работы дыхания (участие вспомогательной мускулатуры, раздувание крыльев носа, западение яремной ямки, гариссоновой борозды),*
- *цвета кожи,*
- *формы грудной клетки,*
- *пальпацию,*

- *аускультацию,*
- *визуализацию миндалин,*
- *способность контроля секреции слюны (Шкала оценки степени слюнотечения (The Drooling Impact Scale)(Приложение Г4),*
- *нутритивный статус (вес, рост, темпы роста),*
- *способность к приему пищи и питью,*
- *глотание пищи и напитков различной консистенции.*

Оценку следует проводить у пациентов с ДЦП в хорошем состоянии здоровья и при респираторных заболеваниях, оценка в хорошем состоянии здоровья позволяет определить исходное состояние дыхательной системы для сравнения [44, 45].

- **Рекомендуется** детям с церебральным параличом проводить оценку физического развития (измерение роста, измерение массы тела) с выявлением нутритивной недостаточности с целью ее своевременной коррекции [70, 71, 72, 73, 74].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарий: *проводить оценку нутритивного статуса мультидисциплинарной бригадой, включающей в себя врача-педиатра, врача-диетолога, клинического логопеда, физического терапевта, клинического психолога, эрготерапевта. Оценка нутритивного статуса должна быть основана не только на показателях массы тела и росте (по сегментам, с расчетом по специальным уравнениям), но также включать в себя измерение толщины кожно – жировых складок и выявление «красных флагов» недосточности питания.*

Некоторые авторы рекомендуют проводить оценку физического развития детей с ДЦП по специализированным шкалам с учетом уровней GMFCS (Приложение Г2.1)[75, 76, 77]

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- **Рекомендовано** пациентам с подозрением на ДЦП – Общий (клинический) анализ крови развернутый для проведения дифференциального диагноза и исключения сопутствующих заболеваний, анемии, тромбоцитопении [58, 59].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП и подозрением на эпилепсию проведение анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня альбумина в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня мочевой кислоты в крови, исследование уровня креатинина в крови,

исследование уровня глюкозы в крови, исследование уровня натрия в крови, исследование уровня калия в крови, исследование уровня общего кальция в крови, исследование уровня магния в сыворотке крови, хлоридов в крови, определение активности аспартатаминотрансферазы в крови, опредение активности аланинаминотрансферазы в крови) с целью дифференциальной диагностики и исключения сопутствующего заболевания [60].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *План обследования составляется исходя из клинической картины заболевания и других данных, полученных при объективных, лабораторных и инструментальных методах обследования.*

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП с эпилепсией, принимающим противоэпилептические препараты (ПЭП), проведение терапевтического лекарственного мониторинга (ТЛМ) для индивидуализации лечения, коррекции дозы ПЭП с целью оптимизации лечения [61].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 4

Комментарии: *Подробнее в клинических рекомендациях Эпилепсия и эпилептический статус у взрослых и детей [60].*

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП с признаками инфекционного процесса нижних дыхательных путей селективное проведение этиологической диагностики с целью подбора/коррекции антимикробной терапии (Микробиологическое (культуральное) исследование мокроты на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы с определением чувствительности микроорганизмов к антимикробным химиотерапевтическим препаратам) [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *Амбулаторным пациентам исследование в рутинной практике не проводят.*

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендовано** проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга/ магнитно-резонансной томографии головного мозга с контрастированием пациентам при постановке диагноза ДЦП и далее по показаниям для диагностики поражения головного

мозга на ранних стадиях, выявления постгипоксических повреждений головного мозга, ликвородинамических нарушений, врожденных аномалий развития головного мозга [64].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.*

- **Рекомендовано** проведение нейросонографии с диагностической целью детям на первом году жизни, угрожаемым по развитию ДЦП [69, 70].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *нейросонография – важный и чувствительный метод для определения внутрижелудочкового кровоизлияния и перивентрикулярной лейкомаляции, в особенности при кистозных формах. Кроме того, данное исследование позволяет диагностировать расширение желудочковой системы головного мозга, заподозрить наличие врожденных аномалий головного мозга.*

- **Рекомендовано** проведение электроэнцефалографии и электроэнцефалографии с видеомониторингом (ЭЭГ сна/бодрствования) пациентам с ДЦП для исследования функциональной активности головного мозга, степени созревания и представленности основных корковых ритмов [88].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *электроэнцефалография позволяет определить наличие патологической пароксизмальной и очаговой активности головного мозга, имеет решающее значение в диагностике различных форм симптоматической эпилепсии, нередко сопровождающей ДЦП.*

- **Рекомендовано** проведение электронейромиографии стимуляционной одного нерва и/или электронейромиографии игольчатой одной мышцы пациентам с клиническими признаками ДЦП при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими состояниями [90, 91].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *количество исследуемых нервов/мышц определяется клинической ситуацией.*

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП/при диагностике ДЦП для исключения альтернативных диагнозов и сопутствующих аномалий ЦНС селективное проведение Магнитно-резонансной томографии спинного мозга (один отдел)/Магнитно-резонансной томографии спинного мозга с контрастированием (один отдел) с дифференциально-диагностической целью [78].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *количество отделов спинного мозга для проведения исследования определяется клинической ситуацией.*

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП селективное проведение Магнитно-резонансной томографии спинного мозга (один отдел)/Магнитно-резонансной томографии спинного мозга с контрастированием (один отдел) при подготовке и планировании нейрохирургического вмешательства (установка баклофеновой помпы, селективная дорзальная ризотомия) [78, 246, 79].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *количество отделов спинного мозга для проведения исследования определяется клинической ситуацией.*

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям

- **Рекомендовано** проведение рентгенографии тазобедренных суставов для раннего выявления и мониторинга состояния патологии тазобедренных суставов у детей с ДЦП при разных уровнях GMFCS [69].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *При ДЦП наиболее важным параметром, который необходимо отслеживать на рентгенограмме, является индекс миграции (индекс Реймерса), определяющий процент миграции головки бедра (в норме может составлять до 10%). Частота рентгена определяется уровнем GMFCS и динамикой изменений, по данным предыдущего обследования. Для детей с GMFCS I рентгеновское обследование проводится по показаниям врача-ортопеда. Для детей с уровнем развития моторных функций GMFCS II проводятся контрольные рентгенограммы тазобедренных суставов в прямой проекции (Приложение А3.4) в 2 года и в 6 лет. Если на снимках есть изменения, врач-травматолог-ортопед может назначить дополнительные обследования. Для детей*

с уровнем развития GMFCS III-V с индексом миграции до 30% рентгенография тазобедренных суставов проводится 1 раз в год. Если индекс миграции более 30%, снимки следует делать каждые 6 месяцев до 8 лет, далее по показаниям. [265, 266].

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП проведение рентгенографии верхней конечности/нижней конечности для выявления и оценки деформаций структур костно-суставной системы, возникающих вторично при спастичности мышц [69].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *проводится при наличии показаний по согласованию с врачом-травматологом-ортопедом*

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП проведение рентгенографии позвоночника, вертикальной для выявления и оценки степени развития сколиоза, возникающего вторично при ДЦП [89].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *проводится минимум 2 раза в возрасте 5 и 10 лет пациентам с GMFCS IV и V.*

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП при подготовке к оперативному вмешательству по поводу сколиоза селективное проведение Компьютерной томографии позвоночника (один отдел)/Компьютерной томографии позвоночника с мультипланарной и трехмерной реконструкцией/Компьютерной томографии позвоночника с внутривенным контрастированием (один отдел) (предпочтительно) или Магнитно-резонансной томографии позвоночника (один отдел)/Магнитно-резонансной томографии позвоночника с контрастированием (один отдел) с целью уточнения объема операции [80]

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *количество отделов спинного мозга для проведения исследования определяется клинической ситуацией.*

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

Инструментальные исследования для диагностики/контроля респираторных проблем/осложнений у пациентов с ДЦП

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП и наличием факторов риска осложнений со стороны дыхательной системы, особенно с V уровнем по системе классификации GMFCS,

дисфагией, III–V уровня по EDACS (для детей старше 3 лет) или на основе DOSS (для детей младше 3 лет) регулярно при каждом осмотре проводить пульсоксиметрию (сатурацию кислорода) с целью дополнительного контроля респираторной функции [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).
Комментарий:
При возможности – следует проводить пульсоксиметрию всем пациентам с ДЦП.

- **Рекомендовано** проведение эндоскопической эндоназальной ревизии полости носа, носоглотки (эндоскопического исследования носоглотки) пациентам с ДЦП при необходимости диагностики дисфагии с целью своевременного принятия мер по нивелированию ее негативных последствий [81, 82].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендовано** проведение рентгенографии глотки с контрастированием, рентгеноскопии пищевода с контрастированием (видеофлюороскопии) пациентам с ДЦП при необходимости диагностики дисфагии с целью своевременного принятия мер по нивелированию ее негативных последствий при сохранении подозрения на дисфагию, несмотря на отрицательный результат эндоскопической эндоназальной ревизии полости носа, носоглотки (эндоскопического исследования носоглотки) [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).
Комментарии: *Может выявить дисфагию, которую не удается диагностировать с помощью эндоскопической эндоназальной ревизии полости носа, носоглотки (эндоскопического исследования носоглотки).*
При наличие клинических проявлений дисфагии следует подтвердить ее тяжесть одним из предложенных методов. Пациентам с ДЦП следует выбирать метод, который даст максимум информации при минимальной травматизации.

- **Рекомендовано** селективное проведение Рентгенографии грудной клетки (рентгенографии легких, или рентгенографии легких цифровой), в том числе, при необходимости, рентгенографии легких в боковой проекции пациентам с ДЦП и респираторными проблемами/осложнениями при подозрении на пневмонию с диагностической целью либо (по показаниям и недостаточной информативности рентгенологического исследования) компьютерной томографии (КТ) органов грудной полости [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: исследования *проводятся по принципам, обозначенным в клинических рекомендациях «Внебольничная пневмония» (возрастная категория дети старше 1 месяца) и Внебольничная пневмония (возрастная категория взрослые) с учетом основного заболевания.*

Компьютерная томография у детей не должна использоваться рутинно, так как повышает риск развития онкогематологических заболеваний и опухолей ЦНС.

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

- **Рекомендовано** селективное проведение полисомнографии (услуга отсутствует в Номенклатуре) с мониторингом пульсоксиметрии пациентам с ДЦП с целью диагностики нарушения дыхания во сне и своевременной их коррекции [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарий:

У пациентов с ДЦП нередко наблюдается дистония гортани и аномалии нейромышечного контроля, предрасполагающие к обструктивному апноэ сна.

У детей с ДЦП причиной нарушения дыхания во сне может быть гипертрофия аденоидов и/или миндалин – состояния, поддающиеся коррекции (см. соответствующие клинические рекомендации).

- **Рекомендовано** проведение исследования неспровоцированных дыхательных объемов и потоков (и, при необходимости, исследования дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов) пациентам с ДЦП с целью контроля легочной функции в динамике [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарий:

При условии способности пациента к выполнению исследования.

Также нередко пациентам с ДЦП ошибочно устанавливается диагноз «Бронхиальная астма», в связи с чем оценка легочной функции может быть полезной в целях дифференциальной диагностики и предотвращения необоснованного лечения.

2.5 Иные диагностические исследования

В международных исследованиях рассматриваются дополнительные методы ранней диагностики ДЦП при наличии отягощенного перинатального анамнеза, такие как видеоанализ генерализованных движений по методике Прехтла, тестирование по шкале

оценки моторных функций больницы Хаммерсмит в сочетании с результатами МРТ головного мозга. В нашей стране, в настоящее время в рутинной практике такие методы не используются [92].

- **Рекомендовано** для оценки степени функциональных нарушений у больных ДЦП применять Систему классификации больших моторных функций GMFCS (Gross Motor Function Classification System) (Приложение Г2.1)[56, 57].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 4

Комментарии: *Клиническим методом наблюдения, предназначенным для бальной оценки крупной моторики у детей с церебральным параличом является Gross Motor Function Measure-66 (Приложение Г2.2) (GMFM-66). Для расчёта общего балла по шкале GMFM-66 требуется компьютерная программа Gross Motor Ability Estimator (GMAE).*

- Для классификации функционирования верхних конечностей всем пациентам с ДЦП **рекомендуется** оценка по шкале MACS/ miniMACS (The Manual Ability Classification System – MACS) (Приложение Г2.4, Приложение Г2.4.1) **[**62, 63**].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 4

- При спастических формах ДЦП для планирования и оценки эффективности ботулинотерапии всем пациентам **рекомендована** оценка уровня повышения мышечного тонуса по модифицированной шкале Эшворта (Приложение Г3.1) и Модифицированная шкала Тардье (MTS) (Приложение Г3.2) [64, 65, 66].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *Шкалы позволяют оценить уровень повышения мышечного тонуса и разграничить наличие истинной спастичности и контрактуры [64, 65, 66].*

- Для оценки мышечной силы и степени пареза **рекомендовано** использование шкалы MRC (Medical Research Council Scale) (Приложение Г3.3) [67, 461, 462, 463].

Уровень убедительности рекомендаций - С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано** использование Шкалы для оценки степени сиалореи (Drooling Impact Scale) при наличии признаков сиалореи для оценки исходного состояния пациента с сиалореей и эффективности терапии (Приложение Г4) [83].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

2.5.1 Консультации и наблюдение специалистов

- **Рекомендован** прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный и повторные всем пациентам с ДЦП, родившимся недоношенными (при ретинопатии) с нарушениями зрения, для определения прогноза формирования частичной атрофии зрительных нервов [1].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *также проводятся в динамике в зависимости от клинической ситуации, в том числе, при формировании патологии зрения, согласно соответствующим рекомендациям.*

- **Рекомендован** прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный всем пациентам с ДЦП с подозрением на нарушение слуха для ранней диагностики нейросенсорной тугоухости и определения дальнейшей тактики лечения [1].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарии: *также проводятся в динамике в зависимости от клинической ситуации, в том числе, при формировании патологии слуха, согласно соответствующим рекомендациям.*

- **Рекомендован** прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный и повторные всем пациентам с установленным диагнозом ДЦП с периодичностью, определяемой тяжестью двигательного дефекта и скоростью прогрессирования мышечно-скелетной патологии [1].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

- **Рекомендован** прием (осмотр, консультация) врача-генетика пациентам с ДЦП при установлении диагноза [1].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *при многих генетических заболеваниях могут быть клинические проявления, сходные с ДЦП, в ряде случаев пациенту может быть назначено патогенетическое лечение, значительно улучшающее прогноз (Приложение А3.5, А3.6).*

- **Рекомендован** прием (осмотр, консультация) консультация врача-гастроэнтеролога первичный и повторные и/или прием (осмотр, консультация врача-

диетолога первичный и повторные пациентам с ДЦП с целью оценки нутритивного статуса и его коррекции [52, 73]

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *показана при наличии стойких нарушений глотания, дефиците или избытке массы тела и др. [52].*

- **Рекомендуются** первичные консультации врачей и иных специалистов из медицинской организации или ее структурного подразделения, оказывающего специализированную паллиативную медицинскую помощь, детям с клинико-функциональными проявлениями детского церебрального паралича, угрожающими жизни или ограничивающими ее продолжительность, при наличии медицинских показаний, для определения объема необходимой паллиативной помощи [84, 85, 86].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Комментарии: *Термином «состояния, ограничивающие продолжительность жизни» (life-limiting conditions) у детей обозначаются состояния, при которых нет оправданной надежды на излечение и от которых дети умрут [84]. Детям с неизлечимыми заболеваниями или состояниями, угрожающими жизни или ограничивающими продолжительность жизни, оказывается паллиативная медицинская помощь [85]. Составленный в 2012 году на основании практического опыта пяти детских хосписов Великобритании «Словарь состояний детского возраста, ограничивающих продолжительность жизни» рубрицирован согласно разделам Международной классификации болезней 10 пересмотра (МКБ-Х) [86]. В частности, к состояниям, ограничивающим продолжительность жизни, данный словарь относит код МКБ-Х, обозначающий церебральный паралич (G80) [84]. Поскольку церебральный паралич (G80) отнесен к числу заболеваний, ограничивающих продолжительность жизни [84], то детям с данным заболеванием по медицинским показаниям может оказываться комплексная паллиативная медицинская помощь.*

- **Рекомендуются** повторные консультации врачей и иных специалистов из медицинской организации или ее структурного подразделения, оказывающего паллиативную специализированную медицинскую помощь, детям с клинико-функциональными проявлениями детского церебрального паралича, угрожающими жизни или ограничивающими ее продолжительность, при наличии медицинских показаний, для определения объема необходимой паллиативной помощи и оценки ее эффективности [84, 85, 86.].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

2.5.2 Дифференциальная диагностика

Любые отличия клинической симптоматики и анамнеза от «классической» картины ДЦП требуют тщательного диагностического поиска [93]. Под маской ДЦП может скрываться большое количество других заболеваний, в том числе медленно прогрессирующие заболевания, такие как нейродегенеративные заболевания, нарушения обмена веществ и другие [94, 95, 96, 97] (Приложение А3.1). Для наследственно-дегенеративных заболеваний часто характерны: прогредиентное течение, отягощенный семейный анамнез, полисистемное поражение. Больные с хромосомной патологией имеют множественные стигмы дизэмбриогенеза и пороки развития. Для больных с опухолями головного мозга характерно прогредиентное течение, а также наличие общемозговой и очаговой неврологической симптоматики.

2.5.3 Оценка боли

По данным проспективных кросс-секционных исследований распространенности и характеристик боли у детей и подростков в возрасте от 5 до 18 лет с ДЦП, острая боль наблюдалась у 67 % из 280 детей, а хроническая — у 31 %; 42 % детей с острой болью также жаловались на хроническую боль [98].

- **Рекомендуется** у детей с детским церебральным параличом проводить оценку интенсивности боли путем использования специальных шкал (например, опросник боли Мак-Гилл (MPQ) Приложение Г9) при каждом осмотре пациента, с учетом его возраста и уровня нервно-психического развития, для оценки показаний к обезболиванию и контроля за его эффективностью [99, 100, 101, 102].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Комментарии: *шкалу следует выбирать в соответствии с возрастом пациента, способностью оценивать и сообщать о своих переживаниях, а также реагировать на боль мимикой и пантомимикой.*

При наличии паллиативного статуса – применять клинические рекомендации «Боль у детей, нуждающихся в паллиативной помощи».

Любое переживание боли субъективно. При первичной оценке боли следует собрать жалобы пациента, его законных представителей и ухаживающих за ним лиц, а также выяснить анамнестические данные, в том числе [102]:

- *источники, локализации, иррадиация боли;*
- *длительность переживания боли;*
- *анамнез жизни;*
- *предыдущий опыт болевых ощущений и лечения боли;*
- *анамнез болезни, лечения и ответа на лечение;*
- *переживание боли в настоящее время (описание боли ребенком и/или законными представителями/ухаживающими лицами; отношение к боли ребенка и родителей, личностные особенности ребенка до болезни и в настоящее время);*
- *вербальные и поведенческие сигналы, которые использует ребенок, чтобы сообщить о боли;*
- *влияние боли на сон, эмоциональное состояние, познавательную, игровую деятельность ребенка, возможность приема пищи;*
- *применяемые анальгетики и их эффективность в настоящее время;*
- *анализ способов снижения интенсивности боли, предпринимаемых законными представителями/ухаживающими за ребенком (медикаментозные/немедикаментозные);*
- *динамика боли в зависимости от времени суток, лечения, положения.*

У одного ребенка с церебральным параличом может быть несколько источников боли, поэтому при ее классификации необходимо определить, насколько она связана с самим заболеванием (таблица 1). Предложенная классификация делит боль у людей с ДЦП на четыре уровня: на первом уровне проводится различие между первичной и вторичной болью, а на втором уровне — между физиологическими причинами боли, третий уровень включает подтипы боли, а четвёртый — возможные ее источники [103].

Таблица 1. Классификация боли у детей с ДЦП [103]

Боль			
Происхождение	**Тип**	**Подтип**	**Источник**
Вторичная боль	Ноцицептивная боль	Скелетно - мышечная боль	Подвывих, вывих, сколиоз, деформации, спазмы, контрактуры, синдромы чрезмерного использования, хирургическое вмешательство (послеоперационная боль)
		Висцеральная	Запор, гастроэзофагеальный

		боль	рефлюкс
		Другая ноцицептивная боль	Язвы на коже, язвы на слизистых оболочках, вторичная головная боль или орофациальная боль
	Невропатическая боль	Периферическая невропатическая боль	Хирургическое повреждение нерва (послеоперационная боль), сдавливание нерва
		Центральная невропатическая боль	Ранняя черепно - мозговая травма
Первичная боль	–	–	Мигрень, головная боль напряжения, комплексный регионарный болевой синдром

Инструменты оценки боли можно разделить на показатели, о которых сообщают сами пациенты (инструменты самоотчета), и показатели, о которых сообщают наблюдатели (последние определяются как наблюдения, сделанные, оцененные и зафиксированные лицом, не являющимся пациентом) [104]. Несмотря на то, что самооценка всегда рекомендуется из-за субъективного характера хронической боли, способность людей с нарушениями интеллекта к самооценке может быть ограничена или отсутствовать в зависимости от тяжести их состояния [105].

У детей раннего возраста и пациентов с проблемами общения оценка боли, возможно, должна основываться на косвенных отчетах [106].

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

Основная цель лечения пациентов с ДЦП - выработка оптимального двигательного паттерна, для получения максимальной независимости ребенка.

Основные подходы консервативного лечения при ДЦП:

1. *Методы функциональной терапии, включая все физические методы реабилитации;*
2. *Консервативное ортопедическое лечение (ортезирование, этапное гипсование, различные шины и т.д.);*
3. *Антиспастическая фармакотерапия пероральными препаратами (#толперизон, баклофен**, диазепам** и др.);*

*4. Инъекции препаратов ботулинического токсина типа А-гемагглютинин комплекс** или ботулинического токсина типа А (БТА)*

5. Фармакотерапия дистоний и гиперкинезов.

Физические методы *- базовый подход восстановительного лечения. Основные принципы:*

1) максимально раннее начало реабилитации;

2) регулярность реабилитации;

3) доступность;

4) учёт сопутствующей патологии;

5) мотивация к лечению.

Консервативное ортопедическое лечение *- важнейшая часть лечения, так как при спастических формах ДЦП всегда со временем формируются вторичные ортопедические осложнения, нарушающие функционирование, ограничивающие передвижение, вызывающие патологию суставов, формирование контрактур и т.д.*

3.1.1 Патогенетическая терапия

Так как ДЦП объединяет группу этиологически и патогенетически гетерогенных непрогрессирующих резидуальных синдромов, являющихся следствием поражения головного мозга в пренатальном, интранатальном, и постнатальном периодах с поражением двигательного пирамидного пути, понятие патогенетической терапии для данной группы нозологий неприменимо.

3.1.2 Симптоматическая терапия

Фармакотерапия спастичности пероральными препаратами

Как правило, применяется пациентам с III-V уровнями по GMFCS.

- **Рекомендован** к приему у детей с ДЦП препарат #Толперизон (другие миорелаксанты центрального действия) при спастичности церебрального или спинального происхождения, а также не только пирамидных, но и экстрапирамидных нарушениях движений. Дозировка #толперизона у детей: до 6 лет суточная доза 5 мг/кг массы тела в 3 приема, от 7 лет до 14 лет – 2-4 мг/кг/сут массы тела в 3 приема [69, 113].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: #*Толперизон блокирует моно- и полисинаптические спинальные рефлексы за счет ингибирования потенциал-зависимых Na+-каналов и торможения поступления ионов Ca2+ в синапсы. Препарат действует на уровне каудальной части ретикулярной формации, где снижает скорость проведения импульсов по ретикулоспинальному пути. Свойства: миорелаксирующее, анальгезирующее, усиливающее периферический кровоток*

за счет своей выраженной α-адреноблокирующей активности и слабого спазмолитического действия.

- **Рекомендовано** назначение у детей с ДЦП препарата Баклофен** при лечении спастичности спинального генеза [114, 115].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *Баклофен** подавляет высвобождение возбуждающих нейротрансмиттеров и усиливает пресинаптическое торможение за счет стимулирующего действие на ГАМК-Б рецепторы. Наилучший результат отмечается при лечении спастичности спинального генеза, и препарат менее эффективен при церебральных нарушениях. Важно помнить о возможном провоцировании эпилептических приступов за счет стимулиции ГАМК-Б рецепторов, которые участвуют в эпилептогенезе. Побочными эффектами терапии могут быть седация, сонливость, головокружение, слабость и атаксия. Дозировка баклофена**: начальная 2,5-5 мг в сутки с постепенным наращиванием до максимальной 30 мг в сутки у детей 3-7 лет и до 60 мг в сутки у детей 8 лет и старше [115].*

- **Рекомендовано** назначение у детей препарата Диазепам** для кратковременного лечения генерализованной спастичности при ДЦП [116].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *Диазепам** усиливает пресинаптическое торможение за счет стимуляции ГАМК-А рецепторов, действуя преимущественно на уровне ствола и спинного мозга. НЯ часты в виде заторможенности, нарушения внимания, координации, головокружения, что ограничивает широкое использование в качестве миорелаксанта. Используется для кратковременного снижения мышечного тонуса (при ортезировании, нейроортопедических операциях), для лечения спастичности спинального происхождения [116]. Дозировка диазепама** с целью миорелаксации 0,12-0,8 мг/кг в сутки, в два приема [117].*

- **Рекомендовано** назначение у детей препарата #Тизанидин** для лечения спастичности при ДЦП [118, 119, 280].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *#Тизанидин** снижает пресинаптическую активность возбуждающих интернейронов, поскольку является агонистом α2-мотонейронов, действуя как на спинальном, так и на церебральном уровнях, но чаще используется при спастичности*

*спинального происхождения. Побочные эффекты - седация, головокружение, сухость слизистых. Дозировка #тизанидина**: средняя суточная доза 0,4-0,5 мг/кг в течение 4-5 недель; в возрасте 2-4 лет: 1-я неделя – 3-6 мг/сутки, 2-5 неделя – 8 мг/сутки; в возрасте 5-15 лет: 1-я неделя – 6 мг/сутки, 2-5 неделя – 8-12 мг/сутки [120]. Суточная доза не должна превышать 12 мг. Важно: препарат рекомендован к применению в РФ с 18 лет, однако, в настоящее время имеется достаточно публикаций эффективного и безопасного применения #тизанидина** в детском возрасте.*

3.1.1 Применение БТА для коррекции патологического повышения мышечного тонуса.

- **Рекомендована** терапия БТА у детей с 2 лет с целью купирования спастичности и дистоничного мышечного тонуса, профилактики формирования контрактур и скелетных деформаций, увеличения объема движений, улучшения функционирования, коррекции позы, улучшению переносимости ортопедических изделий, уменьшения боли, обусловленной длительно существующей спастичностью, увеличения возможности ухода. [121, 122, 77].

Уровень убедительности рекомендаций – А, уровень достоверности доказательств - 1

Комментарий: *Препарат вводят в несколько участков целевых мышц, выбранных врачом для инъекции на основании осмотра и клинических тестов с оценкой мышечной силы и спастичности (Приложение Г3.1, Приложение Г3.2, Приложение Г3.3). Инъекция БТА в целевые мышцы блокирует пресинаптическое высвобождение ацетилхолина в мионевральном соединении. После введения препарата в мышцу-мишень, через несколько дней возникает временная, дозозависимая хемоденервация мышцы, что в свою очередь проявляется в миорелаксации и приводит к значимому снижению спастичности. В настоящее время препараты БТА рассматривают не только как миорелаксанты длительного действия, но и как средства, влияющие на изменение афферентного потока и центральной реорганизации ЦНС за счет явлений нейропластичности, что способствует моторному переобучению и модификации двигательного стереотипа пациентов [138]. Действие препарата имеет обратимый эффект, связанный с постепенным (обычно в течение 3-5 мес.) восстановлении нервно-мышечной передачи. Самое эффективное использование ботулинотерапии при ДЦП отмечается в возрасте 2-5 лет, т.е. на этапе формирования и закрепления патологического двигательного стереотипа. В более старшем возрасте потеницальным ограничением к применению ботулинотерапии может быть формирование стойких ортопедических контрактур [139].*

*В настоящее время в РФ представлены 3 препарата БТА – БТА 1**, БТА 2** и БТА 3**, которые имеют разрешение для применения в педиатрической практике. В таблице 2 представлена сравнительная характеристика этих препаратов БТА. Официальные зарегистрированные показания к применению препаратов БТА у детей указаны в таблице 3.*

Таблица 2. Сравнительная характеристика препаратов БТА, разрешенных к применению в детском возрасте.

Препарат	***БТА 1****	***БТА 2 ****	***БТА 3****
Международное непатентованное название	*Ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс**	*Ботулинический токсин типа А**	*Ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс**
Наименование, встречающееся в зарубежной/российской литературе	AbobotulinumtoxinA/ *Абоботулотоксин А*	IncobotulinumtoxinA/ *Инкоботулотоксин А*	-
Лекарственная форма	*Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций*	*Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций*	*Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций*
Форма выпуска	*300 ЕД и 500 ЕД*	*50 ЕД и 100 ЕД*	*50 ЕД и 100 ЕД*
Вспомогательные вещества	*Альбумин человека – 125 мкг* *Лактоза моногидрат – 2,5 мг*	*Сахароза – 4,7 мг* *Сывороточный альбумин человека – 1,0 мг*	*Желатин – 6 мг* *Мальтоза – 12 мг*
Разрешённый возраст применения	*С 2 лет*	*С 2 лет*	*С 2 лет*
Максимальная разрешённая доза на инъекционную сессию у детей	*1000 ЕД*	*500 ЕД*	*200 ЕД*

*Клинические дозы всех препаратов ботулинического токсина типа А** и ботулинический токсин типа А– гемагглютинин комплекс** выражаются в единицах действия (ЕД) и не являются взаимозаменяемыми. Препараты данного класса могут вводить только специалисты, обладающие специальной подготовкой и опытом обращения с ботулиническим токсином.*

Дозы препаратов БТА для каждого ребенка определяются индивидуально с учетом степени спастичности конкретной мышцы-мишени, ее вовлечения в патологический двигательный стереотип, участия мышцы в конкретном патологическом паттерне, веса ребенка, его возраста и ряда других факторов. Для каждого из препаратов БТА, зарегистрированных в РФ для применения при ДЦП, в инструкции по применению указаны

рекомендованные дозы для конкретной мышцы-мишени и общая доза на процедуру инъекций.

При выборе места инъекции следует руководствоваться стандартным расположением мышц, непосредственное место инъекции определяют в соответствии с анатомическими ориентирами и данными пальпации, а также с помощью дополнительных методов: ультразвука, электромиографии игольчатой, электростимуляции, КТ.

Таблица 3. Зарегистрированные показания к применению препаратов БТА, разрешенных в педиатрической практике в РФ.

*БТА 1***	*БТА 2***	*БТА 3***
Симптоматическое лечение фокальной спастичности нижних конечностей у детей в возрасте 2-х лет или старше. *Симптоматическое лечение фокальной спастичности верхних конечностей у детей в возрасте 2-х лет или старше.*	*Спастичность верхней и нижней конечностей у детей в возрасте от 2 до 18 лет.* *Хроническая сиалорея у детей в возрасте от 2 до 18 лет.*	*Коррекция спастичности верхней и нижней конечностей у детей 2-17 лет с детским церебральным параличом*

При введении БТА – анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

- **Рекомендована** детям с ДЦП с 2 лет с целью симптоматического лечения фокальной спастичности верхних и нижних конечностей терапия препаратом **БТА 1** [143, 144, 149, 150].**

Уровень убедительности рекомендаций – А, уровень достоверности доказательств - 1

Комментарий: ***Расчет общей дозы препарата БТА 1**.***

Для лечения ***фокальной спастичности нижних конечностей*** *у детей общая максимальная доза, вводимая во время инъекционной сессии, не должна превышать 15 ЕД/кг при введении только в одну нижнюю конечность или 30 ЕД/кг при введении в обе нижние конечности. Общая доза на одну лечебную сессию не должна превышать 1000 ЕД или 30 ЕД/кг (меньшая из двух). Общую вводимую дозу распределяют между спастичными мышцами нижней (них) конечности (тей).*

*Для лечения **фокальной спастичности верхних конечностей** у детей максимальная доза, вводимая во время инъекционной сессии в одну верхнюю конечность, не должна превышать 16 ЕД/кг или 640 ЕД (меньшая из двух). При введении препарата в обе верхних конечности во время инъекционной сессии, максимальная доза препарата БТА 1** не должна превышать 21 ЕД/кг или 840 ЕД (меньшая из двух). Общую вводимую дозу распределяют между спастичными мышцами верхней (них) конечности (тей).*

*В случае необходимости лечения **спастичности верхних и нижних конечностей** у детей в возрасте 2-х лет или старше во время одного сеанса лечения, доза препарата #БТА 1** не должна превышать 30 ЕД/кг или 1000 ЕД (меньшее из двух). Стандартное восстановление (разведение) препарата БТА 1** составляет 200 ЕД / 1 мл. В одну точку может быть введено не более 0,5 мл раствора препарата. При необходимости введения более 0,5 мл раствора в одну мышцу общий объем раствора распределяют на несколько инъекционных точек. Повторные инъекции в верхние и нижние конечности следует рассматривать не раньше, чем через 12-16 недель после предыдущей инъекционной сессии [150].*

*Для препарата БТА 1** существует Российский консенсус по применению многоуровневых инъекций при спастических формах ДЦП [151]. В этом консенсусе подробно представлены и обоснованы: приоритеты ботулинотерапии и выбор целевых мышц в зависимости от функционального уровня пациента (по GMFCS); рекомендации по интервалам контроля и повторных инъекций в зависимости от уровня GMFCS; расширенный перечень инъецируемых мышц; диапазоны доз для наиболее часто инъецируемых мышц; суммарные дозы препарата на кг массы тела (в зависимости от уровня GMFCS); верхняя граница общей дозы; возраст начала ботулинотерапии и другие аспекты.*

*Рекомендованные диапазоны доз препарата БТА 1** для мышц-мишеней нижней и верхней конечностей указаны в Приложении А3.2.*

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

или

- **Рекомендовано** детям с ДЦП с 2 лет с целью симптоматического лечения спастической деформации конечностей проведение терапии препаратом **БТА 2****[151, 152].

Уровень убедительности рекомендаций – А, уровень достоверности доказательств - 1

Комментарий: ***Расчет общей дозы препарата БТА 2****:***

*Стандартное восстановление (разведение) препарата БТА 2** составляет 50 ЕД/1 мл. Однако при необходимости возможно большее или меньшее разведение препарата в зависимости от клинической необходимости [152]. Максимальная доза 25 ЕД и максимальный объем равный 0,5 мл в одну точку введения не должны быть превышены для детей с массой тела менее 25 кг. Для детей с массой тела более 25 кг максимальная доза 50 ЕД и максимальный объем равный 1,0 мл не должны быть превышены.*

Интервалы между инъекциями, как правило, не должны быть менее 12 недель и должны определяться на основе индивидуальной потребности ребенка.

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

Спастичность нижней конечности у детей в возрасте от 2 до 18 лет.

*Суммарная доза при первом введении в одну нижнюю конечность (при гемиплегии) составляет 4 ЕД/кг массы тела, при введении в мышцы обеих нижних конечностей (при диплегии) – 8 ЕД/кг массы тела. Общая начальная доза БТА 2** для введения в мышцы нижних конечностей в процессе одной процедуры не должна превышать 200 ЕД.*

При повторном применении дозы для одностороннего или двустороннего введения могут быть увеличены, если этого требуют индивидуальные потребности пациента.

Общая доза препарата для введения в мышцы нижних конечностей составляет 4-16 ЕД/кг массы тела, максимальная – 400 ЕД.

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

Спастичность верхней конечности у детей в возрасте от 2 до 18 лет.

*Суммарная доза при первом введении в одну верхнюю конечность составляет 2 ЕД/кг массы тела, при введении в мышцы обеих верхних конечностей – 4 ЕД/кг массы тела. В процессе одной процедуры максимальная начальная доза БТА 2** для введения в одну верхнюю конечность не должна превышать 50 ЕД, для введения в мышцы обеих верхних конечностей – 100 ЕД.*

При повторном введении дозы для одностороннего или двустороннего введения могут быть увеличены, если этого требуют индивидуальные потребности пациента. Суммарная доза для одной верхней конечности в процессе одной процедуры составляет 2-8 ЕД/кг массы тела, максимальная – 200 ЕД.

Общая доза препарата для введения в мышцы верхних конечностей составляет 4-16 ЕД/кг массы тела, максимальная – 400 ЕД.

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

Комбинированная спастичность нижней и верхней конечности у детей в возрасте от 2 до 18 лет.

*Суммарная доза БТА 2** при первом комбинированном введении в нижнюю и верхнюю конечности составляет 8 ЕД/кг массы тела. Общая начальная доза не должна превышать 200 ЕД и делится между нижней конечностью (4 ЕД/кг массы тела, максимально – 100 ЕД) и верхней конечностью (4 ЕД/кг массы тела, максимально – 100 ЕД).*

При повторном применении дозы для комбинированного введения в нижнюю и верхнюю конечности могут быть увеличены, если этого требуют индивидуальные потребности пациента:

- для больных, способных ходить самостоятельно или с использованием ручных приспособлений для передвижения (уровни I-III согласно Системе классификации больших двигательных функций (GMFCS)), общая доза препарата составляет 8-20 ЕД/кг, максимальная – 500 ЕД;

- для больных, самостоятельное передвижение которых ограничено (могут использовать моторизованные средства передвижения) или необходимо использование инвалидного кресла (уровни IV-V согласно GMFCS), общая доза препарата составляет 8-16 ЕД/кг, максимальная – 400 ЕД.

*При многоуровневой спастичности общая доза будет равна сумме доз для каждой мышцы-мишени, включенной в протокол инъекций. В этом случае общая доза БТА 2** не должна превышать 20 ЕД/кг массы тела или 500 ЕД, что обеспечит оптимальный профиль безопасности. Для пациентов с GMFCS IV-V с факторами риска развития серьезных НЯ (тяжелая дисфагия, аспирационный синдром в анамнезе, дыхательные нарушения) максимальная общая доза БТА 2** не должна быть выше 16 ЕД/кг массы тела или 400 ЕД [153, 154].*

*Рекомендованные диапазоны доз препарата БТА 2** для мышц-мишеней нижней и верхней конечностей указаны в Приложении А3.2.*

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

или

- **Рекомендована** детям с ДЦП с 2 лет с целью симптоматического лечения спастической деформации конечностей проведение терапии препаратом **БТА 3**** [156].

Уровень убедительности рекомендаций – А, уровень достоверности доказательств - 1

Комментарий: ***Расчет общей дозы препарата БТА 3**.***

*Максимальная суммарная доза на процедуру инъекций, использованная в клинических исследованиях, не должна превышать 200 ЕД, которая распределяется между выбранными мышцами-мишенями. Стандартное восстановление (разведение) препарата #БТА 3** составляет 50 ЕД / 1 мл. Однако при необходимости возможно и большее разведение препарата с получением раствора 25 ЕД/мл, 20 ЕД/мл или 12,5 ЕД/мл [156].*

*Рекомендованные диапазоны доз препарата БТА 3** для мышц-мишеней нижней и верхней конечностей указаны в Приложении А3.2.*

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

- **Рекомендовано** повторное проведение инъекций БТА детям с ДЦП, начиная с 2 лет, с целью поддержания антиспастического эффекта [157, 158].

Уровень убедительности рекомендаций – А, уровень достоверности доказательств - 1

Комментарий: *Длительность клинического эффекта после введения препаратов БТА обычно составляет несколько месяцев (как правило – 3-5 месяцев). Этот период необходимо использовать для проведения интенсивного комплексного лечения, чтобы ребенок с ДЦП смог освоить и закрепить новые двигательные навыки. По окончании периода действия препарата БТА, при клинической необходимости (повышение мышечного тонуса, которое мешает двигательной активности ребенка) следует осуществить проведение повторных инъекций препаратов БТА, но не ранее, чем через 3 месяца после предыдущей процедуры. В настоящее время проведение повторных инъекций препаратов БТА показано не через строго определенные временные промежутки, а по мере клинической необходимости.*

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

- **Рекомендовано с осторожностью применение** терапии БТА у детей с ДЦП с 1 года до 2 лет с целью купирования спастичности и избыточного мышечного тонуса, профилактики формирования контрактур, увеличения объема движений, улучшения функционирования, коррекции позы, улучшению переносимости ортопедических изделий,

уменьшения боли, обусловленной длительно существующей спастичностью и др. [160, 161, 162].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств - 4

Комментарии: *дозировки – согласно рекомендациям для БТА 1.*

средняя начальная доза #БТА 1 за сеанс составляет 21,1 МЕ/кг массы тела (3–5 МЕ на мышцу). Максимальные дозы - 37,5 ЕД/кг (разброс от 7–37.5 ЕД/кг). Кратность 1-2 раза на протяжении одного года [160].

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям.

3.1.4 Фармакотерапия смешанной формы ДЦП (спастической и дискинетической)

Пациенты с дискинетической формой церебрального паралича в своей клинической симптоматике имеют проявления дистонии, хореоатетоидных гиперкинезов или их сочетание, соответственно лечение разных видов гиперкинезов осуществляется различными препаратами. Наибольшие трудности возникают в лечении смешанных форм с сочетанием дистонии и хореоатетоза, а также при сопутствующей дистонии спастичности. Важно помнить о негативном воздействии гиперкинезов, дистонических атак и выраженной спастичности на формирование белково-энергетической недостаточности и выраженного болевого синдрома, что, в свою очередь, требует назначения специфической терапии и коррекции диеты [220].

- **Рекомендована** терапия препаратами БТА у детей старше 2 лет с целью лечения спастичности с фокальной и сегментарной дистонией при ДЦП [139, 281, 292].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *При расчёте доз препаратов БТА следует руководствоваться официальными инструкциями к препаратам и несколькими принципами расчёта.*

1) ориентация на официально рекомендованные дозы для целевых мышц в данной возрастной группе по показанию «коррекция спастичности» для каждого из препаратов БТА.

2) оценка суммарной дозы на весь сегмент конечности с уменьшением дозы в отдельные мышцы при большом числе инъецируемых мышц одного сегмента.

3) коррекция дозы в зависимости от степени выраженности гипертонуса в каждой мышце, при этом применение БТА более оправдано при дистоническом варианте гиперкинеза, чем для хореоатетоза.

4) важно учитывать сопутствующую патологию, в первую очередь нарушения глотания, дыхания, аспирационные пневмонии в анамнезе, так как наличие данных состояний требует особенно внимательного соблюдения ограничений по суммарной дозе препарата и начала терапии с минимальных эффективных доз БТА [139].

- **Рекомендовано** детям с ДЦП с целью лечения мышечной дистонии (как препарат первой линии), в том числе оромандибулярной дистонии (как препарат второй линии) использование антихолинергических препаратов (#тригексифенидил**) в начальной дозе — 0,1–0,2 мг/кг/день, увеличивать раз в 3 дня до максимальной дозы 1 мг/кг/день (общая максимальная доза для пациентов с массой тела менее 10 кг — 30 мг/день, для пациентов с массой тела более 10 кг — 60 мг/день. [223, 225, 226, 227, 229, 230, 231, 294, 321, 322].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *в свою очередь, данные препараты не рекомендованы при хорее, поскольку могут усугубить ее проявления [221]. Прием препарата #Тригексифенидила** назначают в течение нескольких недель с обязательной медленной титрацией. #Тригексифенидил** оказывает выраженное центральное н-холинолитическое и периферическое м-холинолитическое действие, способствуя уменьшению тремора, слюнотечения. Обычно применяют при различных экстрапирамидных нарушениях, болезни Паркинсона, лекарственном паркинсонизме, спастических параличах, связанных с поражениями экстрапирамидной системы. Важно помнить о риске негативного воздействия антихолинергических препаратов на когнитивные и психические функции [232].*

Несмотря на то, что побочных эффектов, связанных с нарушениями сердечного ритма, выявлено не было, перед началом лечения, во время титрования дозы (через 10 дней после каждого увеличения дозы) и в дальнейшем рекомендуется ежегодно проводить ЭКГ, в том числе измерять интервал QTc.

- **Рекомендовано** детям с ДЦП с целью лечения дистонии, в том числе оромандибулярной дистонии использование препарата группы АТХ M03BX «Другие миорелаксанты центрального действия» (#баклофен**) в возрасте 2-7 лет перорально в высоких дозах 1 мг/кг/день, стартовая доза 2,5 мг 3 раза в день с дальнейшей титрацией по 5 мг/нед до 20-40 мг/день. Максимальная дозировка 60 мг/день; детям старше 8 лет - стартовая доза 5 мг 3 раза в день ежедневно, с титрацией дозы каждые 3-7 дней до 30-40 мг/день, есть данные о применении дозировки у детей старше 12 лет до 80 мг в день [223,

292, 322].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

- **Рекомендовано** детям с ДЦП с целью лечения дистонии, дистонических атак использование производных бензодиазепина: #диазепам** в дозе 0,12–0,8 мг/кг/день ежедневно в три приема. Детям младше 10 лет стартовая доза рекомендована 0,01 мг/кг в день, до 0,1-0,2 мг/кг/день в три приема или #клоназепам** в дозе 0,01–0,05 мг/кг/день [324, 223, 227, 228, 291, 292].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

- **Рекомендовано** применение препарата группы АТХ N07XX (пресинаптических блокаторов дофамина, в первую очередь, ингибиторов синаптического везикулярного транспортера моноамина 2) - #тетрабеназин** с целью купирования хореи [222, 223].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *#Тетрабеназин** нарушает метаболизм биогенных аминов (серотонина, дофамина, норадреналина) в мозге, ингибирует обратный захват моноаминов в нервных окончаниях пресинаптических нейронов ЦНС, что приводит к уменьшению концентрации моноаминов в головном мозге. Снижение дофамина приводит к гипокинезии и уменьшению выраженности хореи [222]. Препарат назначают с осторожностью при сопутствующей терапии средствами, увеличивающими интервал QT (антипсихотическими препаратами, например, хлорпромазин**, тиоридазин**, антиаритмическими препаратами, класс I A и антиаритмическими препаратами, класс III). Всего был обследован 101 пациент (61 мальчик и 40 девочек). Средний возраст на момент начала приема препарата составлял 7 лет и 10 месяцев (диапазон от 1 до 18 лет). Средняя начальная доза составляла 0,095 мг/кг/день. Дозу увеличивали на 10–20 % не чаще чем раз в 2 недели. Средняя максимальная доза составила 0,55 мг/кг/день. Девяносто три пациента (91 %) хорошо переносили препарат, средняя продолжительность лечения составила 3 года и 7 месяцев. Побочные эффекты наблюдались у 69 % пациентов, в основном у пациентов в возрасте ≥7 лет, и вскоре после начала лечения. На момент окончания исследования 64 % пациентов продолжали лечение. 97 % пациентов отметили улучшение состояния, в том числе уменьшение дистонии в верхних (59,4 %) и нижних (37,6 %) конечностях, слюнотечения (60,4 %) и проблем с речью (24,7 %).*

- **Рекомендовано** детям с проявлениями дистонии при ДЦП селективное применение препаратов группы АТХ N04BA «Допа и ее прооизводные»: #леводопа + бенсеразид**, #леводопа + карбидопа** и др) начальная доза (по леводопе) 0,5 мг/кг/день, затем до 10–20 мг/кг/день *[289, 292]*.

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *В исследовании Rosenthal et al., 1972 [233] получены положительные результаты двигательной функции.*

В исследовании [236] Lněnicka J, 1992, при применении #тиаприда у детей с дискинетической формой ДЦП отмечена положительная динамика моторных практических навыков. Механизм действия основан на избирательном блокировании дофаминовых D_2-рецепторов мезолимбической и мезокортикальной систем. Дополнительно препарат оказывает седативное, противорвотное, гипотермическое, анальгезирующее действие.

Лекарственные средства, назначаемые пациентам с дискинетической формой ДЦП официально не зарегистрированы в России для коррекции дистонии у детей с ДЦП и рассматриваются, как терапия off-label.

- **Рекомендовано** детям старше 2 лет интратекальное введение баклофена** с целью уменьшения спастичности и дистонии при тяжелой генерализованной форме ДЦП в высоких дозах 1 мг/кг/день [292].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *при дистонии интратекально введенный баклофен** также может работать на центральном уровне. Установка баклофеновой помпы также может положительно влиять на достижение целей реабилитации и способствует контролю болевого синдрома, облегчению ухода и качества жизни при лечении генерализованной дистонии, ассоциированной с ДЦП, которая плохо контролируется пероральными препаратами.*

- **Рекомендовано** селективное применение #габапентина детям с дистоническим церебральным параличом GMFCS IV и V с целью контроля болевого синдрома в дозе 30 мг/кг/день [294].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Лечение дистонии при церебральном параличе должно быть индивидуальным и основываться на совместном принятии решений с пациентом/семьей. Индивидуальные испытания пероральных препаратов с антигиперкинетическим действием должны способствовать выбору наиболее подходящего варианта. Инъекции БТА применяются при фокальной/сегментарной дистонии, вызывающей помехи в движении, самообслуживании, паллиативном уходе. Интратекальное введение баклофена** и глубокая стимуляция мозга рекомендуются, когда дистония тяжелая и не поддается лечению пероральными/инъекционными препаратами [295].*

- С целью снижения боли у детей с ДЦП, вызванной спастичностью и дистонией, **рекомендована** терапия препаратами БТА (старше 2 лет), интратекальным введением баклофена** (старше 2 лет), глубокой стимуляцией мозга *[295, 296, 298, 299]*.

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *Хирургические методы лечения боли – см. в разделе Хирургическое лечение.*

3.1.5 Фармакотерапия сиалореи у пациентов с ДЦП

В лечении хронической сиалореи у детей существует несколько терапевтических подходов: среди немедикаментозных методов могут применяться оральные моторные упражнения, оральная сенсомоторная терапия, поведенческая терапия. Однако не все методики доказали свою эффектность и имеют ряд ограничений к применению, например, у пациентов с выраженным когнитивным и моторным дефицитом. Могут также применяться ряд медикаментозных методов, таких как аппликация гиосциновых пластырей применение гликопирролата – быстродействующего антагониста мускариновых рецепторов пролонгированного действия, инъекции препаратов БТА в слюнные железы. Согласно недавнему системному обзору, посвященному методам лечения ДЦП и основанному на оценке доказательных клинических исследований, наилучшие результаты для коррекции слюнотечения были отмечены для препаратов БТА [1].

- **Рекомендована** терапия препаратом БТА 2** детям старше 2 лет с хронической сиалореей в виде инъекций в слюнные железы с целью уменьшения чрезмерного слюноотделения [154, 282 - 288, 289].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 4

Комментарий: *Дозы препарата БТА 2** для лечения хронической сиалореи определяются в зависимости от веса ребенка и представлены в Приложении А3.2. Для препарата БТА 2** существует консенсус по его применению у детей с церебральным параличом для*

*лечения спастичности и сиалореи [154]. В этом консенсусе подробно представлены и обоснованы: практические рекомендации по разведению и расчету доз БТА для одновременного лечения спастичности и сиалореи при ДЦП; использование именно препарата БТА 2** при необходимости одновременного лечения спастичности и сиалореи у детей. Это позволяет сократить интервалы между повторными инъекционными циклами, а также демонстрирует хороший профиль эффективности и безопасности БТА 2** с позиции долгосрочного применения.*

Расчет общей дозы препарата БТА 2** для лечения сиалореи.

*После восстановления препарат БТА 2** вводят интрагландулярно подходящей стерильной иглой, например, 27–30G диаметром 0,30–0,40 мм длиной 12,5 мм. Рекомендовано использование раствора в концентрации 2,5 ЕД/0,1 мл.*

*Для определения вовлеченных слюнных желез рекомендовано ультразвуковое исследование. БТА 2** вводят в околоушные и подчелюстные железы с обеих сторон (четыре инъекции за одну процедуру). Точка введения должна быть расположена близко к центру железы.*

*Доза устанавливается в зависимости от массы тела и делится с соотношением 3:2 между околоушными и подчелюстными железами в соответствии с таблицей ниже. Детям с массой тела менее 12 кг БТА 2** не применяется.*

*Дозы препарата БТА 2** для лечения хронической сиалореи определяются в зависимости от веса ребенка и представлены в приложении А3.2.*

Интервалы между инъекциями, как правило, не должны быть менее 16 недель и должны определяться на основе индивидуальной потребности пациента.

3.1.6 Фармакотерапия речевых и познавательных нарушений у детей с ДЦП.

Речевые и познавательные расстройства у детей с церебральным параличом широко распространены, их частота составляет 36–90% в данной когорте пациентов. Терапия речевых и познавательных расстройств в программе комплексной реабилитации детей с ДЦП является важным фактором социальной адаптации. Возможна комбинация немедикаментозных методов реабилитации и курсового применения ноотропных препаратов [238].

Ноотропные препараты имеют различные механизмы действия, которые желательно варьировать, выбирая наиболее актуальные терапевтические мишени. В ряде случаев может быть оправдана комбинация ноотропов с различным механизмом действия

- **Рекомендовано** детям с ДЦП селективное применение #пирацетам** с целью терапии речевых и когнитивных расстройств [302, 303].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Основной мишенью пирацетама являются речевые и когнитивные расстройства и наиболее эффективной при лечении церебрального паралича признана дозировка 120 мг/кг/день, о чём свидетельствуют улучшенные результаты теста IQ в ряде исследований [302, 303].*

- **Рекомендовано** селективное назначение детям с ДЦП внутримышечного введения полипептидов коры головного мозга скота** в дозе 10 мг/кг ежедневно в течение 10 дней в сочетании с реабилитационными процедурами с целью улучшения речевых и познавательных функций [303].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендован** селективно детям с ДЦП церебролизин** в дозе от 0,1—0,2 мл/кг в сутки (до 5 мл — в виде в/м инъекций, до 10 мл — в/в, более 10 мл — в/в капельно) курсом 10-20 дней с целью коррекции когнитивных расстройств, улучшения памяти, внимания, интеллекта и речи [305, 306].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *в ряде исследований #церебролизин** позиционируется как эффективное средство коррекции когнитивных нарушений при ДЦП, способствуя улучшению памяти, внимания, интеллекта и речи, умственной и физической работоспособности, положительно влияя на очаговую неврологическую симптоматику.*

*Лечение когнитивных нарушений у детей с ДЦП #церебролизином** проводится внутримышечно ежедневно в течение 10 дней, детям с массой тела менее 20 кг – в дозе 0,5 мг/кг массы тела, с массой более 20 кг – 10 мг в сутки), повторные курсы проводятся через 6 месяцев [306].*

- **Рекомендованы** для выборочного применения детям с ДЦП препараты гопантеновой кислоты с целью коррекции когнитивных расстройств, улучшения памяти, внимания, интеллекта и речи [240].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Продемонстрировано достоверное позитивное влияние препарата гопантеновой кислоты, применяемого в дозе 1000-1500 мг в сутки (в зависимости от возраста и массы тела) на память, активность внимания, утомляемость, зрительную память, способность к концентрации внимания и уровень тревожности у детей и подростков с ДЦП при пролонгированном приеме в течение 90 дней [240].*

- **Рекомендована** для селективного применения детям с ДЦП ацетиламиноянтарная кислота в дозе 10 мл per os 1 раз в сутки утром или по 5 мл х 2 раза в сутки утром и днем в течение 1 месяца с целью коррекции когнитивных расстройств, улучшения речевого развития и снижения выраженности дизартрий [309].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано** выборочное назначение детям с ДЦП метионил-глутамил-гистидил-фенилаланил-пролил-глицил-пролина** с целью коррекции когнитивных расстройств, сенсорно-перцептивной и психомоторной сферы [310].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Опубликованы данные об эффективности препарата (препарат назначался в виде 0,1 % раствора, интраназально по 1 капле однократно, ежедневно, в течение 25-30 дней, 3-5 курсами (К1, К2, К3, К4, К5) с интервалами не менее 3 месяцев) у детей с церебральным параличом в отношении нарушения мышления, сенсорно-перцептивной и психомоторной сфер [310].*

- **Рекомендовано** выборочное назначение детям ДЦП #цитиколина (внутримышечно в дозе 10 мг/кг через день №15 и перорально детям до 5 лет по 100 мг раствора х 3 раза в день, детям старше 5 лет по 100-200 мг раствора х 2-3 раза в день) с целью улучшения двигательных и когнитивных функций [310, 311].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *В ретроспективном наблюдательном исследовании пациенты со спастической формой церебрального паралича получали индивидуальное лечение, включавшее новую комбинацию методов, в том числе внутримышечное введение #пирацетама**, внутримышечное введение полипептидных ноотропных препаратов и применение #цитиколина. Лечение было направлено на улучшение двигательных и когнитивных функций и показало хороший эффект.*

- **Рекомендована** детям с ДЦП комплексная терапия препаратами метаболичекого действия (левокарнитин, янтарная кислота, витамины группы В, цитохром С, аскорбиновая кислота**) с целью коррекции астенического синдрома [242, 243, 244].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Перспективным направлением в реабилитации детей с ДЦП является лечение митохондриальных дисфункций, поскольку, несмотря на отсутствие количественных показателей митохондрий, у детей с ДЦП, по сравнению со здоровыми детьми выявлена низкая эффективность передачи энергии через мембраны митохондрий [242, 243, 244].*

3.1.7 Консервативное лечение респираторной патологии у пациентов с ДЦП

Исключительно важным для успешного лечения респираторной патологии у пациентов с ДЦП является его своевременность (безотлагательность), также лечение должно носить упреждающий характер.

Лечение респираторных проблем/осложнгений у пациентов с ДЦП проводится в тесном сотрудничестве медицинских работников, пациента и его законных представителей.

Общие подходы к лечению респираторной патологии у пациентов с ДЦП:

- *Раннее активное обследование и «низкий порог» для лечения любых признаков респираторных проблем/осложнений;*
- *Проведение профилактических мероприятий (см. соответствующий подраздел) в соответствии с текущим состоянием пациента;*
- *Определение тактики лечения, исходя из того, является ли респираторное заболевание внебольничной инфекцией, внутрибольничной инфекцией или причиной является аспирация;*
- *При инфекциях нижних дыхательных путей - назначение противомикробных препаратов системного действия в соответствии с рекомендациями по антимикробной терапии;*
- *Постоянный контроль сиалореи;*
- *Оценка достаточности нутритивного статуса для содействия выздоровлению от инфекции и оптимизация питания (см. соответствующий раздел);*
- *Обеспечение контроля гастроэзофагеальной рефлюксной болезни;*
- *Оптимизация физической активности, а при необходимости, по назначению врача, – проведение дренажа с помощью специальных приборов:*

- *Аппарат для помощи удаления выделений из дыхательных путей с принадлежностями.*
- *IPV (интрапульмональная перкуссионная вентиляция) аппаратом для интрапульмональной перкуссионной вентиляции легких.*
- *IPP (интрапульмональная перкуссия) приборами: инсуффлятор-аспиратор механический и инсуффлятор-аспиратор с принадлежностями.*
- *HFCWO (Высокочастотная осцилляция грудной клетки) - при помощи приборов: (система очищения дыхательных путей от секрета методом высокочастотной осцилляции грудной клетки или системы очистки дыхательных путей) и др. с целью улучшения эвакуации мокроты.*

Консервативное лечение респираторных проблем у пациентов с ДЦП

- Рекомендовано при возникновении инфекции нижних дыхательных путей пациентов с ДЦП применять противомикробные препараты системного действия в соответствии с рекомендациями по антибиотикотерапии с лечебной целью [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *пациентам с тяжелыми формами ДЦП могут потребоваться более длительные курсы противомикробной терапии. Назначение или коррекция может проводиться на основании Микробиологическое (культуральное) исследование мокроты на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы с определением чувствительности микроорганизмов к антимикробным химиотерапевтическим препаратам.*

- Рекомендовано селективное применение #тобрамицина** в форме раствора для ингаляций пациентам с тяжелыми формами ДЦП при рецидивирующих пневмониях, частых и длительных госпитализациях по поводу респираторных инфекций нижних дыхательных путей с целью уменьшения количества таких эпизодов [312].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 4

Комментарий: *Дозирование #тобрамицина** проводится в соответствии с официальной инструкцией к препарату [312].*

- **Рекомендовано** селективное применение муколитических препаратов или 3%/6%/7% гипертонический раствор натрия хлорида** с 0,01% и 0,1% натрием гиалуронатом (зарегистрирован как медицинское изделие - раствор для ингаляционной

терапии с органическими веществами) при респираторных проблемах/осложнениях у пациентов с ДЦП с целью улучшения отхождения мокроты [45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *в настоящее время убедительных доказательств эффективности данного вмешательства нет. Рекомендации экстраполированы с таковых для пациентов с бронхоэктазами.*

- **Рекомендовано** при респираторных проблемах/осложнениях у пациентов с ДЦП контролировать чрезмерное слюнотечение с целью снижения риска аспирации и предотвращения ухудшения состояния [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано** детям и молодым людям до 25 лет с ДЦП и респираторными проблемами/осложнениями или иными заболеваниями проведение повторной оценки дисфагии, поскольку риск аспирации может возрастать при плохом самочувствии ребенка, в том числе, консультация медицинского логопеда [44].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *Если у молодых людей с ДЦП есть респираторные проблемы/осложнения, и оценка глотания показывает, что показаны альтернативы пероральному приему пищи, это обсуждается с пациентом с ДЦП (при возможности), семьей, врачом-неврологом, врачом-педиатром, при возможности – врачом-диетологом/врачом-гастроэнтерологом, медицинским логопедом***.**

Следует предоставить рекомендации по управлению временем приема пищи матерям детей с ДЦП снижает частоту инфекций дыхательных путей (Обучение родителей маневрам кормления детей для предупреждения аспирации/регургитации).

Междисциплинарное ведение пациента с ДЦП, основанное на оценке с помощью видеофлюороскопии, снижает количество обострений и количество обращений в отделение неотложной помощи.

Загущение энтерального питания уменьшает кашель, хрипы и гастроэзофагеальный рефлюкс [44].

- **Рекомендовано** при респираторных проблемах/осложнениях у пациентов с ДЦП обеспечить контроль гастроэзофагеальной рефлюксной болезни с целью снижения риска аспирации и предотвращения ухудшения состояния [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5.

Комментарии: *см. соответствующие клинические рекомендации.*

- **Рекомендовано** при респираторных проблемах/осложнениях у пациентов с ДЦП определять достаточность нутритивного статуса для содействия выздоровлению от инфекции с целью принятия мер по устранению недостаточности питания и повышения сопротивляемости инфекции [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5.

Комментарии: *см. соответствующий раздел по диетотерапии*

Терапия для очищения дыхательных путей

Количество опубликованных исследований, посвященных очищению дыхательных путей у пациентов с ДЦП крайне мало, соответственно, необходимо тщательно контролировать ответ на любое медицинское вмешательство по этому поводу.

- **Рекомендовано** проведение консультации специалиста, имеющего опыт лечения респираторных проблем/осложнений у пациентов с ДЦП (врач-пульмонолог и/или врач-анестезиолог-реаниматолог и/или врачей физической реабилитационной медицины/врачей по лечебной физкультуре/кинезиотерапевтов/специалистов по эрготерапии) с целью определения наиболее подходящего метода очистки дыхательных путей [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5.

- **Рекомендовано** при респираторных проблемах/осложнениях у пациентов с ДЦП назначать перемены привычного положения тела для оптимизации функции легких и обучать лиц, осуществляющих уход, как это делать [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5.

- При респираторных проблемах/осложнениях у пациентов с ДЦП **рекомендовано** оценить силу и эффективность кашля для отхождения мокроты (в т.ч., определить пиковую скорость кашля, если ребенок сможет выполнить это исследование) с целью определения необходимости/метода повышения эффективности кашля и профилактики респираторных осложнений [44, 45, 313].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5.

- **Рекомендовано** проводить мероприятия по улучшению эвакуации мокроты у пациентов с ДЦП и поражениями нижних дыхательных путей:

- показать лицам, осуществляющим уход, как правильно расположить пациента для повышения эффективности откашливания, необходимо обеспечить хорошую поддержку шеи и позвоночника.
- если кашель неэффективен, но при этом сохраняется адекватный контроль верхних дыхательных путей, необходимо обучить ухаживающего родственника/законного представителя ручным техникам ассистированного кашля.
-при неэффективности неинвазивных методов, улучшающих отхождение мокроты и/или если пациент не может безопасно глотать, следует обучить лиц, осуществляющих уход, проведению аспирации (Отсасывание слизи из верхних дыхательных путей).
- при наличии продуктивного кашля - проводить физиотерапию грудной клетки (дыхательные упражнения дренирующие, Лечебная физкультура, Массаж при хронических неспецифических заболеваниях легких и/или Общий массаж и гимнастика у детей раннего возраста и/или Массаж грудной клетки медицинский и/или Лечебная физкультура при заболеваниях бронхолегочной системы – при возможности выполнения этих манипуляций в связи с ограничением двигательной активности пациента), чтобы обеспечить пациенту с ДЦП возможность эффективного и безопасного отхождения мокроты.
- контролировать процедуры по очистке дыхательных путей (если проводятся) в соответствии с меняющимися индивидуальными потребностями в дыхании, тщательно отслеживать нежелательные явления и своевременно принимать меры по их устранению [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5.

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП и обструкцией верхних дыхательных путей проводить лечение в соответствии с выявленной причиной (например, гипертрофия аденоидов и/или миндалин, ятрогенная гипотония) [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5.

- **Рекомендовано** селективное применение детям с ДЦП при наличии обструктивного апноэ во сне неинвазивной искусственной вентиляции легких с целью устранения данного состояния [314, 315]

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 4.

Комментарии: *проводится по индивидуальным показаниям, в том числе пациентам с обструкцией верхних дыхательных путей на разных уровнях. При этом лица, ухаживающие за пациентом должны быть обучены методу неинвазивной искусственной*

вентиляции легких. Не всегда достигается хорошая приверженность к этому лечению, ряд пациентов резко негативно относятся к данному вмешательству.

3.1.8 Хирургическое лечение респираторной патологии у пациентов с ДЦП

- **Рекомендовано** селективное проведение хирургического лечения при респираторных проблемах/осложнениях у пациентов с ДЦП и гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью с целью снижения риска аспирации и предотвращения ухудшения состояния [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5.

Комментарии: *см. соответствующие клинические рекомендации.*

- **Рекомендовано** селективное применение хирургических методов лечения при обструкции верхних дыхательных путей у пациентов с ДЦП с целью повышения уровня кислорода в крови, а также улучшения сна и способности функционировать в дневное время [325, 326]

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 4.

Комментарий: *исследований со сравнением исходов у детей, перенесших операцию, с детьми без операции не проводилось.*

- **Рекомендуется** постановка постоянной трахеостомы только в крайних ситуациях, после того, как менее инвазивные методы вентиляции лёгких оказались неэффективными [327].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарии: *существуют немногочисленные исследования, которые указывают наиболее распространённые показания к наложению трахеостомы:*

- *длительная интубация или зависимость от аппарата для искусственной вентиляции лёгких с постоянным положительным давлением в дыхательных путях,*
- *обструкция дыхательных путей/гипотония;*
- *аспирация/рецидивирующие респираторные инфекции [328, 329, 330, 331].*

Следует принять во внимание, что деканюляция (удаление трахеотомической трубки) у пациентов с тяжелыми поражениями нервной системы удается очень редко, наличие трахеостомы предполагает развитие осложнений и требует трудоемкого и времязатратного ухода [327, 332, 333].

Следует стараться не допускать развитие тяжелых дыхательных проблем/осложнений у пациентов с ДЦП, проводя регулярную оценку факторов риска, их устранение и профилактические мероприятия [44, 45].

3.2 Нейрохирургическое лечение спастичности

Нейрохирургические вмешательства делятся на две большие группы:

1. *Деструктивные виды, которые включают в себя: SDR (Селективная дорзальная ризотомия); селективная невротомия; DREZ-операция (Dorsal Root Entry Zone разрушение зоны входа задних корешков); деструктивные операции на подкорковых структурах головного мозга [157, 169, 174-176, 177, 178,186, 187, 190, 191]*
2. *Нейромодуляционные: имплантация систем для электростимуляции структур головного и спинного мозга и баклофеновой помпы [160, 179-182, 188, 189].*

- **Рекомендовано** детям с ДЦП при неэффективности медикаментозной терапии проведение нейрохирургического вмешательства с целью лечения спастичности при следующих общих показаниях:

  1) Неэффективность или краткосрочная эффективность, предшествующей консервативной и реабилитационной терапии.

  2) Отсутствие, кратковременность или слабый эффект от консервативного введения лекарственных препаратов.

  3) Статус пациентов, затрудняющий реабилитационное лечение и/или уход.4) Угроза формирования фиксированных контрактур и деформаций опорно - двигательного аппарата вследствие патологического мышечного тонуса и патологических поз [164, 165, 166, 167, 168].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

- **Не рекомендовано** детям с ДЦП проведение нейрохирургического вмешательства при следующих противопоказаниях:

1) Тяжелые сопутствующие заболевания, инфекционный процесс.

2) Грубые деформации опорно-двигательного аппарата, делающие невозможным выполнение операции и дальнейшее успешное реабилитационное лечение.

3) Пациенты, у которых не будет отмечаться положительная динамика в функциональном отношении после проведенной операции.

4) Отсутствие мотивации пациента и его близких родственников

5) Высокий анестезиологический риск [164, 165, 166].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

- **Рекомендовано** детям старше 2 лет с ДЦП проведение **селективной дорзальной ризотомии (Selective dorsal rhizotomy):**

- при спастическом парезе нижних и верхних конечностей,

- при отсутствии, кратковременности или слабом эффекте от консервативного введения лекарственных препаратов,

- при незначительных ортопедических деформациях с целью лечения спастичности,

а также в качестве паллиативной операции для облегчения ухода за ребенком [169].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *Селективная дорзальная ризотомия — это нейрохирургическое вмешательство, основанное на оперативном прерывании афферентного входа моносинаптического рефлекса растяжения. Обычно заключается в обнажении дорсальных корешков L2–S1 и разделении их на отдельные корешки после ламинотомии L2–L5 и вскрытия твердой мозговой оболочки. Пересечение корешков выполняется после электростимуляции в соответствии с ощущаемым сокращением мышц и реакцией ЭМГ [169].*

SDR не в состоянии ликвидировать спастичность полностью. Операция не гарантирует то, что в будущем у ребенка не возникнет необходимость в проведении ортопедических хирургических вмешательств.

Возможные послеоперационные осложнения *[170, 171] наблюдаются примерно у 15% пациентов и преимущественно являются преходящими:*

1. Дерматомы с потерей чувствительности в нижних конечностях и повышенная чувствительность стоп.

2. Может измениться функционирование кишечника и мочевого пузыря, причем у детей с нормальной деятельностью мочевого пузыря может возникнуть необходимость в периодической катетеризации для его опорожнения (2%).

3. В <1% существует риск занесения операционной инфекции.

4. Риск возникновения ликворной подушки и ликвореи.

5. Прогрессирование вторичных скелетных деформаций (например, сколиоз, вывих бедра)

- Рекомендовано пациентам после селективной дорсальной ризотомии селективное применение терапии БТА (см. соответствующий раздел) и/или ортопедические

вмешательства с целью контроля спастичности и коррекции вторичных ортопедических деформаций [192].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 4

Комментарии: *наиболее частыми мышцами-мишенями для ботулинотерапии в нижние конечности после СДР обычно являются: икроножная, тонкая, полусухожильная и полуперепончатая, реже — камбаловидная мышца и аддукторы бедра; в верхние конечности: круглый пронатор и двуглавая и/или плечевая мышцы*

Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) – по показаниям

- **Рекомендовано** детям с ДЦП при неэффективности медикаментозной терапии проведение **селективной невротомии/** Невротомия с применением микрохирургической техники с целью восстановления баланса тонуса между агонистами и антагонистами мышечной группы для снижения ее спастики [174, 175, 176].

Показания к операции:

1. Фокальные спастические синдромы в случаях резистентности к ботулинотерапии.
2. Фокальные формы вторичной мышечной дистонии в случаях резистентности к ботулинотерапии.
3. Невротомии на нижних конечностях обычно выполняются при эквинусной деформации стопы (невротомия большеберцового нерва).
4. При изолированном перекресте нижних конечностей (невротомия запирательного нерва).
5. Невротомии на верхних конечностях выполняются при миогенных контрактурах локтевого сустава (невротомия мышечно-кожного нерва).
6. При сгибательных контрактурах лучезапястного сустава (невротомия срединного и локтевого нервов).

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *Снижение спастичности заключается в пересечении афферентных и эфферентных волокон на уровне в непосредственной близости к иннервируемой мышце [173]. Селективная невротомия — это метод, основанный на выделении необходимого нерва (в зависимости от топического расположения), разделение его на чувствительную и двигательные ветви, которые верифицируются с помощью интраоперационного нейромониторирования. После чего двигательную часть нерва разделяют на волокна (3-4 фасцикулы). Под контролем интраоперационной электростимуляции пересекается до 75% фасцикул. Отрезанные фасцикулы отделяются и пересекаются в непосредственной близости к патологически иннервируемой мышце на протяжении не менее 5 мм и должны быть хорошо прокоагулированы биполярным коагулятором, для профилактики*

реиннервации. После пересечения мышечных фасцикул проводится повторная электростимуляция нервного ствола. Если при стимуляции сохраняются патологические высокоамплитудные мышечные ответы, производится дополнительное пересечение мышечных ветвей [173, 174, 175].

Возможные послеоперационные осложнения:

1. В <1% существует риск занесения операционной инфекции.

2. Риск реиннервации нерва.

- **Рекомендовано детям с ДЦП проведение микрохирургической DREZ-томии или деструкции места вхождения дорзальных корешков в спинной мозг с целью снижения спастичности мышц в случае неэффективности других нейрохирургических методик** [177, 178].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *Техника оперативного вмешательства была названа микрохирургическая DREZ-томия, так как используется микрохирургическая техника с использованием микрохирургического биполярного коагуляционного пинцета для деструкции проводящих путей. Метод направлен на селективное разрушение мелких миелиновых волокон (ноцицептивные волокна), а также широкие миелиновые миотатические волокна расположенные латерально и центрально (первичные сенсорные афферентные волокна). DREZ-томия является наиболее эффективной методикой, влияющей на спастический синдром [177]. Однако вследствие большого количества потенциальных осложнений DREZ-операция может проводиться только в случае неэффективности других нейрохирургических методик [178].*

- **Рекомендовано детям с ДЦП проведение интратекальной терапии баклофеном** (ITB)** с целью снижения спастичности мышц при условии эффективности баклофенового скрининг-теста и возможности имплантации корпуса насоса инфузионного интратекального имплантируемого, программируемого*** [179, 180, 181, 182].

Показания к интратекальной терапии баклофеном**:

1. спастические пара- и тетрапарезы,
2. дискинетическая (смешанная) форма ДЦП.

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *Пролонгированная интратекальная терапия баклофеном** проводится с помощью специального программируемого устройства - насоса инфузионного интратекального имплантируемого, программируемого***. Перед установкой*

*баклофеновой помпы проводится баклофеновый скрининг-тест и оценка возможности имплантации корпуса насоса инфузионного интратекального имплантируемого, программируемого***. Интратекальная терапия баклофеном** противопоказана у больных с прогрессирующими деформациями позвоночного столба и фармакорезистентными формами эпилепсии.*

*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 насоса инфузионного интратекального имплантируемого, программируемого*** [183].*

***Баклофеновый скрининг-тест** должен проводиться в стационаре в нейрохирургическом отделении, в присутствии врача-невролога и реаниматолога. Используется для оценки чувствительности пациента к интратекальной терапии баклофеном**. Для скрининг-теста используются специальные ампулы по 1 мл, содержащие 50 мкг баклофена**. Проводится люмбальная пункция, вводится тестовая доза препарата в спинномозговую жидкость. Начальная доза для детей - 25 мкг (0,5 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 модифицированной шкале Эшворта (Приложение ГЗ.1). При отсутствии изменений тонуса пациент исключается из кандидатов для имплантации баклофеновой помпы*

Осложнения интратекальной терапии.

*Осложнения интратекальной терапии могут быть связаны как с нарушением подачи препарата в спинномозговую жидкость, так и с реакцией организма на имплант [184]. 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 баклофеновой помпы недопустимо. Заправка баклофеновой 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. Диагностика системы для интратекальной терапии и проводится исключительно обученным врачом.*

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 нейролептический синдром.

Синдром передозировки интратекального баклофена**.

Симптомы: *вялость, предобморочное состояние, головокружение, сонливость, дыхательная недостаточность, пароксизмы, прогрессирование гипотонии в ростральном направлении, потеря сознания, переходящая в кому [185].*

Причины:

*- повышение температуры тела - увеличение скорости инфузии баклофена**;*

- колебание атмосферного давления (полет на самолете, применение барокамеры);

- ошибки заправки;

- ошибки программирования;

- неисправность баклофеновой помпы.

- **Рекомендовано селективное проведение хронической электростимуляции глубоких структур мозга (Deep Brain Stimulation, DBS) (Электростимуляция)** с использованием Системы глубокой электростимуляции головного мозга*** детям с дискинетической формой ДЦП при отсутствии ответа на баклофеновый скрининг-тест или при других противопоказаниях для имплантации баклофеновой помпы с целью снижения спастики и дистонии [188, 189, 192, 280].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *Эффективность этой методики не превышает 50%. 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. При недостаточной эффективности нейростимуляции может быть принято решение о применении других хирургических методик, в том числе и деструктивных [192].*

- **Рекомендовано селективное проведение хронической электростимуляции спинного мозга (Spinal Cord Stimulation, SCS) (электростимуляция)** с использованием системы электростимуляции спинного мозга для обезболивания*** детям с нижним спастическим парапарезом с умеренным уровнем спастичности (не более 3 баллов), без признаков вторичной мышечной дистонии и гиперкинетического синдрома с целью снижения спастики [192, 193].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *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 [192, 193].*

Нейрохирургическое лечение не следует применять ко всем пациентам с неэффективным консервативным тонус-понижающим лечением. Решение о применении SCS должно основываться на тщательной оценке потенциальной пользы, рисков осложнений и функциональных целей пациента, с учетом возможности продолжения консервативных или альтернативных методов лечения.

3.3 Ортопедическое лечение

3.3.1 Консервативное ортопедическое лечение

Консервативное ортопедическое лечение направлено на профилактику формирования контрактур и деформаций, затрудняющих и/или делающих невозможным приобретение ребенком двигательных навыков.

- **Рекомендовано детям с ДЦП в возрасте 0-5 лет** применение технических средств реабилитации (вертикализаторы, ходунки, адаптированная мебель, параподиум, инвалидные кресла, средства для развития моторики рук, ортезные изделия: разные виды туторов, ортезов, шин, ортопедическая обувь) с целью приобретения двигательных навыков: держать голову, сидеть, стоять с поддержкой или самостоятельно (пассивная/активная вертикализация), ходить (самостоятельно/со вспомогательными средствами), развитие моторики рук [195, 196, 197].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Вертикализаторы — аппараты, удерживающие ребенка в вертикальной позе с нагрузкой на конечности.*

Ходунки используются у детей с нарушением равновесия и координации, напраленные на обучение хождению.

Также используется применение специальных сидений с целью удержания отведения в тазобедренных суставах на 20—30°.

Задача: предотвращение или минимизация ортопедических осложнений (контрактур, порочных установок конечностей.

Консервативное лечение и ортезирование - важный компонент комплексного лечения. Использование специальных ортезов у пациентов с ДЦП позволяет предотвращать деформации суставов и конечностей, удерживать сустав в функциональном положении, осуществлять стабилизацию туловища и конечностей, снижать уровень спастичности, защищать конечность в послеоперационном периоде.

Ортезы бывают двух видов: ортезы без шарниров (туторы и бандажи) и ортезы с шарнирами (аппараты). Туторы и бандажи неподвижно фиксируют сустав и сочленяемые сегменты в заданном положении. Аппараты позволяют активно растягивать мышцы и сухожилия во время движений благодаря собственному весу ребенка.

Наиболее часто у детей с ДЦП используются ортезы на голеностопный сустав (ОГС) для удержания стопы в функционально выгодном положении и предотвращения ее отвисания во время фазы переноса. ОГС используют не менее шести часов в сутки днем для энергоэффективной походки со стабильной опорой, уменьшением тонуса мышц при ходьбе, а также возможно использование ночью для профилактики формирования контрактур.

- **Рекомендовано детям с ДЦП в возрасте 5-18 лет** применение технических средств реабилитации (вертикализаторы, ходунки, адаптированная мебель, параподиум, инвалидные кресла, средства для развития моторики рук, ортезные изделия: разные виды туторов, ортезов, шин, ортопедическая обувь) с целью профилактики развития контрактур и костных деформаций [198, 199].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *консервативное лечение и ортезирование - важный компонент комплексного лечения. Оперативное вмешательство - ведущий метод лечения в случае развившихся деформаций и других ортопедических осложнений. При недостаточной эффективности вспомогательных технических средств, следует рассмотреть необходимость оперативного вмешательства (подвывихи и вывихи бедер - деротационно-варизирующая остеотомия бедра +/- остеотомия таза) для благоприятного развития тазобедренного сустава в дальнейшем в процессе естественного роста и ремоделирования.*

Ортезирование

- **Рекомендовано детям при спастических формах ДЦП для предотвращения формирования контрактур суставов применение ортезирования** [200].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2.

Комментарии: *Ортезирование — это часть мультидисциплинарной программы реабилитации пациентов с ДЦП и не может рассматриваться отдельно от других консервативных и хирургических методов. Основные цели использования ортезов: увеличение функции, предотвращение деформаций, сохранение сустава в функциональном положении, стабилизация туловища и конечности, избирательное облегчение контроля движений, снижение спастичности и защита конечности в послеоперационном периоде.*

В зависимости от технического устройства ортезы разделяют на аппараты - ортезы с шарнирами и ортезы без шарниров - туторы и бандажи.

- ***Туторы и бандажи (8-09 Прочие протезы, ортезы)*** *неподвижно удерживают заинтересованный сустав и сочленяемые им сегменты в заданном положении. Использование аппаратов позволяет в динамике благодаря весу ребѐнка активно растягивать мышцы и сухожилия.*
- ***Ортезы на голеностопный сустав (ОГС) (8-09-37 Аппарат на голеностопный сустав; 8-09-38 Аппарат на голеностопный и коленный суставы; 8-09-42 Аппарат на всю ногу; 8-09-43 Аппарат на нижние конечности и туловище (ортез;) 8-09-49 Тутор на голеностопный сустав)*** *являются наиболее часто назначаемыми ортезами для детей с ДЦП [200, 201]. Главная функция ОГС – удержание стопы в функционально выгодном положении, предотвращение еѐ отвисания во время фазы переноса. Это обеспечивает стабильную опору, облегчает вертикализацию, а также уменьшает тонус мышц при ходьбе в фазе опоры. ОГС могут использоваться и в ночное время для профилактики формирования контрактуры. ОГС обеспечивают более энергоэффективную походку, но не могут полностью предотвратить деформаций стопы. Для достижения заявленных целей необходимо использовать ОГС не менее 6-ти часов в течение суток [200, 201].*

Наиболее распространенные типы ОГС включают:

*- **Тутор на голеностопный сустав "классический"/бесшарнирный** (Solid ankle foot orthosis (AFO)) **(8-09-49 Тутор на голеностопный сустав)**– «неподвижный ортез на голеностопный сустав» с англ.) – показан для предупреждения формирования контрактур*

и обеспечения стабильности голеностопного сустава при вертикализации детей IV и V уровней по GMFCS, не способных к самостоятельному передвижению без коляски. Могут быть также использованы в послеоперационном периоде для защиты оперированной конечности от повторных деформаций.

*- **Тутор на голеностопный сустав функциональный** (Posterior leaf spring AFO-PLSO – «пружинящий задний ортез на голеностопный сустав» с англ.) **(8-09-49 Тутор на голеностопный сустав)** оптимален при истинном спастическом эквинусе у детей с GMFCS I и II.*

Его нельзя использовать у пациентов с крауч-синдромом или плоско-вальгусной деформацией стоп.

*- **Тутор на голеностопный сустав с реакцией опоры, т.н. передне-опорный тутор** (Ground reaction or floor reaction AFO - GRAFO или FRO – «ортез на голеностопный сустав с использованием реакции опоры» с англ.) **(8-09-49 Тутор на голеностопный сустав)** - рекомендован для пациентов со слабостью четырехглавой мышцы бедра и/или трехглавой мышцы голени (крауч-походкой). Если для разгибания коленей требуется много усилий, целесообразно использовать тутор на голеностопный сустав с реакцией опоры, если нет, то аппарат на голеностопный сустав с реакцией опоры.*

*- **Аппараты на голеностопный сустав** (Hinged AFO – «ортез на голеностопный сустав с шарниром») **(8-09-37 Аппарат на голеностопный сустав, 8-09-37-01 Аппарат на голеностопный сустав с двойным следом).** Это оптимальный ортез для большинства ходячих пациентов II-III уровней по GMFCS и некоторых пациентов IV уровня. Наличие шарнирного соединения позволяет сохранить достаточный объём движения в голеностопном суставе для плавной ходьбы, контролировать подошвенное сгибание и не полностью блокировать разгибание в фазу опоры при ходьбе, чем достигается более физиологическая походка и возможность ходить по неровным поверхностям и лестницам [200, 201].*

- ***Туторы на коленные суставы (8-09-51 Тутор на коленный сустав)** используются для комфортной фиксации в ранний послеоперационный период в покое и во время тренировки ходьбы. Они удерживают коленный сустав в положении полного разгибания оставляя голеностопный сустав свободным.*
- ***Ортезы на всю ногу** (knee AFO - KAFO – «ортез на коленный и голеностопный суставы) **(8-09-38 Аппарат на голеностопный и коленный суставы; 8-09-41 Аппарат на коленный и тазобедренный суставы; 8-09-42 Аппарат на всю ногу; 8-09-43 Аппарат на нижние конечности и туловище (ортез))** - это индивидуальные*

пластиковые изделия, захватывающие бедро, голень и стопу, иногда часть туловища (редко).

*- **KAFO с шарниром** (аппараты на всю ногу) (**8-09-42 Аппарат на всю ногу)** до сих пор используются для передвижения людьми с последствиями полиомиелита, травм конечностей, заболеваний костей, менингомиелоцеле, и др., где есть необходимость для фиксации или стабилизации коленного сустава. Для пациентов с ДЦП они используются реже, потому что нарушают рисунок походки, блокируя сгибание колена в фазу переноса, а также являются достаточно тяжёлой, неудобной для самостоятельного надевания ребёнком и громоздкой конструкцией, используемой при ДЦП, в большей степени, как вспомогательное средство вертикализации.*

Вместо аппаратов на всю ногу, для передвижения ходячим детям рекомендуется использование подходящей модели тутора или аппарата на голеностопный сустав.

*- **KAFO без шарнира** (туторы на всю ногу) фиксируют голеностопный, коленный и, при наличии показаний, **тазобедренный суставы (8-09-42 Аппарат на всю ногу; 8-09-54 Тутор на всю ногу).** Показанием к назначению является состояние после многоуровневого оперативного вмешательства (в качестве ночных ортезов), профилактика мышечных ретракций и дислокации головки бедра у детей III-V GMFCS при использовании совместно с отводящей - ротационной системой, а также как средство, облегчающее вертикализацию у не ходячих детей.*

По показаниям они могут быть соединены между собой и с тазовой частью в положении, необходимом для достижения максимального терапевтического эффекта.

- ***Аппарат на нижние конечности и туловище - "тройник"*** *(hip-knee AFO - HKAFO – «ортез на тазобедренные, коленные и голеностопные суставы).* ***(8-09-43 Аппарат на нижние конечности и туловище (ортез)).***

Ортез, состоящий из двух KAFO, соединённых шарнирами с ортезом на туловище. Широкое применение находит для вертикализации и передвижения пациентов с менингомиелорадикулоцеле. Дети GMFCS I-II в нѐм не нуждаются, с GMFCS III ходить в нём не могут, а у детей GMFCS IV и V может использоваться только в качестве устройства, которое при наличии средств дополнительной опоры или обязательной посторонней помощи может выполнять роль вертикализирующего устройства. Учитывая тяжесть конструкции, сложность одевания на ребёнка, почти полную обездвиженность в нѐм, а также быстрое вырастание из ортеза, реабилитационная ценность HKAFO для детей с ДЦП очень мала.

- ***Отводящие ортезы на тазобедренные суставы (8-09-40 Аппарат на тазобедренный сустав; 8-09-52 Тутор на тазобедренный сустав)***

Отводящие ортезы на тазобедренные сустав разработаны для лечения детей с дислокацией головки бедра, путём удержания нижних конечностей в положении отведения при помощи шарниров, не ограничивающих активных движений за исключением приведения в тазобедренном суставе, сохраняя терапевтический объм движений. В Российской Федерации сертифицирован Ортез S.W.A.S.H, как аппарат на нижние конечности и туловище. Отличительной особенностью является возможность ползанья, вертикализации и ходьбы с сохранением свободной функции всех суставов нижних конечностей. Данный ортез полезен за счет создания широкой базы при сидении, устранения приведения и улучшения контроля за туловищем. Основной контингент - дети III –IV GMFCS.

Индивидуальные пластиковые корсеты (8-09-23 Корсет полужесткой фиксации; 8-09-23-01 Корсет полужесткой фиксации на крестцово-поясничный отдел позвоночника; 8-09-23-02 Корсет полужесткой фиксации на поясничный отдел позвоночника; 8-09-23-03 Корсет полужесткой фиксации на поясничный и нижне-грудной отдел позвоночника; 8-09-23-04 Корсет полужесткой фиксации на нижне-грудной отдел позвоночника; 8-09-23-05 Корсет полужесткой фиксации на поясничный, нижне-грудной и грудной отдел позвоночника; 8-09-23-06 Корсет полужесткой фиксации на грудной отдел позвоночника; 8-09-23-07 Корсет полужесткой фиксации на поясничный, нижне-грудной, грудной и верхне-грудной отдел позвоночника; 8-09-23-08 Корсет полужесткой фиксации на верхне-грудной отдел позвоночника; 8-09-24 Корсет жесткой фиксации; 8-09-24-01 Корсет жесткой фиксации на крестцово-поясничный отдел позвоночника; 8-09-24-02 Корсет жесткой фиксации на поясничный отдел позвоночника; 8-09-24-03 Корсет жесткой фиксации на поясничный и грудной отдел позвоночника; 8-09-24-04 Корсет жесткой фиксации на крестцовый, поясничный и грудной отдел позвоночника; 8-09-25 Корсет функционально-корригирующий).

Существуют различные виды корсетов, используемых для коррекции деформаций позвоночника. Ни один из них не в состоянии предотвратить появление или развитие сколиоза у детей с ДЦП. В отличие от идиопатического сколиоза, сколиоз при наличии спастичности продолжает развиваться даже после наступления скелетной зрелости, в связи с чем ряду детей с GMFCS IV и V со сколиозом потребуется оперативная коррекция позвоночника с последующей правильной организацией постурального менеджмента. Основная задача корсета до операции – создание оптимального баланса при сидении и, тем самым, сохранение тазобедренных суставов и(или) мобильности позвоночника [200, 201].

*Возможно применение ортезов на верхнюю конечность (**8-09-27 Аппарат на кисть; 8-09-28 Аппарат на кисть и лучезапястный сустав; 8-09-29 Аппарат на лучезапястный сустав; 8-09-30 Аппарат на локтевой сустав; 8-09-31 Аппарат на кисть, лучезапястный и локтевой суставы; 8-09-32 Аппарат на лучезапястный и локтевой суставы; 8-09-33 Аппарат на локтевой и плечевой суставы; 8-09-34 Аппарат на лучезапястный, локтевой и плечевой суставы)**, которые используются с целью фиксации суставов руки в функционально выгодном или лечебном положении в покое, во время игр, лечебной физкультуры, после операции, ботулинотерапии. Однако нет убедительных данных о том, что они в долгосрочной перспективе улучшают функцию руки [200, 201].*

Медицинские изделия указаны в соответствии с приказом Минтруда России от 10.12.2024 № 687н 2 «Об утверждении перечня медицинских и социальных показаний, медицинских противопоказаний для обеспечения инвалидов техническими средствами реабилитации, технических решений, в том числе специальных, конструктивных особенностей и параметров технических средств реабилитации, используемых в целях устранения или возможно более полной компенсации стойких ограничений жизнедеятельности инвалидов».

3.3.2 Хирургическое ортопедическое лечение

- **Рекомендовано** детям с ДЦП хирургическое ортопедическое вмешательство с целью коррекции контрактур и костных деформаций при следующих показаниях:

- ретракция мышц или групп мышц с формированием стойких контрактур суставов, подвывихов и вывихов, деформаций сегмен¬тов конечностей, когда консервативное лечение неэффективно;
- мышечный дисбаланс между мышечными группами-антагонистами;
- деформации костей и суставов;
- выраженные деформации позвоночника, нарушающие позицию сидя, негативно влияющие на функцию внутренних органов, уход за детьми

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Виды операций:*

- *тенотомии (пересечение и/или удлинение сухожильной части мышцы),*
- *апоневротомии (рассечение соединительно-тканной оболочки над сократимой частью мышцы),*
- *различные варианты пересадок сухожилий (перемещений мест прикрепления) на стопе, кисти, области коленного сустава для восстановления правильного положения*

сегмента и улучшения функционирования конечности. Обычно у детей, способных к передвижению (самостоятельно/с использованием вспомогательных средств),

- *остеотомии и артродезы с погружным остеосинтезом (фиксация костей с помощью спиц, пластин, стержней, **винтов**). Применяют при тяжелых ортопедических деформациях (подвывихи и вывихи, угловые и торсионные деформации костей **и суставов**).*

Многоуровневые одномоментные вмешательства у детей с ДЦП- во время одной операции предпочтительно устранить все ортопедические деформации всех суставов конечности на разных уровнях (суставы обеих конечностей, либо одной конечности, с перерывом в 2-6 недель до операции на другой конечности).

- **Рекомендовано** проведение реконструктивной операции на тазобедренном суставе у детей с ДЦП со спастической нестабильностью тазобедренных суставов, подвывихами и вывихами бедра с целью коррекции деформаций тазобедренного сустава[278].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Спастическая нестабильность больше свойственна GMFCS I-II, а подвывих и вывих бедра - GMFCS III, IV и V. Возникновение данных патологических изменений тазобедренных суставов связано с высоким тонусом и ретракцией мышц области тазобедренного сустава и отсутствием адекватной осевой нагрузки. Профилактика связана с проведением лечебной гимнастики, укладок с отведением и разгибанием в тазобедренных суставах, установка отводящих шин, опор для сидения с разведением в тазобедренных суставах, вертикализация с отведением в тазобедренных суставах, хирургическое удлинение приводящих мышц и подвздошно-поясничной мышцы.*

С целью решения вопроса о необходимости проведения реконструктивных оперативных вмешательств на тазобедренных суставах у детей с ДЦП разработаны количественные рентгенологические критерии с определением степени латерального смещения - индекс миграции Реймерса (ИМ) по формуле: ИМ = A/B x 100% (Рисунок 1)

- *ИМ < 33%, показано консервативное лечение.*
- *ИМ 33—40%, решение о превентивном хирургическом лечении основано на результатах клинического осмотра в динамике.*
- *ИМ > 40%, показано хирургическое вмешательство для предотвращения дислокации бедра.*

Общепринятым показанием для хирургического лечения является индекс миграции более 40% или его увеличение за год на 7-10% и более [278].

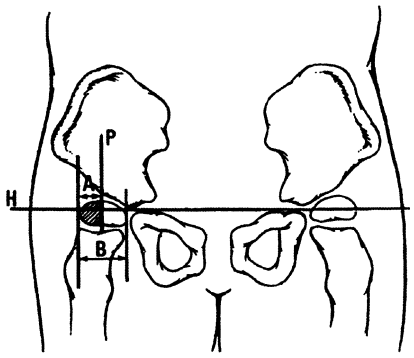


Рисунок 1. Индекс миграции головки бедренной кости: Р — линия Перкинса, Н — линия Хильгенрейнера

3.4 Диетотерапия детей с церебральным параличом

Одной из важных составляющих комплексного подхода к ведению детей с детским церебральным параличом является организация питания. У детей с ДЦП энергетическая ценность и химический состав рациона имеют связь с классом моторной активности.

- **Рекомендовано** детям с ДЦП, способным к самостоятельному передвижению (I, II, III класс GMFCS) обеспечить рацион питания, который соответствует нормам физиологических потребностей в пищевых веществах и энергии для детей без поражения нервной системы с учетом возраста и пола с целью обеспечения полноценного питания [202].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано** детям с ДЦП с тяжелыми формами нарушений моторной активности (GMFCS IV, V, VTF) с целью обеспечения полноценного питания рассчитать следующие оптимальные показатели энергетической ценности и химического состава рациона питания:

У пациентов, относящихся к IV классу GMFCS [203, 204]:

- для детей 3-6 лет 11 мес.: энергетическая ценность 1400 - 1600 ккал/сут., содержание белков 42-48 г/сут, содержание жиров 46,7-53,3 г/сут., содержание углеводов 203-232 г/сут.;
- для детей 7-10 лет 11 мес.: энергетическая ценность 1600-1800 ккал/сут., содержание белков 48 - 54 г/сут, содержание жиров 46,7-60 г/сут., содержание углеводов 232-261 г/сут.

- для детей 11-17 лет 11 мес: энергетическая ценность 2000-2100 ккал/сут., содержание белков 55 - 63 г/сут, содержание жиров 63-70 г/сут., содержание углеводов 261-305 г/сут.

Классы V/VTF по GMFCS:

- для детей 3-6 лет 11 мес.: энергетическая ценность 1400 - 1600 ккал/сут., содержание белков 42-48 г/сут., содержание жиров 46,7-53,3 г/сут., содержание углеводов 203-232 г/сут.;
- для детей 7-17 лет 11 мес.: энергетическая ценность 1675 - 1800 ккал/сут, содержание белков 51 -54 г/сут, содержание жиров 58-60 г/сут., содержание углеводов 256-261 г/сут.

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *При наличии дефицита массы тела (МТ) легкой степени (z-score ИМТ/возраст <(-1,99) – (-1) без гастроинтестинальных симптомов следует проведить коррекцию рациона за счет использования натуральных продуктов, оптимизации режима питания и/или размера разовой порции. Энергетическая ценность и количество основных макронутриентов должны соответствовать рекомендуемым нормам потребления (РНП)/ индивидуальным нормам потребления (ИНП). В данном случае в качестве источника пищевых веществ и энергии показано дополнительное введение в рацион продуктов с высокой энергетической плотностью (крупы, мясо, растительные масла и др.).*

- **Рекомендовано** детям с ДЦП при невозможности проведения коррекции натуральными продуктами (наличие выраженных вкусовых предпочтений, избирательный аппетит и др.) или недостаточной ее эффективности включение в рацион **полимерной энтеральной смеси на основе цельного белка** с целью нутритивной поддержки в объеме 10-20% от суточной калорийности в дополнительные приемы пищи, 1-2 раза в сутки (полдник и/или на ночь) [203, 204].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано** детям с ДЦП при дефиците МТ средней степени (z-score ИМТ/возраст <(-2,99) - (-2,0) и отсутствии гастроинтестинальных симптомов проводить коррекцию энергетической ценности и макронутриентного состава рациона до РНП/ИНП с помощью натуральных продуктов и включения в рацион полимерной энтеральной смеси на основе цельного белка с целью нутритивной поддержки в объеме 400 мл/сут в дополнительные приемы пищи (2-ой завтрак, полдник или на ночь) [203, 204].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *При отсутствии эффективности или регистрации явлений непереносимости полимерного продукта для коррекции нарушений пищевого статуса выполняется замена полимерной смеси на полуэлементную смесь на основе гидролизата белка.*

- **Рекомендовано** детям с ДЦП в случае тяжелого дефицита МТ (z-score ИМТ/возраст ≤ -3) при отсутствии гастроинтестинальных симптомов проведение коррекции рациона за счет натуральных продуктов и назначение нутритивной поддержки полуэлементной энтеральной смеси на основе гидролиза белка в изокалорийном разведении (1 мл=1 ккал) в суточном объеме 400-600 мл/сут в дополнительных приема пищи (2-ой завтрак, полдник и/или на ночь) [204, 205].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *при отсутствии эффективности в течение 1 месяца или появлении симптомов непереносимости (рвота, тошнота, нарушение стула, боли в животе) с целью оптимизации рациона и коррекции нутритивных нарушений требуется перевод на элементную энтеральную смесь на основе аминокислот в изокалорийном разведении.*

- **Рекомендовано** детям с ДЦП при наличии дефицита массы тела различной степени в сочетании с гастроинтестинальными симптомами проводить коррекцию рациона питания при назначении диетотерапии с использованием натуральных продуктов и включением полуэлементной энтеральной смеси на основе гидролиза молочного белка в изокалорийном разведении [205, 206, 207, 208]. *Приложение А4*

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий:

Отсутствие эффективности нутритивной поддержки при использовании полуэлементного продукта и сохранение гастроинтестинальных симптомов является маркером пищевой непереносимости/пищевой аллергии и требует перевода на элементную энтеральную смесь на основе аминокислот в изокалорийном разведении [203, 209, 210].

При наличии у пациента с ДЦП сопутствующих заболеваний, например, аллергии к белку коровьего молока или ожирения – питание назначается согласно соответствующим рекомендациям.

Критериями эффективности проводимой диетотерапии являются: нормализация массы тела; прибавка роста; купирование гастроинтестинальных симптомов.

Дисфагия *— это изолированная или последовательная дисфункция оральной, фарингеальной и эзофагеальной фаз глотания. При ДЦП возможны нарушения глотания в каждой из фаз, однако чаще дисфагия носит смешанный, а именно орофарингеальный характер.*

Симптомы, позволяющие заподозрить дисфагию:

• кашель или покашливание до, во время или после глотания;

• изменение голоса во время или после глотания (например, «влажный», «булькающий» голос, хрипота, временная потеря голоса);

• затрудненное дыхание, прерывистое дыхание после глотания;

• затруднения при жевании;

• слюнотечение или неспособность сглатывать слюну;

• выпадение пищи изо рта во время еды вследствие неполного смыкания губ или неправильных движений языка во время глотания, когда язык давит вперед вместо движений вверх и назад;

• срыгивания;

• «смазанная» речь;

• аспирационный бронхит, частые аспирационные пневмонии;

• «немые» аспирации при медленном стекании пищи в дыхательные пути.

Диагноз орофарингеальной дисфагии устанавливается на основании типичных жалоб и клинической картины. Наличие орофарингеальной дисфункции и/или дисфагии у детей с ДЦП требует особого внимания при организации питания у пациентов данной группы, так как несет угрозу безопасности кормления [212, 213, 214, 215]

- **Рекомендовано** детям с ДЦП с дисфагией проводить оценку навыков приема пищи в соответствии с классификацией Eating And Drinking Ability Classification System (EDACS) с целью коррекции дисфагии безопасного приема пищи через рот, особенно в следующих случаях:

- при отказе от приема пищи через рот;

- когда процесс приема пищи является утомительным для ребенка и воспринимается им как «работа»;

- когда оральная моторная дисфагия является результатом несформированного навыка полноценного приема пищи через рот.

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Коррекция легкой и умеренной орофарингеальной дисфагии (необходимые и — иногда — достаточные меры):*

- изменение длительности приема пищи и объема болюса индивидуально для каждого ребенка с учетом его возможностей;

- позиционный менеджмент — обеспечение правильного и безопасного положения тела и головы ребенка во время приема пищи;

- загущение пищи.

- **Рекомендовано** детям с ДЦП с дисфагией легкой и средней степени тяжести использовать при пероральном питании загустители (антирефлюксные смеси) с целью снижения риска аспирации [216, 217].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *Жидкая пища и напитки считаются менее безопасными из-за большего риска аспирации по сравнению с продуктами более плотной консистенции. В педиатрической практике применяются (антирефлюксная смесь) загустители на основе лакрицы и ксантановой камеди, они имеют преимущество перед другими доступными загустителями (антирефлюксными смесями), так как при взаимодействии со слюной и пищей не меняют своих характеристик.*

- **Рекомендована** детям с ДЦП с грубыми оромоторными нарушениями и с явлениями дисфагии любой степени в сочетании с отсутствием динамики массо-ростовых показателей, их стагнацией или отрицательной динамикой массы тела организация зондового питания (посредством зонда назогастрального питания/зонда назоэнтерального) установка назогастрального зонда с целью улучшения нутритивного статуса [206].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *продолжительность кормления через зонд назогастрального питания/зонд назоэнтеральный не должна превышать 4-6 недель из-за высокого риска развития осложнений* [204, 218].

Подробнее см. в клинических рекомендациях «Недостаточность питания (белково-энергетическая недостаточность)».

- **Рекомендована** детям с ДЦП, требующим более длительного зондового питания и/или при невозможности к возвращению питания per os, установка гастростомы (Гастростомия/Гастростомия с использованием видеоэндоскопических технологий/ Лапароскопическая гастростомия) или еюностомы (Еюностомия) с целью улучшения нутритивного статуса [204, 218, 265].

Показаниями к установке гастростомы являются:

- Недостаточное потребление нутриентов «через рот», отказ от еды;
- Невозможность покрыть 60-80% суточной энергетической потребности в течение 10 дней и более;
- Общее время принятия пищи более 4-6 часов в сутки, длительность одно кормления более 30 минут;
- Отсутствие прибавки или недостаточная прибавка массы тела и/или роста на фоне достаточной калорийности рациона, с учетом возраста, пола, показателей антропометрии и адекватной нутритивной поддержке:
  - более 1 месяца у детей до 2-х лет;
  - в течение 3 месяцев для детей старше 2-х лет;
- Отрицательная динамика массы тела на 2 и более Z-Score на фоне достаточной калорийности рациона, с учетом возраста, пола, показателей антропометрии и адекватной нутритивной поддержке.

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано** детям с ДЦП, получающим питание через гастростому, использовать энтеральную смесь в качестве основного источника питания с целью улучшения нутритивного статуса, т.к. данный способ организации питания является наиболее оптимальным по сравнению с общим протертым столом и способствует полноценному обеспечению макронутриентами и энергией [219].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *подбор продукта энтерального питания необходимо осуществлять на основе анализа показателей пищевого статуса пациента, возраста, наличия сопутствующей патологии и выраженности гастроинтестинальных симптомов.*

- **Рекомендовано** детям с ДЦП с тяжелой дисфагией, находящимся на зондовом питании или на питании через гастростому, использование методики восстановления процессов жевания и глотания (методика пищевой пероральной стимуляции), с целью уменьшения оральной гиперчувствительности, облегчения контроля секреции, формирования механизма глотания, развития оральной моторики для образования звуков (артикуляционный массаж по методу Кастильо Моралеса (Массаж при заболеваниях центральной нервной системы)) [195].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: *успешное использование методики может помочь со временем вернуться к естественному пути приема пищи и напитков, расширить рацион и снизить риск аспирации.*

Реабилитационные мероприятия являются неотъемлемой частью лечения детей с ДЦП. Общее состояние пациента и особенности нутритивного статуса на момент начала курса реабилитации оказывает непосредственное влияние на эффективность лечения. Наличие дефицита массы тела или недостаточная обеспеченность основными пищевыми веществами и энергией ребенка с пограничными значениями массо-ростовых показателей приведут к ухудшению состояния и низкому эффекту проводимого лечения.
Современные подходы к реабилитации и восстановительному лечению включают в себя методики, оказывающие непосредственное влияние на потребности в пищевых веществах и энергии. В реабилитационный период оптимальным является увеличение энергетической ценности основного рациона на 200-600 ккал/сут. за счет введения специализированных продуктов питания с учетом интенсивности реабилитационных мероприятий вне зависимости от возраста и степени моторных нарушений. Динамическое наблюдение за показателями пищевого статуса, техникой кормления и безопасностью приема пищи отражает эффективность используемого типа и способа питания.

3.5 Паллиативная медицинская помощь

Паллиативная помощь – подход, целью которого является улучшение качества жизни пациентов и членов их семей, оказавшихся перед лицом угрожающего жизни заболевания. Эта цель достигается путем предупреждения и облегчения страданий благодаря раннему выявлению, тщательной оценке и купированию боли и других тягостных физических симптомов, а также оказанию психосоциальной и духовной поддержки [334, 335, 336]. Главная задача паллиативной помощи – достижение, поддержка, сохранение и повышение, насколько это возможно, качества жизни пациента. Однако определить, что такое «качество жизни», может только сам пациент, нуждающийся в паллиативной помощи [337].

- **Рекомендуется** оказание доступной паллиативной медицинской помощи детям с клинико-функциональными проявлениями детского церебрального паралича, угрожающими жизни или ограничивающими ее продолжительность, комплексно осуществляемой сотрудниками медицинских организаций и их подразделений,

оказывающих паллиативную специализированную медицинскую помощь детям, в регулярном взаимодействии с семьей для обеспечения потребностей пациента и его законных представителей на различных этапах заболевания [335, 336, 338, 339, 340, 341];

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

- **Рекомендуется** всем детям с детским церебральным параличом, нуждающимся в оказании паллиативной медицинской помощи, проводить патронаж выездной патронажной бригадой отделения выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям с целью оказания паллиативной специализированной медицинской помощи амбулаторно в плановой форме [339, 341, 342].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Реабилитация — это совокупность мероприятий, направленных на функциональное восстановление и возвращение к нормальной жизнедеятельности лиц с нарушением функций, возникших в результате тяжелых заболеваний, операций, травм и других причин.

4.1 Реабилитация у детей с ДЦП

Реабилитация у детей с ДЦП направлена на восстановление утраченных функций, стимуляцию становления двигательных возрастных навыков, удовлетворение потребностей ребенка в активном освоении окружающего пространства, а также развитие всех органов и систем.

Основные принципы реабилитации:

- *Раннее начало;*
- *Непрерывность;*
- *Соблюдение этапов реабилитации;*
- *Комплексность (сочетание различных методов реабилитации);*
- *Активное участие в реабилитации пациента и членов семьи*

За последние два десятилетия методы реабилитации детей и подростков с церебральным параличом претерпели существенные изменения, согласуясь с Международной классификацией функционирования, инвалидности и здоровья (МКФ) ВОЗ.

Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ) принадлежит к "семье" международных классификаций, разработанных Всемирной Организацией Здравоохранения (ВОЗ), которые применимы к различным аспектам здоровья. Благодаря МКФ стало возможным специалистами во всем мире использовать единый стандартизованный язык в различных отраслях науки, связанных со здоровьем [108, 109]. В практической работе с определенной нозологией используют не полную версию МКФ, а ее базовые наборы МКФ (БН МКФ). В настоящее время разработано более 40 БН МКФ, из которых лишь два применимы у детей: БН МКФ для детей/подростков с церебральным параличом и БН МКФ для людей с расстройством аутистического спектра [109, 110]. БН МКФ для детей/подростков с церебральным параличом в возрасте от 0 до 18 лет — это оптимальный набор значимых доменов МКФ, используемых для формирования программы реабилитации пациентов. Он содержит краткий список категорий МКФ, которые считаются релевантными для описания данной группы больных, и бывает комплексным, кратким и по возрастам [111, 112]. Комплексный используют для научных исследований, краткий – для статических, а по возрастам – для практической работы [109]. Фактическое состояние пациента описывается путем составления категориального профиля с использованием категорий МКФ в структуре БН МКФ (приложение Г1).

Внедрение МКФ спровоцировало переориентацию в реабилитационных подходах: вместо изначальной цели – исправления ключевых симптомов и отклонений для оптимизации функции – приоритет отдан образовательным программам и индивидуально значимым целям, а также активному вовлечению в социум [325].

Учет потребностей пациента при постановке целей, персонализированный подход к задачам и адаптация окружающей среды согласуются с контекстными (личными и средовыми) факторами МКФ [344].

Методы улучшения функции представляют собой терапевтические стратегии, где ребенок активно тренирует желаемую цель или задачу (эти подходы также называют «ориентированными на цель», «основанными на задаче» или «практкоориентированные»).

Данные методы базируются на общих принципах, предусматривающих установление индивидуализированных целей, которые тренируются пациентом до достижения желаемого "функционального" результата.

В качестве примеров "целеориентированных" подходов можно назвать целенаправленную тренировку двигательных навыков; специализированные домашние программы и интенсивную бимануальную тренировку верхних конечностей, а также нижних конечностей (HABIT-ILE).

Примеры «задача-ориентированных» методик включают бимануальную тренировку, терапию индуцированным ограничением движением (CIMT), контекстную терапию, бимануальную интенсивную тренировку верхних конечностей (HABIT), тренировку на беговой дорожке с поддержкой веса тела (частичная задача), тренировку "сидя-стоя", функциональные упражнения, ориентированные на задачу, и тренировку на беговой дорожке (частичная задача).

Примером «практикоориентированного» подхода, является ходьба по ровной поверхности.

Вмешательства, направленные на улучшение функций, охватывают цели в областях «активность» и «участие» МКФ, а не сосредотачиваются на устранении базовых нарушений или целях в области "функции и структуры тела" МКФ. Таким образом, вмешательства, улучшающие функцию, не всегда направлены исключительно на нормализацию мышечного тонуса, силы или амплитуды движений в суставах, хотя решение этих проблем может быть важным для ребенка с ДЦП.

Для достижения более эффективных результатов в улучшении функционирования, наиболее продуктивным подходом является тренировка всего задания целиком, предпочтительно в условиях, приближенных к реальной жизни, чтобы обеспечить успешный перенос навыков в повседневную жизнь. Например, если задача состоит в улучшении разборчивости письма у ребенка, акцент не должен быть сделан исключительно на развитии силы пальцев или точности хвата. Вместо этого, для улучшения функционирования, важно тренировать непосредственно сам процесс письма, учитывая при этом различные факторы, способные повлиять на выполнение письменных заданий как дома, так и в учебном заведении (например, тип используемой ручки или карандаша, удобство стула и стола, расположение ученика в классе, уровень грамотности, мотивация и интерес ребенка к процессу).

Таким образом, вмешательство не ограничивается исключительно развитием двигательных навыков, а принимает во внимание индивидуальные и средовые факторы, соответствующие модели МКФ, которые могут влиять на достижение поставленной

цели. Если выполнение задания целиком представляет сложность, можно применять поэтапную практику, начиная с отдельных элементов и постепенно переходя к выполнению задания в полном объеме.

4.1 Реабилитация у детей

4.1.1 Общие подходы к реабилитации удетей с ДЦП

- **Рекомендовано детям с ДЦП проведение терапии, ориентированной на ребенка (целевое обучение) и контекстно-ориентированная терапия с целью адаптации к повседневной деятельности, улучшения функционирования** [345].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Были проанализированы четыре руководства, 43 систематических обзора и три ключевых РКИ. Подчеркивая комплексность состояния пациента, предлагались активности, адаптированные к возрасту и стадии развития, для формирования персонализированных задач и лечебных стратегий [345].*

- **Рекомендовано детям с ДЦП до начала реабилитационных мероприятий определить цели,** выбранные пациентом с ДЦП (его законным представителем) **для улучшения функционирования** [345, 346].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Вмешательство всегда должно начинаться с понимания функциональных целей ребенка. Если ребенок не может определить свои собственные цели, семьи должны быть вовлечены в постановку целей, учитывая предпочтения и интересы ребенка. Цели должны быть функциональными, четко определенными, достижимыми и измеримыми. Цели следует увеличивать в соответствии с уровнем способностей и прогресса ребенка. Письменная копия целей должна быть предоставлена ребенку/семье. Достижение цели следует измерять в начале и в конце вмешательства.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП до проведения реабилитации определение факторов, ограничивающих достижение цели для выбора оптимальных методик [346].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Врачи должны наблюдать за тем, как ребенок выполняет задание/достигает цели, чтобы определить конкретные навыки или препятствия, которые ограничивают достижение цели.*

- **Рекомендованы реабилитационные вмешательства, напрямую направленные на** выбранные пациентом с ДЦП (его законным представителем) **цели для улучшения функционирования.** Если ребенок не может определить свои собственные цели, семьи должны быть вовлечены в постановку целей, учитывая предпочтения и интересы ребенка. [346, 347]**.**

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3.

Комментарий. *Вмешательство должно включать активную тренировку выбранной цели. Врачи должны придерживаться стратегии минимального вмешательства, позволяя ребенку самостоятельно и активно осваивать интересующую его задачу.*

Специалисты по реабилитации могут поддерживать детей и подростков, стимулируя их к самостоятельному поиску решений, обращая внимание на ошибки при выполнении заданий и предоставляя рекомендации по улучшению результатов. Если задача делится на отдельные этапы для обучения, необходимо тренировать выполнение задания целиком, как только ребенок приобретет соответствующие навыки [347].

- **Рекомендовано реабилитационное вмешательство, приятное и мотивирующее для ребенка с целью повышения приверженности и улучшения результативности [346**].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано для улучшения достижения целей по самообслуживанию у детей с ДЦП (все типы двигательных нарушений и степени тяжести) целенаправленный и ориентированный на выполнение конкретных задач подход (для развития навыков) плюс адаптивное оборудование (для безопасной и своевременной независимости)** [373, 375, 376].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Тренировка с учетом конкретных задач - представляет собой метод реабилитации, ориентированный на отработку конкретных навыков, необходимых для достижения практических целей ребенка. Основная цель заключается в развитии у ребенка умения справляться с повседневными делами путем многократного повторения действий, имитирующих реальные жизненные ситуации. В случае детей с ДЦП, это может включать такие действия, как ходьба, подъем по лестнице или вставание из положения сидя. Данный вид терапии обычно разрабатывается индивидуально, принимая во внимание особые потребности и потенциал каждого ребенка, а также учитывая его текущий уровень двигательных навыков и этап развития* [375, 376].

- **Рекомендовано проводить обучение достижению целей реабилитации в привычной для ребенка с ДЦП обстановке (дом или социальное окружение) для улучшения функционирования в привычных условиях** [345, 346].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Функциональная тренировка приносит наибольшую пользу, когда учитывается практический контекст. Успех в достижении цели с большей вероятностью распространится на повседневную жизнь, если тренировки проводятся в реалистичных условиях, например, дома или в знакомой социальной среде. В случаях, когда это невозможно, занятия следует проводить в обстановке, максимально приближенной к реальной. Рекомендации по проведению тренировок в домашних условиях следует предоставлять в письменной или иной наглядной форме.*

- **Рекомендовано активное участие лиц, обеспечивающих уход, в программе реабилитации пациента с ДЦП с целью улучшения функциональной независимости [345**, 346]**.**

Комментарии: *Врачи осуществляют обучение, консультации и предалагют информацию для лиц, обеспечивающих уход, с целью вовлечения в процесс, включая развитие функциональной независимости, навыков решения задач и достижения намеченных целей. Необходимо сформулировать четко разработанный план домашних заданий, ориентированный на достижение целей, выбранных самим ребенком.*

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано пациентам с ДЦП и их законным представителям играть центральную роль в принятии решений на каждом этапе реабилитации с целью улучшения вовлеченности в процесс и повышения эффективности реабилитационных вмешательств [345**, 346]**.**

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Медицинские специалисты несут ответственность за предоставление семьям самой свежей информации, позволяющей им делать осознанный выбор относительно наиболее подходящих методов лечения для их ребенка. Активное вовлечение родителей является важнейшим условием для успешной реализации терапевтических мер. Рекомендации по лечению должны быть индивидуально подобраны с учетом функциональных возможностей и перспектив развития ребенка. Время начала и*

содержание лечебных мероприятий должны учитывать возраст, уровень развития, доступные ресурсы, а также личные предпочтения ребенка и членов его семьи.
Вовлечение ребёнка и его семьи в командную работу при определении целей и выборе стратегий вмешательства способно улучшить качество предоставляемых услуг и снизить риск перегрузки для семьи.

- **Рекомендовано для достижения реабилитационных целей пациентам с ДЦП выполнять достаточный объем упражнений** [321, 322, 325].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3
Комментарий. *При разработке индивидуального плана реабилитации, включающего как посещение специалиста, так и самостоятельные занятия в домашних условиях, врачам необходимо учитывать способы достижения наиболее эффективной нагрузки. Оптимальный объем упражнений может отличаться в зависимости от индивидуальных особенностей ребенка, трудности поставленной задачи, применяемой методики и доступных ресурсов/условий.*

- **Рекомендовано для детей с ДЦП (2-17 лет) при проведении двигательной реабилитации в качестве методов первой линии включать аэробные упражнения и упражнения для укрепления мышц, тренировку ходьбы, программу интенсивных физических упражнений (Интенсивная бимануальная тренировка кисти и руки или Интенсивная бимануальная тренировка кисти и руки, включая нижние конечности), использование ортезов для голеностопного сустава и стопы при эквинусной походке, физическую активность и/или занятия спортом, а также терапевтическое обучение для пациента и его семьи [378].**

Уровень убедительности рекомендаций – 2, уровень достоверности доказательств – 3

- **Рекомендовано проведение бимануальной терапии и интенсивной бимануальной терапии с использованием кисти и руки детям с гемипаретической формой ДЦП и условно рекомендовано детям с ДЦП с двусторонним поражением, как в амбулаторных условиях, так и стационарно, для улучшения общей двигательной функции верхних конечностей, бимануальных навыков и способности к самообслуживанию (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного**

мозга, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий) [378].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 3.

Комментарий. *Имеются ограниченные данные, подтверждающие, что для гемипаретической формы ДЦП интенсивные, целенаправленные вмешательства превосходят стандартную терапию в улучшении функции ВК. Интенсивные программы бимануальной терапии с использованием кисти и руки также могут быть полезны детям с ДЦП, имеющим двустороннее поражение [379].*

- **Рекомендовано для улучшения показателей досуговой деятельности у детей с ДЦП врачам сочетать целенаправленные подходы (целенаправленное обучение, бимануальную терапию и интенсивную бимануальную терапию с использованием кисти и руки для GMFCS I–IV и целенаправленное обучение для GMFCS V) с акцентом на поддержку пациента в преодолении барьеров, связанных с окружающей средой, личностными и социальными факторами, которые могут ограничивать участие [380**].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 4

- **Рекомендовано для повышения независимости, безопасности и снижения нагрузки на лиц, осуществляющих уход, при выполнении задач по самообслуживанию детей и молодых людей с ДЦП (GMFCS IV и V, все типы моторики) использовать адаптивное оборудование (Лечебная физкультура с использованием тренажера) [381].**

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Адаптивное оборудование включает ортезы, инвалидные коляски, лечебные тренажеры, параподиумы, подъемники, вертикализаторы, системы перемещения, адаптированную мебель и приспособления для водных процедур. Они предназначены для поддержки, мобильности, развития мышц, вертикализации, облегчения ухода и обеспечения безопасности.*

4.1.2 Физическая реабилитация у детей с ДЦП

Физическая реабилитация (лечебная гимнастика, кинезиотерапия, медицинский массаж) - один из основных компонентов реабилитационного лечения, способствует улучшению статики, локомоции и двигательных возможностей [461].

Задачи физической реабилитации:

1. *Формирование основных двигательных навыков и умений;*
2. *Нормализация дыхательной функции;*
3. *Формирование правильной осанки;*
4. *Нормализация произвольных движений в суставах верхних и нижних конечностей;*
5. *Коррекция координаторных нарушений (статического и динамического равновесия, ориентировки в пространстве, ритмичности движений, мелкой моторики);*
6. *Профилактика и коррекция контрактур;*
7. *Коррекция сенсорных расстройств;*
8. *Тренировка мышечно-суставного чувства;*
9. *Активизация психических процессов и познавательной деятельности.*

Рекомендации по улучшению физических функций у детей с ДЦП

Развитие двигательных навыков в детском возрасте является одним из наиважнейших условий правильного формирования физического и нервно-психического развития ребенка [349].

С момента рождения у ребенка формируются базовые биологические адаптационные механизмы к новым условиям среды, а именно гравитационным силам земли. Для осуществления этой цели ребенку необходимо освоить три взаимосвязанных навыка: постепенное формирование устойчивой позы тела, умение ориентировать свое тело в пространстве и осуществлять целенаправленные движения.

Ребенок должен пройти все этапы антигравитационных реакций последовательно с формированием характерных поз тела и двигательной активности, что в норме к году приводит к возможности самостоятельной ходьбы у здоровых детей.

Именно такой принцип онтогенетической последовательности, включающий четыре этапа формирования моторного контроля важно соблюдать при тренировке двигательных функций и адаптации к повседневной жизни ребенка:

1. Стабильность (стабилизация статического положения туловища и контроль гравитации с устойчивым правильным положением головы);

2. Мобильность (начало движения и принятие необходимой позы);

3. Контролируемая мобильность (мобильность в сочетании со стабильностью, способность совершать движения в стабильном состоянии);

4. Ловкость (манипуляции в окружающей среде).

- **Рекомендовано пациентам с ДЦП применение шкалы достижения целей (GAS) для количественной оценки эффективности методик лечения ДЦП (Приложение Г5) [139].**

Уровень убедительности рекомендаций А, уровень достоверности доказательств – 2

- **Рекомендована пациентам с ДЦП физическая реабилитация в качестве обязательного компонента реабилитационных программ для снижения инвалидизации, улучшения показателей активности и участия и качества жизни [285, 346, 349].**

Уровень убедительности рекомендаций А, уровень достоверности доказательств – 2.

Комментарии. *Существующие данные с высокой степенью доказательности подтверждают эффективность физических методов реабилитации (например, лечебной физкультуры, роботизированной механотерапии, гидрокинезотерапии) для улучшения показателей активности и участия, повышения мышечной силы, способность пациента к передвижению, независимости, аэробной выносливости, снижает утомляемость и улучшает показатели качества жизни [285, 346, 349.]. Никакой из методов не обладает существенным преимуществом перед остальными.*

- **Рекомендовано пациентам с ДЦП проводить МР усилиями мультидисциплинарной команды специалистов с целью снижения уровня инвалидизации, улучшения показателей активности и участия и улучшения качества жизни** [350, 351].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 3.

Комментарий. *Клинические исследования с умеренной доказательностью демонстрируют положительный эффект от мультидисциплинарной реабилитации [350, 351, 381].*

Учитывая широкий спектр областей, затронутых ДЦП, в процессе реабилитации необходима многопрофильная команда. Эта команда должна включать врачей физической реабилитационной медицины, кинезиотерапевтов, специалистов по эрготерапии,

логопедов/медицинских логопедов, нейропсихологов/медицинских психологов, социальных работников и других [381].

4.1.2.1 Мобильность

*Нарушение мобильности признано одним из самых частых функциональных ограничений у пациентов с ДЦП [349, 352, 353]***.**

Основными его компонентами являются мышечная слабость, спастичность, нарушения постурального контроля, чувствительные нарушения, усталость, атаксия и тремор. Предлагаемые восстановительные методы: кинезиотерапия, аэробные нагрузки, функциональная электростимуляция, роботизированная механотерапия, занятия с использованием технологий виртуальной реальности, массаж, тренировка баланса с БОС, неинвазивная стимуляция мозга (транскраниальная магнитная стимуляция).

В качестве вспомогательных средств для улучшения мобильности используют ортезы, трости и костыли, ходунки, инвалидные кресла [349, 354].

- **Рекомендовано для улучшения функции передвижения у детей с ДЦП (GMFCS I–IV, все подтипы) тренировка движения с использованием целенаправленного подхода, с акцентом на обучение в условиях реальной жизни [285].**

Уровень убедительности рекомендаций – А, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Целенаправленная двигательная тренировка активно вовлекает ребенка в обучение двигательным навыкам через значимые цели и реальные жизненные ситуации. В отличие от изолированных упражнений, она интегрирует навыки в повседневную жизнь, адаптируя тренировки к уровням двигательной функции по GMFCS (I-IV) и подтипам ДЦП. Такой подход учитывает индивидуальные потребности, корректирует конкретные двигательные нарушения и значительно улучшает мобильность, самостоятельность и качество жизни детей с ДЦП.*

- **Рекомендовано для улучшения скорости ходьбы и выносливости у детей с ДЦП использовать тренировки на ровной поверхности (с ходунками или без них) (GMFCS I–IV) (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга)** [352, 353**].**

Уровень убедительности рекомендаций – А, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарии. *Систематические обзоры и мета-анализ, проведенные Booth и соавторами (2018), а также Moreau и соавторами (2016) подчеркивают, что функциональные тренировки ходьбы, проводимые на ровной поверхности, оказывают значительное положительное влияние на двигательные навыки детей с ДЦП. Улучшение скорости ходьбы и выносливости является ключевым фактором, способствующим повышению независимости и улучшению качества жизни этих детей.*

Использование ходунков может обеспечить дополнительную поддержку и стабильность для детей, испытывающих трудности с равновесием и координацией, в то время как тренировки без ходунков стимулируют развитие собственных двигательных навыков и укрепление мышц. Индивидуальный подход к выбору метода тренировки, основанный на потребностях и возможностях каждого ребенка, является важным фактором успешной реабилитации.

- **Рекомендовано для улучшения скорости ходьбы и выносливости у с ДЦП использовать тренировки на беговой дорожке (GMFCS I–III) и интенсивные билатеральные тренировки с использованием нижних конечностей (Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга) (GMFCS I–IV)** [346, 352].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарии. *Рекомендации по использованию тренировок на беговой дорожке и интенсивные билатеральные тренировки с использованием нижних конечностей для улучшения скорости ходьбы и выносливости у детей с ДЦП (GMFCS I–IV) подкреплены систематическими обзорами и мета-анализами, демонстрирующими их эффективность. Эти методы, в частности, функциональные тренировки ходьбы, способствуют оптимизации паттерна движения, увеличению длины шага и повышению общей координации.*

Использование беговой дорожки позволяет контролировать темп и интенсивность тренировки, обеспечивая дозированную нагрузку на мышцы нижних конечностей и сердечно-сосудистую систему [382]. Интенсивные билатеральные тренировки с использованием нижних конечностей, в свою очередь, направлены на улучшение двигательных навыков, необходимых для выполнения повседневных задач, что в конечном итоге также способствует повышению скорости и выносливости при ходьбе.

- **Рекомендовано для улучшения функциональных показателей ходьбы и равновесия у детей с ДЦП использовать целенаправленные тренировки (GMFCS I–**

III) и интенсивные билатеральные тренировки с использованием нижних конечностей (GMFCS I–IV) (Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга) [352, 353, 355].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Систематические обзоры и метаанализы, проведенные Booth и соавторами (2018), а также Moreau и соавторами (2016), демонстрируют, что функциональные тренировки ходьбы и специализированные реабилитационные вмешательства способны оказать существенное положительное влияние на кинематические параметры и функциональные возможности детей с церебральным параличом.*

Использование беговой дорожки позволяет создавать контролируемую среду для отработки правильной механики ходьбы, улучшая паттерны движений и укрепляя мышцы, необходимые для передвижения. Метод интенсивных билатеральных тренировок с использованием нижних конечностей, в свою очередь, фокусируется на интеграции целенаправленных, ориентированных на задачу движений в повседневную деятельность, что способствует развитию независимости и улучшению качества жизни.

Однако, важно учитывать индивидуальные особенности каждого ребенка, включая степень тяжести ДЦП, наличие сопутствующих заболеваний и уровень мотивации. Применение этих методов должно быть частью комплексной реабилитационной программы, разработанной мультидисциплинарной командой специалистов, включающей врачей физической реабилитационной медицины, кинезиотерапевтов, специалистов по эргореабилитации (специалистов по эрготерапии).

- **Рекомендовано для улучшения общей двигательной функции у детей с ДЦП (GMFCS I–IV) изменение факторов окружающей среды (например, «контекстно-ориентированная» терапия) либо применение терапии, ориентированной на ребенка (т. е. методы лечения, которые изменяют факторы, связанные с ребенком)** [348, 350]**.**

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *При проведении реабилитационных мероприятий при их комплексации и выборе метода необходимо учитывать возраст ребенка, его способности, а также предпочтения ребенка/семьи и переносимость дополнительных вмешательств.*

- **Рекомендованы детям с ДЦП домашние программы реабилитации, направленные на улучшение показателей функциональной активности, для**

улучшения функционировании и поддержания адекватного количества тренировок [345].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Домашние программы, направленные на улучшение функциональной активности, основываются на пятишаговой модели сотрудничества родителей и терапевта, совместных целей, терапевтических мероприятий, поддержки реализации программы и оценки результатов. Новак и соавт. сообщили, что домашние программы улучшают функционирование и являются эффективным способом поддержания адекватного количества тренировок [345*].

- **Рекомендовано использовать метод двойных задач при реабилитации детей с ДЦП для улучшения координации движений, равновесия, внимания и исполнительных функций, что способствует повышению функциональной независимости ребенка и улучшению качества его жизни** [383, 384**].**

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3.

Комментарий. *Метод двойных задач основан на концепции ограниченности когнитивных ресурсов человека. Выполнение двух задач одновременно требует распределения внимания и других когнитивных ресурсов, что позволяет оценить и тренировать способность к многозадачности. У детей с ДЦП часто наблюдаются трудности в одновременном выполнении нескольких действий, что связано с нарушением координации движений, внимания и исполнительных функций. Программы двойных задач направлены на улучшение этих навыков, что способствует повышению функциональной независимости ребенка.*

Программы двойных задач для детей с ДЦП должны разрабатываться индивидуально, с учетом возраста, уровня развития, двигательных и когнитивных возможностей ребенка. Важно начинать с простых задач, постепенно увеличивая сложность и добавляя новые компоненты. Примеры простых двойных задач могут включать ходьбу и счет, выполнение движений руками и одновременное называние цветов или предметов. Более сложные задачи могут включать ходьбу по неровной поверхности и решение простых математических задач или устный пересказ текста во время выполнения физических упражнений [385].

Используются игровые упражнения, требующие одновременного выполнения двигательных и когнитивных задач. Это может быть игра в мяч с одновременным счетом, выполнение танцевальных движений под музыку с выполнением заданий на внимание или игра в "горячо-холодно" с ориентацией в пространстве и выполнением двигательных заданий.

Важно, чтобы занятия были интересными и увлекательными для ребенка, что повышает его мотивацию и способствует достижению лучших результатов.

Однако нужно помнить, что состояния двойной задачи могут значительно снизить скорость ходьбы и длину шага у детей с ДЦП [383]. При усложнении когнитивных задач, значимо снижается скорость ходьбы, что необходимо учитывать при составлении индивидуального плана реабилитации детей с ДЦП [385].

- **Рекомендована у детей с гемипаретической формой ДЦП тренировка с использованием аудио-визуальной биологической обратной связи в сочетании с кинезиотерапией для улучшения визуально-моторной интеграции (Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи, Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий, Тренировка с биологической обратной связью по кинезиологическому образу при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга; Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при афазии, дизартрии, Тренировка с биологической обратной связью по электроэнцефалографии при афазии, дизартрии)** [386].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3.

4.1.2.2 Кинезиотерапия

Кинезиотерапия охватывает широкий спектр техник и стратегий, и именно она считается наиболее распространенным, доступным и эффективным методом реабилитации пациентов с ДЦП, при условии систематических и продолжительных тренировок [349]. Пациенту необходимо заниматься не только в медицинском учреждении, но и самостоятельно. Важно уделять внимание качеству выполнения упражнений.

- **Рекомендованы детям с ДЦП упражнения, направленные на формирование основных двигательных навыков и умений (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики, Упражнения лечебной физкультуры с использованием**

подвесных систем, Тренировка с биологической обратной связью по опорной реакции, Баланстерапия) с целью улучшения функционирования [349, 354]***:***

Уровень убедительности рекомендаций – А, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий1: ***Тренируемые паттерны движений следующие:***

1) Тренировка удержания головы. Упражнения из положения лежа на спине, лежа на животе, раскачивания вперед-назад на большом мяче (тренировка не только реакции выпрямления головы, но и равновесие). Цель - выработка приподнимания головы, повороты ее в стороны для подготовки к следующим навыкам - повороты и присаживания.

2) Тренировка поворотов туловища. Упражнения из положения лежа на спине - повороты на бок и на живот (торможение влияния шейных тонических рефлексов, стимуляция подъема головы, равновесия, зрительно-моторной координации, т.к. дополнительно лежа на боку ребенок видит свои руки).

3) Тренировка ползания на четвереньках. Упражнения из положения лежа на животе - тренировка подъема головы с опорой на предплечья и кисти, на четвереньках- тренировка правильного удержания позы с разогнутым положением головы, с опорой на раскрытые кисти и колени. Цель - тренировка равновесия, умения переносить вес тела, меняя опорные руки, ноги, перемещая центр тяжести, а, в дальнейшем, совершая реципрокные движения конечностями (ползание на четвереньках).

4) Тренировка сидения. Упражнения из положения сидя с коррекцией патологических поз, хорошим контролем головы, реакцией выпрямления на туловище, наличием реакций равновесия, свободным движением рук, при этом спина должна быть выпрямлена, голова приподнята.

5) Тренировка стояния. Проводится после освоения сидения и вставания на колени. Упражнения из положения сидя на коленях - тренировка равновесия туловища, совершение реципрокных движений конечностями (тренировка ходьбы на коленях), из положения стоя- формирование равномерной опоры на стопы, контроль вертикальной позы туловища с сохранением равновесия.

6) Тренировка ходьбы. Проводится после освоения вертикальной установки головы и туловища. Первоначально обучение ходьбе с поддержкой (за обе руки взрослого, параллельные брусья, канат, подвесную дорогу, шведскую стенку) с перемещением центра тяжести на опорную ногу, перемещением неопорной ноги, правильной постановкой стоп, сохранением позы стоя с опорой на каждую ногу и равномерным распределением нагрузки на обе стопы, правильным реципрокным движением. Затем ребенок учится ходить самостоятельно.

Комментарий2: *По мнению экспертов, у детей с ДЦП должны проводиться занятия физическими упражнениями средней или высокой интенсивности не менее двух-трех раз в неделю, продолжительностью 45 минут каждое занятие [378].*

- **Рекомендованы детям с ДЦП упражнения для нормализации дыхательной функции (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Дыхательные упражнения, направленные на координацию фонационного дыхания, Дыхательные упражнения дренирующие, Лечебная физкультура при афазии, дизартрии, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при афазии, дизартрии, Процедуры, направленные на уменьшение спастики, Упражнения для укрепления мышц диафрагмы,) с целью улучшения физической работоспособности, обмена веществ, осанки, речи** [349]

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Правильное дыхание влияет на физическую работоспособность, обмен веществ, осанку, речь. При ДЦП дыхание поверхностное, слабое, неровное. Дыхательные упражнения, как статические, так и динамические, проводятся в разных исходных положениях с коррекцией осанки, с акцентом на вдох или выдох различным темпом, ритмом, интенсивностью, с применением разных предметов (воздушные шарики, мыльные пузыри, духовые инструменты). Также проводят звуко-речевую гимнастику.*

- **Рекомендованы детям с ДЦП упражнения для формирования правильной осанки (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Упражнения для укрепления мышц передней брюшной стенки, Лечебная гимнастика при заболеваниях опорно-двигательного аппарата, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики) с целью создания мышечного корсета, формирование навыка правильной осанки и коррекции имеющихся деформаций)** [285, 349]

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Для детей с ДЦП характерно нарушение осанки (кифоз, сколиоз, кифосколиоз). Упражнения ЛФК по методике коррекции нарушений осанки во фронтальной и сагиттальной плоскостях и методике сколиоза направлены на создание мышечного корсета (укрепление мышц брюшного пресса и разгибателей спины), формирование навыка правильной осанки и коррекцию имеющихся деформаций.*

- **Рекомендованы детям с ДЦП упражнения для нормализации произвольных движений в суставах верхних и нижних конечностей (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях и травмах суставов, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях и травмах суставов, Лечебная гимнастика при заболеваниях опорно-двигательного аппарата, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики, Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов)** [285, 349].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Упражнения на суставах верхних и нижних конечностей начинают с простых движений в облегченных исходных положениях. Постепенно увеличивают амплитуду, добавляют упражнения на сопротивление, расслабление и маховые движения. Проводят разгибание и отведение в плечевом суставе, разгибание и супинация в локтевом суставе, разгибание пальцев и отведение большого пальца в кисти, разгибание и отведение в тазобедренном суставе, разгибание в коленном суставе, разгибание в голеностопном суставе и опора на полную стопу. Дополнительное оборудование: гимнастическая палка, мяч, скакалка, гимнастическая стенка, следовые дорожки, параллельные брусья.*

- **Рекомендованы детям с ДЦП упражнения для верхней конечности с целью формирования предметно-манипулятивной функции верхних конечностей (Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики, Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга)** [285, 349]

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Дети с ДЦП имеют ограничения в манипулятивно-предметной деятельности верхней конечности с затруднением восприятия на ощупь предметов, недоразвитием зрительно-моторной координации.*

Упражнения направлены на развитие всех видов восприятия, мышечно-суставного чувства, формирование сенсорных эталонов цвета, формы, величины предметов. Одновременно предполагается развитие речи и высших психических функций (внимание, память, мышление).

Используются упражнения, направленные на формирование всех видовхвата большого пальца кисти (оппозиционный, шаровидный, цилиндрический, крючковидный, межпальцевой), тренировку кинестетического чувства и навыков самообслуживания. Проводятся тренировки по захвату и манипулированию различными предметами: складывание кубиков, мозаики, рисование, разрезание ножницами, склеивание аппликаций, пользование ложкой, вилкой, расческой, телефоном, выключателем света, водопроводным краном, иголкой с ниткой, застегивание пуговиц.

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью профилактики и коррекции контрактур сочетание приемов лечебной гимнастики с ортопедическими вспомогательными средствами (Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики, Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга)** [285, 349].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Для профилактики и коррекции контрактур применяют сочетание приемов лечебной гимнастики с ортопедическими вспомогательными средствами.*

Упражнения проводят на расслабление, растягивание, потряхивание патологическиизмененных мышц. Вспомогательные средства способствуют торможению патологической тонической активности, нормализации реципрокных взаимоотношений мышц-антагонистов и используются как для коррекции патологических поз (лонгеты, шины, аппараты), так и для разгрузки (воротник Шанца, корсеты).

- **Рекомендовано детям с ДЦП сочетание пассивного мышечного растяжения с силовыми тренировками, применением препаратов ботулотоксина типа А, электростимуляций (Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики, Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга) [371, 381, 387]**

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарии. *Несмотря на возможную пользу пассивных упражнений на растяжение в замедлении прогрессирования мышечных контрактур, данный метод не является достаточным для увеличения длины мышц и улучшения их функциональных возможностей у детей с ДЦП [294, 304]. Необходимы альтернативные подходы для повышения эффективности упражнений на растяжение. Комбинация упражнений на растяжение с силовыми тренировками, инъекциями ботулотоксина типа А и электростимуляцией, вероятно, положительно влияет на состояние суставов. Однако, требуются дальнейшие исследования для оценки их эффективности и влияния на мышечное волокно [387].*

- **Рекомендовано для улучшения общей двигательной активности и коррекции постурального баланса детям с ДЦП проведение силовых тренировок (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Тренировка с биологической обратной связью по динамографическим показателям (по силе) при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга)** [356, 357]

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарии. *Тренировки у детей и подростков с ДЦП положительно влияют на силу мышц нижних конечностей, скорость походки, равновесие в положении стоя и общую двигательную функцию, не влияя на спастичность. Однако эти преимущества носят кратковременный характер и требуют регулярных высокоинтенсивных тренировок для поддержания и усиления эффекта. Силовые тренировки должны быть частью комплексной программы, которая включает в себя тренировку двигательных навыков и выносливости для достижения оптимальных результатов [356, 357] Силовые тренировки*

представляются безопасным видом физической активности для детей разного возраста при условии соблюдения правильной техники выполнения. Однако, во избежание негативного влияния на опорно-двигательный аппарат, не следует использовать чрезмерные нагрузки до полного завершения физиологического роста. Необходимо учитывать, что увеличение сопротивления, особенно у физически слабых детей, может привести к травмам. Недопустимо, чтобы ребенок поднимал тяжести без контроля взрослых или переносил вес на конечностях без мышечного напряжения или внешней поддержки. Также не следует тренировать одни и те же группы мышц ежедневно. В случае возникновения интенсивной или продолжительной боли, либо увеличения мышечной скованности, программу тренировок следует скорректировать [356].

При проведении силовых тренировок предлагается соблюдать следующие требования [345]

1. *Выполнять небольшое количество повторений до наступления усталости;*
2. *Обеспечивать достаточный отдых между упражнениями для восстановления;*
3. *Не следует выполнять упражнение часто или в течение длительного времени;*
4. *Увеличивать сопротивление по мере увеличения способности генерировать силу.*

- **Рекомендовано для улучшения общей двигательной активности и выносливости детям с ДЦП проведение аэробных упражнений (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Тренировка с биологической обратной связью по опорной реакции при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Аппаратные стато-кинетические нагрузки, Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга; Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Механотерапия на простейших механотерапевтических аппаратах при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Механотерапия на маятниковых механотерапевтических аппаратах при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Механотерапия на механотерапевтических аппаратах с пневмоприводом при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Механотерапия на механотерапевтических аппаратах с гидроприводом при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Механотерапия на механотерапевтических аппаратах с электроприводом при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Механотерапия на механотерапевтических аппаратах со следящим приводом при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Лечебная физкультура с**

использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга) [345]

Комментарий. *Использование велотренажера рекомендуется детям с ДЦП в качестве упражнения для повышения толерантности к физической нагрузке, поддержания равновесия и контроля движений. Занятия на велоэргометре можно комбинировать с силовыми упражнениями, направленными на укрепление мышц ног. Аэробные нагрузки благоприятно влияют на работу сердца и сосудов. Тренировки на беговой дорожке, как с частичной, так и с полной опорой на вес тела, могут быть безопасным и результативным методом повышения двигательной активности и скорости ходьбы. Согласно одному обзору, подобные тренировки также способствуют развитию основных двигательных навыков, таких как ходьба, бег и прыжки [345].*

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

- **Рекомендовано для детей с ДЦП с целью улучшения общей двигательной активности и скорости ходьбы тренировки с механической поддержкой (Имитация ходьбы со стабилизацией, Тренировка с биологической обратной связью по подографическим показателям при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Механотерапия при заболеваниях и травмах суставов, Роботизированная механотерапия при заболеваниях и травмах суставов)** [388].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 1

Комментарий. *В отличие от полного отсутствия двигательной активности, ходьба с механической поддержкой, незначительно увеличивает скорость передвижения (как с частичной, так и без поддержки веса тела) и может улучшить общую двигательную функцию (при поддержке веса тела). Если сравнивать с аналогичным объемом обычной ходьбы по ровной поверхности, механически ассистированная ходьба с частичной разгрузкой веса, не приводит к существенным изменениям в скорости ходьбы и общей моторике. Информация о побочных эффектах представлена в ограниченном числе исследований, но те, что есть, не выявили значимых различий между группами. Механически поддерживаемая ходьба представляет собой способ проведения высокоинтенсивных, повторяющихся тренировок, направленных на конкретные задачи, и может быть полезна для детей, испытывающих трудности с концентрацией внимания* [388].

4.1.2.3 Авторские методы лечебной гимнастики, основанные на торможении патологических рефлексов и активации физиологических движений

- **Рекомендовано селективное применение Войта-терапии для коррекции постуральных нарушений и баланса у детей с ДЦП (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики)** [360 **361**].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *В основе методики Войта-терапии (ВТ) - рефлекторная локомоция, которая активируется «рефлексогенным» путём. Благодаря методике у больных с повреждениями центральной нервной системы и двигательного аппарата, под влиянием внешнего раздражения можно «автоматически» вызывать двигательные реакции и восстанавливать элементарные двигательные модели. Применения рефлекторной локомоции позволяет активировать бессознательно используемые функции мышц, элементарные составляющие выпрямления и передвижения, необходимые для повседневной спонтанной двигательной активности.*

В процессе ВТ методист оказывает целенаправленное давление на определённые зоны тела пациента, который лежит на животе, спине или на боку. В результате возникают две автоматические реакции: рефлекторное ползание в положении на животе и рефлекторное переворачивание в положении на спине и боку.

Рядом исследований показана эффективность ВТ в отношении постурального контроля [360], а также ускорение локомоторных стадий у детей с ДЦП младше 18 месяцев [361].

4.1.2.4 Другие методы физической реабилитации

- **Рекомендовано для развития двигательных навыков у детей с ДЦП использование коррекционно-развивающей программы с применением «сухого» бассейна (Динамическая проприокоррекция) [349, 362]**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Методика основана на проприоцептивной и тактильной стимуляции тела ребенка благодаря контакту кожи с многочисленными шариками внутри бассейна. Пациент может свободно двигаться в любом направлении без риска травматизации,*

меняя амплитуду движений, скорость, позу, при этом получая массаж всего тела от шариков.

Результатом является благоприятное воздействие на моторную функцию, снижение спастичности и гиперкинезов, равновесие, координацию, проприоцептивную чувствительность, увеличение подвижности позвоночника и суставов, сердечно-сосудистую, дыхательную системы, работу желудочно-кишечного тракта, а также положительный психоэмоциональный настрой.

- **Рекомендовано для развития двигательных навыков у детей с ДЦП использование коррекционно-развивающей программы с применением фитбол-гимнастики (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга) [349**, 363, 365].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Упражнения проводятся на специальных гимнастических мячах (с рожками, с щипами, гладкими, овальными).*

Методика позволяет положительно воздействовать на моторные функции, равновесие, координацию, мелкую моторику, проприоцептивную чувствительность, укреплять мышечный корсет, формировать правильную осанку. Также отмечается улучшение функционирования эмоционально-волевой сферы, сердечно-сосудистой, дыхательной и нервной систем, устранение венозного застоя и лимфостаза; адаптация организма к физической нагрузке.

- **Рекомендовано с целью коррекции общих двигательных нарушений использовать водные упражнения для детей с ДЦП (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в бассейне Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Гидрокинезотерапия с использованием подводных тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Лечебная физкультура в бассейне, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой в бассейне, Групповое занятие лечебной физкультурой в бассейне, Лечебная механотерапия в воде, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики)** [366, 367, 368].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Физические упражнения проводят в теплой воде (температура воды в бассейне 34—35°С, в ванне 35—36°С). В бассейне пациенты выполняют упражнения в плавательных поясах под наблюдением методиста, а также учатся плавать. В ванне проводится коррекция положением, подводный ручной массаж, уменьшающий контрактуры.*

Методика основана на стимуляции моторных функций благодаря общему воздействию теплой воды с уменьшением веса конечностей, спастичности, контрактур, увеличению объема движений, улучшению координации.

На сегодняшний день имеются систематические обзоры и мета-анализ, посвященные сравнению эффективности водных упражнений с упражнениями на суше [366, 367, 368]. *Показана их сопоставимость в отношении улучшения общей двигательной активности, выносливости и скорости ходьбы у детей с ДЦП, способных ходить. Побочные эффекты водных упражнений минимальны; однако параметры дозировки неясны. Представленные доказательства низкого качества из-за высокого риска смещения, неточности и непоследовательности при проведении исследований.*

- **Рекомендовано селективное применение иппотерапии - может быть эффективна в коррекции общей двигательной активности и постуральных нарушений у детей с ДЦП *[369***, 370].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Метод иппотерапии использует целенаправленное движение лошади для стимуляции чувствительной, нейромоторной и когнитивной систем пациента и достижения функциональных целей. Единого стандарта лечения не существует, курс подбирается индивидуально в соответствии с потребностями каждого пациента с церебральным параличом [369]. Результаты систематического обзора с включением 10 РКИ демонстрируют улучшения в навыках общей двигательной функции, равновесии, координации, параметрах походки и мышечной силе у пациентов с ДЦП [370].*

- **Рекомендуется для улучшения общей двигательной активности, постурального контроля, когнитивных функций у детей с ДЦП использовать метод динамической проприоцептивной коррекции патологического двигательного стереотипа (Динамическая проприокоррекция) [349**, 371].

Комментарий. *Метод осуществляется с помощью специализированных костюмов динамической проприоцептивной коррекции (КДПК) (ортез мягкий для всего тела/нейро-*

ортопедический реабилитационный пневмокостюм (костюм противошоковый)). В их основе используется натяжение эластичных резиновых тяг, направленных на коррекцию позы за счет внешнего давления на паретичные мышцы, устранения патологических установок в суставах нижних конечностей, уменьшения гипермобильности суставов, а также создания продольной осевой нагрузки на костно-опорный аппарат. Механизм действия заключается в усилении афферентного потока проприоцептивной импульсации и разрушении патологических стереотипов движения. Таким образом, формируется нормализованная «схема тела» для каждого конкретного больного, которая закрепляется во время тренировок при движениях, ходьбе.

Во время занятий в КДПК используют циклические упражнения: отработка рисунка самостоятельной ходьбы с координированным участием рук. Дополнительно возможно использование подвесной системы, модульного тренажера для ходьбы, технологий сенсорной интеграции, нейрофизической тренировки с биологической обратной связью (БОС), тренировки с БОС по опорной реакции. До начала тренировки в КДПК оптимально применять методики, направленные на нормализацию мышечного тонуса (методика динамических растяжек, потряхивание по Фелпсу и т.д.).

Таким образом, КДПК улучшает моторные функции, нормализует мышечный тонус, силу, координацию, манипулятивную функцию рук, мышечно-суставное чувство, тактильную функцию, способствует развитию речи, интеллекта, нормализации сердечно-сосудистой, дыхательной и других систем.

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

- **Рекомендовано для формирования постурального контроля и поддержания правильного положения тела пациентов с ДЦП проведение этапной вертикализации (Аппаратные стато-кинетические нагрузки, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Тренировка с биологической обратной связью по опорной реакции при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Тренировка с биологической обратной связью по подографическим показателям при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Баланстерапия, Тренировка с биологической обратной связью по опорной реакции, Упражнения лечебной физкультуры с использованием подвесных систем, Имитация ходьбы со стабилизацией, Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи) [349].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Вертикализация ребенка с ДЦП - важная часть реабилитационного процесса, направленная на формирование постурального контроля и поддержку правильного положения тела. Важными задачами вертикализации является формирование правильной позы, осанки с поясничным лордозом, стимуляция психомоторного развития, профилактика остеопороза и вторичных осложнений (контрактур, патологии тазобедренных суставов и т.д.), улучшение работы сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной систем, положительное воздействие на психоэмоциональный фон.*

Начинают вертикализацию с поднятия головного конца вертикализатора до угла 30-40 градусов под контролем пульса, частоты дыхания, артериального давления, цвета кожных покровов. Постепенно с каждым занятием угол наклона увеличивают до 60-70 градусов, в течение 3-5 недель.

Проводят с 6 месяцев (неполная вертикализация) с применением специальных укладок на ноги в положении разведения с фиксацией туловища. Полная вертикализация до угла 90 градусов возможна с 8 месяцев, когда формируется опороспособность ног. В случаях задержки развития установочных рефлексов и отставания в этапах моторного развития, важно проводить вертикализацию постепенно. В более старшем возрасте при освоении ходьбы применяют устойчивую опору – брусья, а также модульные тренажеры для ходьбы, обеспечивающие вертикальную позу, тренировку вестибулярного аппарата. Подвесные системы, где ребенок застрахован от падений, используют в возрасте старше 3 лет, а также для этапной вертикализации и перемещения тяжело больных пациентов в коляске.

- **Рекомендовано для улучшения способности сидеть у детей со спастическим двусторонним ДЦП проведение кинезиотейпирования в дополнение к обычной кинезиотерапии [389].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Наложение ленты адгезивной для кинезиотейпирования (кинезиотейпа) по схеме «крест-накрест» на мышцы спины может быть полезным в качестве дополнительного подхода вместе с обычной кинезиотерапией для улучшения стояния и сидения у детей со спастической диплегией.*

- **Рекомендована музыкотерапия для детей с ДЦП с целью коррекции эмоционально-волевой сферы и развития коммуникативных навыков [390, 391, 392]**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Музыкотерапия представляет собой эффективный метод коррекционной работы с детьми дошкольного возраста с ДЦП, направленный на гармонизацию эмоционального состояния, развитие эмпатии и улучшение социального взаимодействия. Может проводиться как в индивидуальной, так и в групповой форме, в зависимости от целей коррекции и особенностей ребенка. Метод включает активные (музицирование, вокалотерапия) и пассивные (прослушивание музыки) формы воздействия, которые способствуют снижению тревожности, улучшению мышечного тонуса и развитию речевых функций. Ключевыми преимуществами являются неинвазивность, высокая мотивационная составляющая и возможность интеграции в повседневную жизнь. Примеры применения: ритмические игры для развития моторики, прослушивание релаксационной музыки для снижения стресса, вокальные упражнения для улучшения дыхания и эмоциональной экспрессии. Особое внимание следует уделять индивидуальному подбору музыкального материала с учетом возраста и особенностей ребенка, а также активному вовлечению родителей в процесс терапии.*

4.1.2.5 Терапия наблюдение-действие

- **Терапия наблюдение-действие рекомендована селективно в комплексной медицинской реабилитации пациентов с ДЦП для улучшения функции захвата и предметно-манипулятивной деятельности верхней конечности** (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга) [390, 394].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 3.

Комментарий. *В систематических обзорах показано, что терапия наблюдение-действие более эффективна, чем простая двигательная тренировка для улучшения функции верхней конечности у лиц с гемиплегией (3–12 лет, GMFCS I–IV), но должна использоваться с осторожностью у детей с тяжелыми двигательными и когнитивными нарушениями. Тренировка наблюдения за действием верхней конечности улучшает бимануальную функцию у амбулаторных детей с односторонним спастическим ДЦП (5–15 лет) по сравнению с просмотром видео, но с небольшим размером эффекта* [390, 394] .

4.1.2.6 Тренировка верхних конечностей (ВК)

Более 60% детей с двусторонним ДЦП имеют нарушенную функцию верхних конечностей (ВК). У детей с ДЦП затруднения в использовании рук для манипуляций с объектами являются одним из наиболее значимых факторов, ограничивающих повседневное функционирование [395]. Поэтому улучшение функций ВК является одной из важнейших целей реабилитации.

Бимануальная терапия и интенсивная бимануальная терапия с использованием кисти и руки

- **Рекомендовано проведение бимануальной тренировки пациентам с ДЦП для развития мануальных навыков, мелкой моторики и навыков ухода за собой (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий)** [379, 396].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *На сегодняшний день в мета-анализах и систематических обзорах не представлены однозначные выводы об эффективности данного метода. Большинством исследований показано, что программа бимануальной терапии с использованием кисти и руки реализуется в формате интенсивных целенаправленных тренировок длительностью не менее 6,5 часов.*

Для достижения конкретных индивидуальных задач рекомендуется уделять тренировкам от 14 до 25 часов, комбинируя занятия со специалистом по реабилитации и самостоятельную работу дома. Для улучшения общей двигательной активности верхних конечностей (согласно данным, полученным в группе пациентов с гемипаретической формой ДЦП) необходимо не менее 30-40 часов занятий. Методики, включающие функциональные задачи и целенаправленное выполнение этих задач, способствуют улучшению при меньшем объеме тренировок, чем лечебная гимнастика для ВК [378].

- **Рекомендовано проведение бимануальной терапии и интенсивной бимануальной терапии с использованием кисти и руки детям с гемипаретической**

формой ДЦП и условно рекомендованы детям с ДЦП с двусторонним поражением, как в амбулаторных условиях, так и стационарно, для улучшения общей двигательной функции верхних конечностей, бимануальных навыков и способности к самообслуживанию (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий) [379].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Ограниченное количество данных свидетельствует о том, что при гемипаретическом ДЦП интенсивные, ориентированные на конкретную задачу вмешательства более эффективны, чем обычная терапия, в плане улучшения работы верхних конечностей. Интенсивные программы, включающие бимануальную терапию с акцентом на кисть и руку, также могут принести пользу детям с с ДЦП, имеющим двустороннее поражение [379].*

- **Рекомендовано** проведение комплексной реабилитационной программы с включением ручного тренажера (Системы реабилитации виртуальной, без поддержки, клинической) и стабилометрического постурального контроля с использованием метода биологической обратной связи (Тренировка с биологической обратной связью по опорной реакции при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга) у детей дошкольного и младшего школьного возраста с ДЦП с целью снижения степени мышечной спастичности пораженной конечности, увеличения мышечной силы, улучшения мелкой и крупной моторики рук, мануальных навыков [373].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 4

4.1.2.7 Терапия движениями, вызванными ограничениями (CIMT)

- **Рекомендовано проведение двигательной терапии, связанной с ограничением движений, у детей с ДЦП младенческого и ясельного возраста для улучшения двигательной функции ВК (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной**

нервной системы и головного мозга, Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга [397].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 4

- **Не рекомендуется пациентам с гемипаретической формой ДЦП, находящимся на амбулаторном лечении, двигательная терапия, связанная с ограничением движений** [378].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Hoare и соавт. провели метаанализ с включением 36 РКИ у пациентов с гемипаретической формой ДЦП (средний возраст 5,96 лет). CIMT оказалась не более эффективной, чем другие методы восстановления ВК, и не повлияла на структуру тела, функции (сила захвата, жесткость, спастичность) или качество жизни. Решение о применении CIMT или бимануальной терапии должно приниматься исходя из нужд ребенка и его семьи, квалификации реабилитолога и наличия необходимых ресурсов. CIMT безопасна для детей с гемипаретической формой ДЦП* [378].

4.1.2.8 Виртуальная реальность (ВР)

- **Рекомендовано в качестве дополнительного метода реабилитации у детей с ДЦП для улучшения функции равновесия применение технологии виртуальной реальности (Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий, Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи)** [398, 399].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *ВР-терапия оказывает положительное влияние на улучшение функции равновесия у детей с ДЦП. Для достижения эффекта рекомендуется проводить занятия с применением ВР не реже двух раз в неделю, продолжительностью от 20 минут, на протяжении шести недель и дольше. Использование ВР в комплексной реабилитации способно заметно улучшить баланс и общую двигательную активность у детей с ДЦП, однако вопрос об их влиянии на повседневную активность остается открытым [399].*

- **Рекомендовано в качестве дополнительного метода реабилитации у детей с ДЦП для улучшения функции верхней конечности применение технологии виртуальной реальности (Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий, Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи)** [400, 401, 402].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Результаты систематического обзора и РКИ показывают улучшения производительности верхних конечностей, двигательной активности и мелкой моторики. Для достижения значительного прогресса в функционировании верхних конечностей, общей двигательной активности и мелкой моторике у детей с церебральным параличом, эрготерапевтам следует применять ВР-терапию с продолжительностью сеанса от 30 до 60 минут и общей длительностью не менее 360 минут в течение периода, превышающего 3 недели.. Мета-анализ данных, проведенный в 2023 году, указывает на вероятные преимущества использования ВР-технологий в реабилитации детей с ДЦП. В сравнении с традиционными методами, ВР-технологии могут способствовать улучшению функциональной активности, самостоятельности в быту, двигательных навыков верхних и нижних конечностей, а также когнитивных функций [402].*

4.1.2.9 Функциональная электростимуляция

- **Рекомендовано для улучшения скорости ходьбы и длины шага у детей с ДЦП использование функциональной электронейромышечной стимуляции (Электростимуляция мышц, Автоматизированная электромиостимуляция с вертикализацией, Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при заболеваниях и травмах суставов). [403, 404**].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 2.

Комментарий. *Результаты метаанализов показали, что функциональная электростимуляция (ФЭС) может увеличить скорость ходьбы (SMD = 0,82, P < 0,0001) и длину шага у детей с ДЦП (SMD = 1,34, 95%CI = 1,07, 1,60, Z = 9,91, P < 0,0001 [403]). В сравнении с контрольной группой (стандартная кинезиотерапия), группа ФЭС показала более значительный прогресс в скорости передвижения (стандартизованная разница средних = 0.29; 95% доверительный интервал = 0.02–0.57) и оценке общей двигательной функции, включающей стояние, ходьбу, бег и прыжки (стандартизованная разница средних = 1.24; 95% доверительный интервал = 0.64–1.83)[404].*

4.1.2.10 Эрготерапия

Восстановление и поддержание ключевых навыков функциональной независимости в повседневной деятельности — важная цель терапии пациентов с ДЦП. Основными компонентами эрготерапии являются использование адаптивного оборудования в зависимости от потребности конкретного пациента, выполнение тренировок в условиях, приближенных к реальной среде. Адаптивное оборудование включает ортезы, инвалидные коляски, лечебные тренажеры, параподиумы, подъемники, вертикализаторы, системы перемещения, адаптированную мебель и приспособления для водных процедур. Они предназначены для поддержки, мобильности, развития мышц, вертикализации, облегчения ухода и обеспечения безопасности.

Цель эрготерапии - восстановление повседневной активности и независимости. Это может включать в себя модификацию самих действий или окружающей среды для облегчения активного участия [381].

В задачи эрготерапии входит также обучение членов семьи или персонала уходу за пациентом. Показано, что эрготерапия может уменьшать выраженность утомляемости, улучшать ловкость рук и качество жизни, когда используются целенаправленные методики.

- **Рекомендовано пациентам с ДЦП включение эрготерапии в программы реабилитации с целью уменьшения ограничений активности и участия, улучшения качества жизни [381**, 405].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Несмотря на достаточное количество выявленных РКИ, получены неубедительные выводы относительно эффективности эрготерапии для детей с ДЦП.*

4.1.2.11 Роботизированная механотерапия

Применение роботизированных комплексов в механотерапии значительно расширяет возможности традиционных методов восстановления двигательной активности у пациентов с тяжелыми двигательными расстройствами. Интегрированные датчики силы и положения, которыми оснащены многие роботизированные системы, позволяют эффективно использовать принцип биологической обратной связи (БОС), часто в виде увлекательных игровых сценариев для повышения мотивации пациента.

Цель роботизированных систем — сформировать пациентам с ДЦП правильного двигательного стереотипа, основанного на повторении задач с их помощью [406]. Они

могут обеспечить высокоинтенсивное, повторяющееся, специфическое для задач и интерактивное обучение [407]. Робототехнические системы основаны на нескольких стратегиях, таких как вспомогательная (похожая на упражнения, которые выполняют специалисты по реабилитации), тактильная стимуляция (связанная с практикой повседневной деятельности), обучение (помощь, мотивация и стимулирование обучения двигательным навыкам) или сложные двигательные тренинги.

[407]. Роботизированная реабилитация применяется для восстановления силы мышц верхних конечностей, предметно-манипулятивной функции верхней конечности, навыков работы с предметами, а также для укрепления мышц нижних конечностей и восстановления навыков ходьбы [408, 373].

- **Рекомендованы детям с ДЦП, имеющими выраженные нарушения функции нижних конечностей, занятия на роботизированной механотерапевтической системе для тренировки ходьбы с разгрузкой веса тела с целью улучшения ходьбы, снижения спастичности и усталости (Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Аппаратные стато-кинетические нагрузки, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики) [408**].

Комментарий. *Роботизированные тренировки сопоставимы по эффективности с традиционной кинезиотерапией в улучшении ходьбы, бытовой активности и уменьшении боли. Роботизированные тренировки более значительно, чем традиционные методики, способствуют снижению ощущаемой усталости и спастичности. Рекомендуется сочетание классической кинезиотерапии, направленной на коррекцию движений, стабильности в положении сидя, навыков ходьбы, упражнений на растяжение и силовых упражнений, приседаний, подъемов и спуска по лестнице, с добавлением тренировки ходьбы с помощью роботизированной системы [408].*

- **Рекомендовано детям с ДЦП со спастической диплегией использование роботизированных экзоскелетных устройств для улучшения функции ходьбы и баланса (Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Аппаратные стато-кинетические нагрузки, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики) [409**].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 3.

Комментарий. *Помимо статичных роботов, с помощью которых пациенты могут передвигаться в ограниченном пространстве, существуют мобильные, которые позволяют перемещаться в пределах помещения или по улице, под контролем сопровождающего персонала. Данный класс роботизированных экзоскелетных устройств начал применяться в реабилитационных целях сравнительно недавно и показал хорошую переносимость пациентами и применимость в рутинной практике. Ряд исследований свидетельствует об улучшении скорости ходьбы [409]. Клинические исследования умеренного и слабого методологического качества демонстрируют улучшения баланса и ходьбы после применения экзоскелет-ассистированной реабилитации [410]. Метод не имеет научно-обоснованного предпочтения перед остальными.*

- **Детям с ДЦП рекомендуется проведение робот-ассистированной реабилитации в сочетании с лечебной физкультурой для уменьшения степени нарушений базовой функциональной активности, ограничения активности и участия (Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Аппаратные стато-кинетические нагрузки, Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики) [411].**

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств – 4

Комментарий. *Исследования демонстрируют улучшение движения и координации верхних конечностей, что было зафиксировано с помощью клинических шкал и тестов. Более того, в некоторых исследованиях улучшение двигательной функции верхней конечности сочеталось с уменьшением спастичности. Клиническое улучшение также было подтверждено инструментальной оценкой, где наблюдалось увеличение ряда кинематических параметров. Однако не было показано влияния на повседневную активность [411].*

4.1.2.12 Баланс-терапия с использованием стабилометрической платформы

Одной из главных целей использования данных технологий является обеспечение высокой мотивации пациента с ДЦП и вовлечение его в игровой процесс. Большое распространение в клинической практике получили стабилометрические платформы, позволяющие пациенту управлять своим центром тяжести (самостоятельно или с опорой) под контролем монитора с игровой программой. В некоторых устройствах используются дополнительные сенсоры,

регистрирующие движения всего тела, что предоставляет пациенту более полную и специфичную обратную связь.

- **Пациентам с ДЦП для коррекции нарушений баланса и ходьбы рекомендуются баланс-терапия, тренировка с БОС по опорной реакции (Тренировка с биологической обратной связью по опорной реакции при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий) [412]**.

Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Клинические исследования и данные систематических обзоров выявили слабый или умеренный положительный эффект на показатели баланса при использовании индивидуальных упражнений для тренировки баланса, совмещенных с упражнениями для зрения, сенсорной интеграцией, а также при использовании стабилометрических платформ с БОС для тренировки баланса [412].*

<u>4.1.3 Иглорефлексотерапия и массаж</u>

- **Рекомендовано детям с ДЦП проведение иглоукалывания в сочетании с регулярными физическими тренировками для улучшения мышечного тонуса (Рефлексотерапия при заболеваниях центральной нервной системы))** [413, 414].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств –3

Комментарий. *Результаты мета-анализа, включавшего 15 исследований, показали эффективность иглоукалывания в отношении повышенного мышечного тонуса и уменьшении мышечных спазмов конечностей у детей с ДЦП, превосходя традиционные методы и повышая эффективность лечения. Иглоукалывание создает благоприятные условия для реабилитационных тренировок, исправляет осанку и улучшает мышечное напряжение. Однако исследования проводились на китайской популяции.*

Согласно результатам другого мета-анализа, три набора основных акупунктурных точек потенциально имеют решающее значение для лечения ДЦП в клинической практике: (1) EX-HN1 (Сышэньцун), DU24 (Шеньтин) и GB13 (Бэньшэнь); (2) GB6 (Сюаньли), GB8 (Шуайгу) и GB9 (Тяньчун); и (3) ST36 (Цзусаньли), LR3 (Тайчун) и SP6 (Саньиньцзяо) [414].

- **Рекомендовано для уменьшения выраженности спастичности у детей с ДЦП проведение массажа в дополнение к традиционным методам лечения (Лечение с помощью простых физических воздействий на пациента (Массаж при заболеваниях**

центральной нервной системы Массаж при заболеваниях центральной нервной системы, Остеопатия при заболеваниях центральной нервной системы) [345].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств –2

Комментарий. *Массаж рассматривается как один из дополнительных и альтернативных методов лечения, позволяющий ребенку расслабиться, снять мышечную боль или подготовиться к сеансу терапии. Сообщается о существовании широкого спектра массажных техник, от лёгкого поглаживания до глубокого массажа тканей или миофасциальной релаксации, что подтверждается небольшим количеством доказательств их эффективности у детей с ДЦП [345].*

4.1.4 Аппаратная физиотерапия

Аппаратные физиотерапевтические методы лечения в комплексной терапии детей с ДЦП активно используют в нашей стране. В зависимости от клинической картины и задач применяют различные методики (таблица 4).

Таблица 4. Аппаратные физиотерапевтические методы лечения больных ДЦП в зависимости от показаний [273, 274, 275, 276]

Группы	Методы
Миорелаксирующие	Электрофорез лекарственных препаратов при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга (миорелаксантов центрального и периферического действия, Другие психостимуляторы и ноотропные препараты); Воздействие синусоидальными модулированными токами; Электрофорез синусоидальными модулированными токами (СМТ-форез); инфитатерапия; Воздействие низкочастотным импульсным электростатическим полем; Воздействие поляризованным светом; Воздействие излучением видимого диапазона; вибрационное лечение; Воздействие инфракрасным излучением; Инфракрасное излучение общее; Термическое воздействие глиной; Термическое воздействие песком; Термовоздействие, Криотерапия общая (криокамера); Гипотермия местная контактная Криотерапия локальная; Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи; теплые пресные ванны (термовоздействие); Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга
Фибромодулирующие (ослабление контрактур)	Пелоидотерапия; Воздействие парафином (озокеритом) при заболеваниях центральной нервной системы; Парафино-озокеритовая аппликация; Воздействие лечебной грязью при заболеваниях; Воздействие ультразвуковое при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга Лекарственный ультрафонофорез при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга

	дефиброзирующих препаратов; Гальванизация при заболеваниях периферической нервной системы
Миостимулирующие	Электрофорез лекарственных препаратов (прозерин, аминофиллин**) при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, Электростимуляция мышц; автоматизированная электромиостимуляция с вертикализацией; импульсная магнитотерапия, транскраниальная стимуляция постоянным током, Воздействие высокоинтенсивным импульсным магнитным полем Воздействие высокоинтенсивным импульсным магнитным полем с использованием биологической обратной связи Воздействие сверхвысокочастотным электромагнитным полем [437, 441, 442]
Трофостимулирующие	Гальванизация при заболеваниях периферической нервной системы; воздействие синусоидальным током (амплипульстерапия); диадинамотерапия; Электростимуляция/Электростимуляция с использованием биологической обратной связи (вазоактивная электротимуляция); общая магнитотерапия; Воздействие электромагнитным излучением дециметрового диапазона (ДМВ); Воздействие низкоинтенсивным лазерным излучением при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга; Воздействие инфракрасным излучением; кислородные ванны (Ванны газовые (кислородные, углекислые, азотные)); сероводородные ванны (Ванны сероводородные лечебные)
Тонизирующие	Души (циркулярный, струевой) (душ лечебный); подводный душ-массаж лечебный; Ванны воздушно-пузырьковые (жемчужные); углекислые ванны (Ванны газовые (кислородные, углекислые, азотные)); скипидарные ванны (Ванны лекарственные лечебные); морские ванны (Ванны минеральные лечебные); талассотерапия (Воздействие климатом, Грязевые ванны, Аэровоздействие, Гелиовоздействие)
Седативные	Электрофорез лекарственных препаратов при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга калия йодида, магния сульфата; электросон; Дарсонвализация местная при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга; Транскраниальная магнитная стимуляция; Воздействие поляризованным светом; Воздействие излучением видимого диапазона; Воздействие излучением видимого диапазона через зрительный анализатор (цветоимпульсная терапия); водолечение (хвойные, валериановые, йодобромные, азотные ванны) (Ванны лекарственные лечебные, Йодобромная ванна, Ванны газовые (кислородные, углекислые, азотные))
Психостимулирующие	Электрофорез лекарственных препаратов при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга стимуляторов мозгового кровообращения (аминофиллин**,

	никотиновая кислота); Ванны воздушно-пузырьковые (жемчужные); воздушные ванны (Ванны суховоздушные); гелиотерапия

Лечение проводят преимущественно в первую половину дня за час до или через час после еды. Не следует проводить более двух физиотерапевтических процедур в день во избежание перегрузки ребенка. Наиболее эффективным подходом является сочетание одной общей и одной локальной процедуры, отличающихся по своим физическим свойствам и принципу действия, с интервалом в 1-2 часа между ними. В дни проведения различных диагностических обследований физиотерапевтические процедуры проводить не следует [276].

Общие противопоказания к назначению физических факторов [276]

- общее тяжелое состояние ребенка; острые состояния
- гипертермия; выраженная интоксикация;
- злокачественные новообразования.
- гипотрофия III ст.;
- наличие ортопедических осложнений (остеопороз, вторичные скелетные деформации), требующих иммобилизации или оперативного лечения;
- болезни крови и повышенная кровоточивость;
- туберкулез в активной фазе;
- недостаточность кровообращения 2-3 ст.;
- выраженная печеночная недостаточность;
- выраженная почечная недостаточность;
- индивидуальная непереносимость или повышенная чувствительность к физическому фактору

Методы аппаратной физиотерапии

- **Рекомендовано детям с ДЦП для уменьшения выраженности спатичности использование тепловых процедур (парафиново-озокеритные аппликации) [10].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 4

Комментарий. *Данная методика предусматривает наложение салфеток с парафином и озокеритом на определенные участки тела или рефлекторные зоны. Длительность 25-30 минут. Курс 10-15 процедур ежедневно. Это помогает уменьшить мышечное напряжение и расслабить тело.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью воздействия на функциональное состояние ЦНС, нормализации центральной и периферической регуляции мышечного тонуса, улучшения кровоснабжения и микроциркуляции мозговой ткани использование гальванизации и лекарственного электрофореза сосудистых, седативных,ноотропных лекарственных средств и средств, влияющих на тканевой обмен [**276**]**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Лекарственный электрофорез - сочетанное воздействие на организм постоянного электрического тока и вводимого с его помощью лекарственного вещества в эпидермис и верхние слои дермы с образованием кожного депо и пролонгированного лечебного эффекта. Местная реакция: в подлежащих тканях активируется локальное кровообращение, повышается концентрация биологически активных веществ. Сегментарно-метамерная реакция возникает при гальванизации рефлексогенных и паравертебральных зон, а также воздействии вводимых препаратов на ткани и органы соответствующих метамеров. Показана эффективность применения электрофореза кальция хлорида, неостигмина метилсульфата, бендазола, калия йодида, магния сульфата, аминофиллина, никотиновой кислоты, прокаина на воротниковую зону или пораженные конечности. С двух лет показаны процедуры электрофореза по методикам общего воздействия для улучшения функционального состояния ЦНС, активации функции симпатоадреналовой и холинергической систем, стимуляции трофических и энергетических процессов в организме. Длительность от 5 до 15-20 минут. Курс 10 - 12 процедур ежедневно [276].*

- **Рекомендовано детям с ДЦП использование в комплексной реабилиации электросна с целью стабилизации повышенной возбудимости и нормализации эмоционального статуса [206].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Импульсный ток с малой длительностью импульсов, небольшой амплитудой тока и низкой частотой вызывает изменение функциональных отношений в ЦНС, уменьшает восходящие активирующие влияния и усиливает процессы торможения в коре головного мозга.*

.

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения эмоциональной расторможенности и напряжения использование транскраниальной электростимуляции** [443].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств-5

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью улучшения двигательной функции конечностей и туловища применение транскраниальной стимуляции постоянным током** [443].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Транскраниальная стимуляция – форма неинвазивной стимуляции мозга, эффективная как метод нейромодуляции, способный повысить пластичность коры головного мозга и улучшить двигательную функцию при ряде ДЦП. Проводится анодная транскраниальная стимуляция постоянным током (или имитация) с силой тока 1 мА в ипсилатеральном М1 у детей со спастической гемиплегией в течение 20 минут, а также 20 минут моторной тренировки поражённой верхней конечности с ограничением движений другой руки в течение 5 дней [443].*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса воздействие синусоидальным током (Амплипульстерапия) в различных режимах [273, 5].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Применение синусоидального тока в режиме электростимуляции обеспечивает сокращение и расслабление мышечных волокон, что препятствуют атрофии мышц, способствует активации кровоснабжения, лимфооттока, нейрогуморальной регуляции органов и тканей. При паравертебральном воздействии возникают сегментарно-метамерные реакции, регулирующие функции соответствующих внутренних органов и тканей. Курс 10 процедур ежедневно [273].Использование синусоидального тока в режиме релаксации направлено на спазмированные мышцы, а также на область проекции шейных и поясничных симпатических ганглиев. Используются локальные и рефлекторно-сегментарные техники. Продолжительность сеанса составляет 8-15 минут. Рекомендуемый курс включает 10-15 процедур, проводимых ежедневно или через день [5].*

Применение в режиме СМТ-фореза препаратов сосудистого и ноотропного действия. Применяют местные и рефлекторно-сегментарные методики. Длительность 8- 15 минут. Курс 10-12 процедур ежедневно [5, 277]. Применение в режиме гашения гиперкинезов предполагает поэтапное воздействие на кисти и стопы по 3-5 минут. Курс 10 процедур ежедневно [5, 277].

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса применение магнитотерапии [10, 277].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Воздействие магнитным полем осуществляется локально на область суставов и мышц или сегментарно. Длительность процедуры 6-10 минут. Курс 10 процедур ежедневно [10, 277*].

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса применение инфитотерапии** [275].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Инфитотерапия – терапия импульсным низкочастотным (10-120 Гц) электромагнитным полем нетепловой интенсивности, под воздействием которого происходит активизация тормозных систем центральной нервной системы и снижение её возбудимости, а также нормализации процесса произвольного расслабления скелетных мышц. Эффект - миорелаксация. Используют пластины 9×6 см контактно, паравертебрально на шейный отдел позвоночника. Частота модуляций 20 Гц, длительность в 1-й день - 1 мин., 2-й день - 2 мин., 3-й день - 3 мин., 4-й день – 4 мин., 5-й день - 5 мин., 6-й день - 3 мин., 7-й день - 2 мин. и 8-й день - 1 мин. Курс - 8 процедур. Установлено благоприятное влияние на кровоснабжение мозговой ткани инфитотерапии с локализацией на уровне шейного отдела позвоночника и магнитотерапии (переменным магнитным полем в непрерывном режиме) битемпорально или по лобно-затылочной методике* [275].

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса применение импульсного низкочастотного электростатического поля [205].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *В основе процедуры лежит воздействие низкочастотного импульсного электростатического поля, вызывающего сагиттальные колебания и перемещения тканей тела пациента по всей глубине. Аппликатор, используемый для ручного воздействия, работает на высоких частотах (80-200 Гц) в начале сеанса, затем переключается на средние частоты (25-80 Гц). Данные частотные диапазоны способствуют мышечной релаксации и усилению микроциркуляции крови в области воздействия. Продолжительность сеанса для детей 5-7 лет составляет 8 минут, для детей 8-10 лет – 10 минут, а для пациентов старше 11 лет – 12 минут. Рекомендуемый курс лечения включает 8-10 ежедневных процедур* [275].

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса применение лазеротерапии на рефлексогенные зоны и зоны скальпа** [275]**.**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Лазеротерапия (инфракрасный лазер) осуществляется на биологически активные точки. Применение лазеротерапии на рефлексогенные зоны и зоны скальпа понижают возбудимость моторных зон коры головного мозга, оказывает общее гармонизирующее влияние на организм. Длительность процедуры зависит от количества точек и времени воздействия. Курс 6-10 процедур ежедневно.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса применение неселективной хромотерапии на мышцы лица, шеи, сегментарные зоны [205].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Неселективная хромотерапия – метод светолечения, основанный на применении интегрального видимого излучения (полихроматического поляризованного света), Это приводит к активации выработки эндорфинов и энкефалинов, что, в свою очередь, влияет на порог болевой чувствительности и устраняет мышечное напряжение. Результатом является миорелаксация. Применяют локально на спастичные мышцы лица и шеи, или на сегментарные зоны. Воздействие проводят под углом 90˚ к обнаженному участку кожи на расстоянии 5-10 см. Продолжительность сеанса составляет 2-4 минуты, с частотой 1-2 раза в сутки. Рекомендуемый курс лечения включает 6-10 ежедневных процедур [274, 276].*

Услуга отсутствует в действующей Номенклатуре медицинских услуг.

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечноготонуса применение вибротерапии на сегментарные зоны** [274, 276]**.**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Вибротерапия – воздействие низкочастотными механическими колебаниями на ткани с помощью излучателя (вибратора, вибратода). Механизм действия связан с возбуждением механорецепторов кожи, снижением мышечного тонуса, усилением местного кровотока и лимфотока. Назначают детям с 5-7 лет.*

Характеристики вибрации включают амплитуду колебаний в пределах 0,1-5 мм и частоту от 20 до 50 Гц. Продолжительность одной процедуры варьируется от 5 до 15 минут, при этом за один сеанс обрабатывается от 2 до 6 зон, уделяя каждой зоне от 1 до 2 минут. Рекомендуемый курс лечения состоит из 10-15 процедур, проводимых ежедневно или через день. [274, 276].

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса применение электрического поля ультравысокой частоты (УВЧ** [274, 276**].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Электрическое поле ультравысокой частоты (УВЧ)- применяют локально для снижения спастичности. Длительность процедуры 5- 8 минут. Курс 6-8 процедур ежедневно или через день.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса и профилактики контрактур применение ультразвука с фонофорезом лекарственных препаратов (УВЧ) [274, 276].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса теплолечение - применение аппликаций лечебной грязи на пораженные конечности** [274, 276**].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Аппликации лечебной грязи на пораженные конечности в виде «чулок», «брюк», «перчаток», температура 38-40°С местно и на рефлексогенные зоны. Допускается чередование аппликаций между верхними и нижними конечностями, либо комбинирование воздействия на конечности и шейно-воротниковую зону. Продолжительность сеанса составляет 10-20 минут. Рекомендуемый курс лечения включает 8-12 ежедневных процедур.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса гидрокинезотерапия в лечебных бассейнах [**274, 276**].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *В ходе занятий выполняется комплекс упражнений, разработанный для снижения мышечной спастичности, расширения амплитуды активных движений и*

укрепления мышечного корсета. Продолжительность групповых сеансов составляет от 20 до 30 минут. Рекомендуемый курс лечения включает 10-15 ежедневных процедур.

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса, профилактики контрактур и укрепления паретичных мышц применение подводного душа-массажа и вихревых ванн [**274, 276**].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Подводный душ-массаж и вихревые ванны способствуют расслаблению спастичных и укреплению паретичных мышц. Длительность 5-20 минут. Курс 10 процедур ежедневно или через день.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического мышечного тонуса, профилактики контрактур и стабилизации эмоционального фона применение лечебных ванн [**274, 276**].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Ванны из хлоридной натриевой, йодо-бромной, морской воды, радоновые, азотные и углекисло-сероводородные проводят как в санаторно-курортных условиях, так и искусственно приготовленные ванны. Температура воды обычно поддерживается на уровне 36-37°С, продолжительность сеанса составляет 8-15 минут. Рекомендуемый курс включает до 12 процедур, проводимых через день.*

Физиотерапевтическое лечение спастичности в лицевой мускулатуре

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического тонуса лицевой мускулатуры применение электростатического поля [205].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Воздействие на спастичные мышцы области лица, дна ротовой полости, шеи электростатическим полем осуществляетсяручным аппликатором. Длительность воздействия на каждое поле 2- 5 минут. Курс 10-15 процедур ежедневно.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического тонуса лицевой мускулатуры применение лазеротерапии [205].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Воздействие лазеропунктуры (инфракрасным лазером) осуществляется на биологически активные точки. Курс составляет 6-10 процедур ежедневно.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического тонуса лицевой мускулатуры применение поляризованного света [205].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Воздействие поляризованным светом осуществляют локально на спастичные мышцы области лица, шеи. Длительность воздействия составляет 2- 4 минуты на поле. Курс 8- 10 ежедневных процедур.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического тонуса лицевой мускулатуры применение гальванизации и лекарственного электрофореза [205].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Гальванизация и лекарственные электрофорез препаратов сосудистого и антиспастического действия, препаратов лечебной грязиосуществляются местно. Длительность процедуры 5-20 минут. Курс до 12 процедур ежедневно.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического тонуса лицевой мускулатуры применение воздействия синусоидальным током (амплипульстерапии) [205].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *воздействие синусоидальным током (амплипульстерапия) применяется в расслабляющем режиме локально на спастичные мышцы лица. Длительность воздействия составляет 6-10 минут. Курс до 12 процедур ежедневно или через день.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения патологического тонуса лицевой мускулатуры применение грязевых аппликаций [205].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *Используется наложение грязи по методике Анашкина. Температура грязевой лепешки составляет 38- 40°С, накладывается наслой марли вокруг рта от носа до подбородка. Длительность процедуры 10- 12 мин. Курс 10-12 процедур* ежедневно.

Аппаратная физиотерапия и эпилепсия

Спектр физиотерапевтических процедур у больных ДЦП при наличии эпилепсии или эпилептиформной активности по данным ЭЭГ может быть ограничен.

- **Не рекомендовано проведение физиотерапии детям с ДЦП с целью уменьшения выраженности двигательных нарушений при текущих эпилептических приступах, а также длительности клинической ремиссии до 6 месяцев [10].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения выраженности двигательных нарушений при условии ремиссии эпилепсии от 6 месяцев до 2-х лет использование всех видов физиотерапии, исключая накожную электростимуляцию мышц и проекций периферических нервов, гидромассаж и грязелечение, а также любое воздействие на голову [10].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. *При сохранении эпилептиформной активности на ЭЭГ амплитудой выше 300 мкВ, несмотря на клиническую ремиссию, следует воздержаться от всех видов электропроцедур и групповых занятий в бассейне.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП с целью уменьшения выраженности двигательных нарушений при условии ремиссии эпилепсии от 2-х лет при отсутствии по данным ЭЭГ эпилептиформной активности использование всех видов физиотерапии [10].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

4.1.5 Речевая реабилитация

По данным исследований, от 32% до 87% больных ДЦП имеют расстройства речи, а патология предречевого развития наблюдается у 73-100% пациентов. У большинства больных отмечаются нарушения произношения, бедность словарного запаса и интонационной выразительности. Распространенность речевых расстройств снижается с возрастом: от 100% в возрасте 0-3 лет до 83% после 17 лет [415].

Основными синдромами речевых расстройств у больных ДЦП являются: дизартрия (58%), заикание (18%), алалия (5%), ринолалия (3%), дисграфия (2%), дислексия (1%) [12]. У лиц мужского пола речевые нарушения при ДЦП встречаются несколько чаще (56,2%), чем у женского (43,8%) [437].

Основные клинические особенности речевых расстройств при ДЦП проявляются в том, что нарушения устной речи у больных зависят от состояния двигательной сферы; отмечается тесная связь речевой патологии с сенсорными расстройствами и нарушениями интеллекта [415].

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, для улучшения речевой функции раннее начало коррекционно-воспитательной и логопедической работы персонифицированно с учетом формы ДЦП и степени снижения слуха (Медико-логопедическая процедура при афазии и/или Медико-логопедическая процедура при дизартрии и/или Медико-логопедическая тонально-ритмическая процедура и/или Медико-логопедическая процедура с использованием интерактивных информационных технологий)** [415].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, для улучшения речевой функции проведение коррекционно-воспитательной и логопедической работы с постепенным усложнением приемов, направленных на формирование и коррекцию психических функций, при этом особое внимание уделяется интенсивности развития сохранных функций** [415].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, с целью улучшения экспрессивной речи интенсификация речевого общения, формирование потребности к**

общению, обеспечение речевой практики как источника накопления словарного запаса, овладения фонетическими и грамматическими нормами языка [415, 416].
Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, с целью улучшения мотивации для развития функции речи проводить медико-логопедические занятия с использованием ярких наглядных дидактических пособий, компьютерных тренажеров, ярких развивающих игрушек (Медико-логопедическая процедура при афазии и/или Медико-логопедическая процедура при дизартрии и/или Медико-логопедическая тонально-ритмическая процедура и/или Медико-логопедическая процедура с использованием интерактивных информационных технологий)** [415].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, с целью улучшения функции речи использование принципов двигательного обучения с развитием кинестетического восприятия, манипулятивной деятельности, на основе коррекции двигательных и сенсорных нарушений с опорой на сохранные анализаторы** [416].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

- **Рекомендовано у детей с ДЦП, страдающих тугоухостью, с целью тренировки остаточного слуха для улучшения слухового восприятия применение технических средств обучения (индивидуальных слуховых аппаратов, заушин, наушников и т. п.)** [415, 416].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, с целью уменьшения степени проявления двигательных дефектов речевого аппарата проведение дифференцированного логопедического массажа (расслабляющий или стимулирующий массаж артикуляционной мускулатуры, зондовый массаж, точечный массаж; массаж языка (пальцевой, зондовый, шпательный, щеточный); массаж на подавление гиперкинезов (перекрестный точечный массаж в области губ и носогубных складок, перекрестный под- и надколенно-губный массаж (массажа при заболеваниях центральной нервной системы)), с элементами лечебной физкультуры (лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы), при этом**

массажу предшествует потряхивание верхней конечности и контралатеральной нижней конечности ребенка, сближение их в области колена и локтя [415].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, с целью нормализации просодической системы речи (мелодико-интонационных и темпоритмических характеристик речи), формирования артикуляционного праксиса, коррекции нарушений произношения проведение пассивной и активной артикуляционной гимнастики (Лечебная физкультура при афазии, дизартрии/Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при афазии, дизартрии/Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при афазии, дизартрии/Тренировка с биологической обратной связью по электроэнцефалографии при афазии, дизартрии/Тренировка с биологической обратной связью по спирографическим показателям при афазии, дизартрии/Тренировка с биологической обратной связью по гемодинамическим показателям (артериальное давление) при афазии, дизартрии).** [415, 416].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, с целью развития речевого дыхания и голоса для формирования продолжительности, звонкости, управления голосом в речевом потоке, выработки синхронности голоса, дыхания и артикуляции проведение дыхательных и голосовых упражнений (Лечебная физкультура при афазии, дизартрии/Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при афазии, дизартрии/ Тренировка с биологической обратной связью по спирографическим показателям при афазии, дизартрии// Дыхательные упражнения, направленные на координацию фонационного дыхания)** [415, 416].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, с целью развития экспрессивной речи применение упражнений, направленных на преодоление двигательной недостаточности (особенно предметно-манипулятивной функции рук) (Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга/ Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга/ Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга/**

/Процедуры, направленные на уменьшение спастики/ Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга/ Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий/ Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи) [415, 416].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарии: *подробнее – см. в разделе «Физическая реабилитация»*

- **Рекомендована детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, с целью нормализации лексико-грамматических навыков экспрессивной речи сочетанная коррекция речевых и других высших психических функций (Индивидуальная нейро-психологическая коррекционно-восстановительная процедура у пациентов с афазией/Групповая нейро-психологическая коррекционно-восстановительная процедура у пациентов с афазией/Нейро-психологическая коррекционно-восстановительная процедура при нарушениях психических функций)** [415, 416].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим выраженные нарушения экспрессивной речи, с целью формирования и сохранения навыков общения использование дополнительной и альтернативной коммуникации** [417].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Для детей с ДЦП, которые не обладают речью, крайне необходимо как можно скорее внедрить системы поддерживающей и альтернативной коммуникации. В противном случае, их коммуникативное и языковое развитие может быть серьезно затруднено, а возможности для социального взаимодействия и участия значительно сокращены. Это, в свою очередь, может повлечь за собой цепь негативных последствий для их социального, учебного, эмоционального и познавательного развития.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП, имеющим нарушения речи, для улучшения экспрессивной речи в комплексной коррекции речевых расстройств использование транскраниальной магнитной стимуляции** [415, 416].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Терапия транскраниальной магнитной стимуляцией (ТМС) подразумевает неинвазивную магнитную стимуляцию в проекции зоны Брока для потенциирования*

корковой активности и улучшения речевой продукции. ТМС должно сочетаться с последующим выполнением речевых заданий и неречевыми логопедическими тренингами. Однако воздействие ТМС может вызвать определённый дискомфорт пациента, что может ограничивать клиническое применение вмешательства [416].

- **Рекомендовано детям с высоким риском ДЦП в возрасте до 12 месяцев с целью развития речевых навыков социальные взаимодействия в виде усиления родительского контроля и отзывчивости** [418].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 3

Комментарий. *Установлено, что усиление родительского контроля и отзывчивости может помочь детям до 12 мес. с риском ДЦП развивать речь и навыки общения. Родительский контроль подразумевает внимательность к реакциям ребенка на звуки и его потребностям, создание стимулирующей обстановки дома (разговоры, песни, чтение). Отзывчивость – это быстрая и адекватная реакция на нужды ребенка. Это важно, так как в первый год жизни активно развивается мозг ребенка, особенно слух, и активное общение с родителями стимулирует развитие речи и коммуникации.*

Исследование McMahon E и соавторов (2012) подчеркивает влияние ранних слуховых стимулов и позитивного взаимодействия с родителями на развитие слухового восприятия, речи и коммуникативных навыков. Важно усиление родительского контроля и отзывчивости, так как родители обеспечивают стабильную среду и стимулируют развитие мозга через интерактивные игры и общение. Отзывчивость родителей укрепляет связь и способствует развитию коммуникативных навыков. Ранние вмешательства должны включать обучение родителей техникам интерактивной игры, стимуляции речи и стратегиям управления поведением. Поддержка и образование родителей критически важны для оптимального развития детей с высоким риском ДЦП.

- **Рекомендовано родителям детей с высоким риском ДЦП в возрасте 0-24 месяца с целью формирования двигательной, коммуникативной, когнитивной функций обучение программам взаимодействия родителей и младенцев для улучшения навыков общения и освоения экспрессивной речи (Обучение уходу за больным ребенком) [419, 420**].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий: *Для улучшения речевых навыков эффективны как вмешательства под руководством родителей, так и клинические. Ранние вмешательства должны быть направлены на улучшение долингвистических навыков посредством воздействия звуков*

речи и взаимодействия с младенцами. Обучение родителей этапам развития и взаимодействию с ребенком расширяет возможности профилактики речевых нарушений и создания среды для развития речи и языка. Важны количество взаимодействия, отзывчивость, стратегии поддержки обучения языку.

4.1.6 Когнитивная реабилитация

Когнитивные нарушения (КН), наблюдающиеся более чем у 80% больных ДЦП, существенно утяжеляют клиническую картину и инвалидизацию, осложняют проведение реабилитационных мероприятий, ухудшают прогноз, затрудняют получение образования и социальную адаптацию, что приводит к снижению качества жизни и определяет большую актуальность и социальную значимость данной проблемы.

По мнению отечественных исследователей, механизм формирования КН при ДЦП сложен и обусловлен временем, степенью и локализацией мозгового поражения, определяется взаимодействием нескольких факторов: энцефалопатического (поражения ЦНС), дизонтогенетического (недоразвития ЦНС) и мультисенсорной дизафферентации (дезинтеграции), обусловленного поступлением в ЦНС искаженной информации от патологически измененных анализаторов (зрительного, слухового, двигательно-кинестетического), а также социально-педагогическими условиями, в которых развивается больной [Федеральное руководство по детской неврологии. Под ред. Гузевой В.И. М.: ИМК; 2016].

КН при ДЦП представлены нарушениями восприятия (зрительного, слухового, двигательно-кинестетического), памяти, внимания, зрительно-моторной координации и праксиса, интеллекта и речи [424]. Расстройства восприятия у детей с ДЦП включают недостаточность кинестетической, зрительной и слуховой модальностей, а также совместной их деятельности. Показано, что мультисенсорная дизафферентация является важнейшим звеном патогенеза КН при ДЦП [425]. Наиболее часто у детей с ДЦП отмечаются нарушения пространственного восприятия (до 80%), схемы тела (до 75%), конструктивной деятельности (до 60%) и кинестетического праксиса (до 60%) [425].

В последние годы разрабатывается многоуровневая модель изучения когнитивных и поведенческих расстройств при ДЦП, учитывающая ряд аспектов, связанных с нарушениями психического развития, а именно лежащих в их основе генетических и/или структурного субстратов (биологический уровень), КН (когнитивный уровень) и возникающих поведенческих нарушений (поведенческий уровень) [305, 426].

- **Детям с ДЦП для улучшения когнитивных функций рекомендовано раннее начало проведения комплексной психолого-медико-педагогической реабилитации с сочетанной коррекцией двигательных, сенсорных нарушений с учетом возрастных особенностей ребенка, доминирущего нейропсихологического синдрома, с одновременным воздействием на факторы окружающей среды (Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный/Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный, Индивидуальная клинико-психологическая коррекция Групповая клинико-психологическая коррекция; Процедуры по адаптации к условиям микросреды; Процедуры по адаптации к условиям макросреды; Клинико-психологический тренинг)** [305, 427].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Создание стимулирующей среды в сочетании с активным участием семьи при целенаправленном обучении, адаптированном к конкретным задачам и обстоятельствам, и включающем в себя двигательные и когнитивные тренинги, инициированные самим ребенком, оказывает благоприятное воздействие. Подбор упражнений и игрушек может требовать модификации или тщательного отбора с учетом физических ограничений, при этом не следует упрощать требования к окружающей среде и когнитивным задачам. Недостаточно полагаться на общее развивающее обучение или ожидать улучшения когнитивных функций только за счет двигательной реабилитации. Предоставление обогащающей среды и стимулирование активного обучения, соответствующих возрасту и уровню развития ребенка, не несет в себе никаких рисков.*

Родители стремятся участвовать в развитии своих детей, но нуждаются в поддержке со стороны психолого-медико-педагогических работников. Однако двигательные вмешательства, в которых ребенок участвует минимально или которые предлагают слишком общее развивающее образование, могут оказаться неэффективными для когнитивного развития детей с ДЦП в возрасте до двух лет. Таким образом, работа должна выстраиваться с учетом задач возрастного развития (т.е. в рамках ведущей деятельности) и для его гармонизации, учитывая особенности когнитивных функций у детей с ДЦП и предусматривая индивидуальный план для конкретного ребенка.

- **Рекомендовано детям с ДЦП для улучшения когнитивных функций, наряду с ранней двигательной реабилитацией, проведение мероприятий, направленных на улучшение функции речи и коммуникации** [428, 431].

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Ввиду того, что двигательные дисфункции затрудняют социальную адаптацию и познание мира, а традиционные игрушки ограничивают исследовательское обучение, предпочтительны мероприятия, включающие активные, самостоятельно инициированные, спонтанные движения в контексте реальных задач с видимыми результатами; взаимодействие с людьми и предметами; мультисенсорное обучение (затрагивающее когнитивные, языковые и моторные навыки); задачи с прогрессивной сложностью; совместная деятельность ребенка с родителями; и прогрессивные методы раннего развития (такие как сбалансированное питание, интерактивное обучение под руководством ребенка). Необходимо также включение активных задач, инициирующих речевые навыки ребенка и предполагающих включение ребенка в активный коммуникативный процесс со специалистом, сверстниками или родителями.*

- **Рекомендованы целевые когнитивные вмешательства у детей 0-2 лет с ДЦП с целью развития когнитивной** функции [427]

Уровень убедительности рекомендаций – А, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий. *Целевое когнитивное вмешательство (Morgan et al., 2021) – это подход ранней помощи детям 0-2 лет с ДЦП или высоким риском его развития, фокусирующийся на активном воздействии на конкретные когнитивные навыки (внимание, память, решение проблем, исполнительные функции, социальное познание). Характеризуется индивидуализацией, интенсивностью, интеграцией в повседневную жизнь и регулярной оценкой прогресса. Примеры включают игры для улучшения внимания, стратегии запоминания, помощь в решении проблем, обучение социальным навыкам. Подчеркивается важность раннего выявления когнитивного дефицита и предоставления целевого вмешательства для оптимизации развития и улучшения качества жизни.*

- **Рекомендовано детям с ДЦП для улучшения когнитивного развития и социальных навыков проведение поведенческой терапии, когнитивно-поведенческой терапии, коммуникационных тренингов (альтернативной и дополнительной коммуникации) при обязательном консультировании и обучении родителей (Индивидуальная клинико-психологическая коррекция Групповая клинико-психологическая коррекция, Экспертное консультирование; Клинико-психологический тренинг**) [432].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано детям с ДЦП включать в программу когнитивной реабилитации методы саморегуляции и эмоциональные и двигательные тренировки (аутогенные тренировки с обучением мышечной релаксации и дыхательной регуляции, психогимнастику с элементами ритмики, пантомимы и танцев, а также структурированную трудотерапию, направленную на развитие самообслуживания, мелкой моторики, планирования и доведения действий до результата) с адаптацией к возрасту и двигательным возможностям (GMFCS/MACS), под супервизией медицинского психолога и с обучением родителей домашней практике [428, 429].**

Уровень убедительности рекомендаций – В, уровень достоверности доказательств – 3.

Комментарий. *У детей с ДЦП астено-невротические и неврозоподобные проявления, повышенная возбудимость и утомляемость усиливают мышечный тонус/гиперкинезы и ухудшают когнитивную продуктивность; поэтому методы, обучающие произвольной релаксации и дыхательной регуляции, снижают вегетативное напряжение, улучшают устойчивость внимания и обучаемость. Психогимнастика развивает когнитивные схемы собственного тела, праксис, эмоциональную выразительность и социальное познание через безопасное двигательное экспериментирование и мультисенсорное обучение; трудотерапия обеспечивает терапию через решение реакльных задачач (одевание, подготовка учебного места, графомоторика), что повышает исполнительные функции (инициация, планирование, последовательность, мониторинг ошибок) и способствует переносу навыков в повседневную жизнь за пределами ситуации реабилитации. Эффективность возрастает при регулярности (краткие ежедневные сессии 10–20 минут с домашним блоком), дозировании нагрузки, сочетании с речевыми/моторными модулями и обязательной обратной связью семье для профилактики госпитализма и закрепления результатов.*

4.1.7 Реабилитация после одномоментных многоуровневых ортопедических операций у пациентов с ДЦП

- **Рекомендовано проактивно выявлять болевой синдром у пациентов с ДЦП после одномоментных многоуровневых ортопедических операций и применять методы обезболивания на всех этапах реабилитации, а также использовать индивидуально подобранные и/или изготовленные ортезы и технические средства реабилитации [420, 421, 421, 438, 439].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано для обезболивания в первые дни после одномоментных многоуровневых ортопедических операций у пациентов с ДЦП селективно использовать продолженнуую эпидуральную анальгезию (Эпидуральная анестезия) (3–5 сут) или опиоиды. На последующих этапах рекомендовано селективное применение комбинации производных бензодиазепина, нестероидных противовоспалительных и противоревматических препаратов и парацетамола** [420].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано селективно применять инъекции БТА на всех этапах — до, во время и после операции - с целью снижения патологического тонуса и болезненных мышечных спазмов после одномоментных многоуровневых ортопедических операций у пациентов с ДЦП [420, 421, 422]**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *см. раздел 3.1.3*

4.2 Реабилитация у взрослых с ДЦП

- **Рекомендовано для взрослых с ДЦП (18 лет и старше) при проведении двигательной реабилитации в качестве методов первой линии включать аэробные упражнения, тренировку ходьбы, физическую активность и/или занятия спортом, а также терапевтическое обучение для пациента и его семьи [378]**

Уровень убедительности рекомендаций – 2, уровень достоверности доказательств – 3

4.3 Санаторно-курортное лечение пациентов с ДЦП

- **Рекомендуется селективное проведение комплексного санаторно-курортного лечения, в том числе, с включением бальнеотерапии детям с ДЦП с целью уменьшения болевого синдрома, улучшения физического функционирования и качества жизни [376].**

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 2

Комментарий: *В исследовании отечественных ученых показана высокая эффективность комплексной реабилитации в условиях бальнеологического курорта, включающей внутренний приём минеральной воды, углекислые минеральные ванны, температурой 37-*

36°С, продолжительностью 8-12 минут, на курс 6-8 ванн, грязевые процедуры на шейно-воротниковую зону и локально на паретичные конечности, температурой 38-39°С, продолжительностью 10 минут, на курс лечения 6-8 процедур. Помимо бальнеологических процедур - лечение методами аппаратной физиотерапии: СМТ паравертебрально (Th x - L 1 и C IV - Th II, род работы III, режим I, частота 30 Гц, 8-10 минут, пауза 2-3 секунды, № 8 ежедневно); электрофорез по Раткеру с 1-2 % р-ром эуфиллина и 2 % р-ром папаверина № 8 ежедневно; лазеротерапию на шейно-воротниковую зону по 4 минуты с каждой стороны, на курс 6-8 процедур. В реабилитационную программу помимо вышеперечисленных процедур могут входить следующие комплексы: C-mill – сенсорная беговая дорожка с биологической обратной связью, КОБС –платформа для тренировки опорно-двигательных навыков и когнитивных функций с биологической обратной связью для, тренировки симметричности движений, координации, скорости реакций, равновесия и антиципации (планирования движения) [376].

Могут применяться иные методы реабилитации (см. раздел 4.1 и 4.2), в том числе, в сочетании с природными факторами.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

5.1.1 Профилактика ДЦП

Дети, рождённые недоношенными, составляют 43% от всех случаев церебрального паралича [448]. Антенатальное введение сульфата магния до родов у младенцев, родившихся на сроке менее 30 недель, предотвращает 30% случаев церебрального паралича [449, 450]. Антенатальные кортикостероиды при преждевременных родах уменьшают риск внутричерепных кровоизлияний плода и тем самым также действуют как эффективный нейропротектор [449]. Если младенец родился недоношенным и находится на искусственной вентиляции легких, профилактическое применение кофеина перед экстубацией эффективно предотвращает церебральный паралич [449]. Для доношенных детей с неонатальной энцефалопатией или асфиксией терапевтическая гипотермия, начатая в течение 6 часов после родов, оказывает нейропротекторное действие и предотвращает 15% случаев церебрального паралича, связанного с внутриутробной гипоксией [449].

- **Рекомендовано наблюдение врачом-неврологом (Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный и повторные) детей первых двух лет**

жизни с высоким риском ДЦП с целью своевременной диагностики и старта терапии:

- С недоношенностью 2 степени и выше, очень низкой массой тела и экстремально низкой массой тела при рождении
- Патологией на НСГ и/или МРТ
- Патологией на ЭЭГ
- Критическим уровнем непрямого билирубина сыворотки в анамнезе
- Концентрацией глюкозы в крови ниже 2 ммоль/л в анамнезе
- Снижением уровня общего кальция ниже – 1,75 ммоль/л или ионизированного кальция – ниже 0,75 ммоль/л в анамнезе
- Снижением уровня магния до 0,62 – 0,72 ммоль/л или повышением уровня магния 2,47 – 3,29 ммоль/л в анамнезе
- Повышением уровня натрия свыше 145 ммоль/л в крови в анамнезе [143, 292, 451, 452, 453, 454, 455].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендовано** медико-генетическое консультирование семьи врачом-генетиком с отягощенным акушерским анамнезом (матери) при планировании беременности с целью своевременного установления диагноза ДЦП и/или исключения/подтверждения генетической патологии с симптоматикой ДЦП [143].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарии: *в семьях с отягощенным анамнезом возможно проведение генетического консультирования.*

В типичных случаях заподозрить церебральный паралич можно уже в возрасте трёх-шести месяцев, что позволяет начать лечение уже на первом году жизни [92]. Сегодня доказано, что активная моторная реабилитация детей в раннем возрасте, улучшает как двигательные так и когнитивные функции у детей с церебральным параличом [376, 450]

5.1.2 Профилактика респираторных проблем/осложнений у пациентов с ДЦП

- Рекомендована регулярная оценка наличия аспирации, особенно у пациентов с тяжелыми формами ДЦП, с целью предотвращения проблем/осложнений со стороны дыхательной системы или их прогрессирования:
  - Выявление и профилактика аспирации
  - Оценка наличия сопутствующих заболеваний, повышающих риск аспирации;
  - Лечение этих сопутствующих заболеваний как можно раньше [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *см. соответствующие разделы (по терапии сиалореи) и клинические рекомендации (гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь).*

При подозрении на аспирацию детям и подросткам с ДЦП необходимо рассмотреть возможность введения в рацион продуктов и напитков с более плотной текстурой (см. раздел диетотерапия).

При подозрении на аспирацию детям и подросткам с ДЦП необходимо рассмотреть возможность применения стратегий развития оральной моторики (см. раздел 4).

При проблемах с контролем слюноотделения, следует рассмотреть возможность применение постуральной поддержки, позиционирования головы для контроля за положением тела и других способов предотвращения аспирации слюны.

- Рекомендовано пациентам с ДЦП и наличием аспирации разработать план регулярного наблюдения с целью контроля эффективности проводимых мероприятий по профилактике респираторных осложнений и своевременного принятия решения об установке назогастрального зонда или проведении гастростомии [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- Рекомендовано лечение неконтролируемых судорог у пациентов с ДЦП, в т.ч. в связи с тем, что на фоне эпилептических припадков могут наблюдаться: рвота, слюнотечение или остановка дыхания, что повышает риск аспирации [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *следует принимать во внимание, что противоэпилептические препараты иногда могут вызывать седативный эффект, что приводит к усилению слюнотечения и дальнейшей аспирации.*

- Рекомендовано проведение оптимизации очистки дыхательных путей с целью улучшения эвакуации мокроты и профилактики развития респираторных проблем/осложнений, в том числе хронических:

  -всем пациентам с ДЦП с кашлем;

  - при частых эпизодах влажного кашля;

  - при аспирационном синдроме;

  - при повышенном риске развития хронического бронхита/бронхоэктазов:

    - назначать методы поддержания чистоты дыхательных путей и показывать лицам, осуществляющим уход, как ими пользоваться.

- выявлять неэффективный кашель и обучать семьи и лиц, осуществляющих уход, методам оптимизации кашля для контроля секреции. (см. раздел консервативное лечение)) [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *при назначении методов поддержания чистоты дыхательных путей проводится обучение лиц, осуществляющих уход за пациентом с ДЦП, выявлению неэффективного кашля и методам оптимизации кашля для контроля секреции (см. раздел консервативное лечение)).*

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП при частых эпизодах влажного кашля селективное проведение регулярной физиотерапии грудной клетки (см. разделы «Консервативное лечение» и «Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов») с целью улучшения откашливания [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП при наличии обструкции верхних дыхательных путей использовать позиционирование и контроль тонуса с целью профилактики апноэ [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** пациентам с ДЦП оптимизировать позиционирование для улучшения аэрации легких с целью профилактики респираторных осложнений [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП при наличии в анамнезе эпизодов апноэ, храпа, при осмотре - увеличенных миндалин или отека носовых раковин – прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога с целью своевременного выявления потенциально устранимых причин развития респираторных осложнений (апноэ) [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП при наличии аспирации или риска развития хронического бронхита/бронхоэктазов, применять профилактические меры, такие как режимы очищения дыхательных путей (см. раздел 3) [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендовано** проводить мероприятия по улучшению подвижности грудной клетки с целью профилактики рестриктивных нарушений пациентов с ДЦП для предотвращения рестриктивных заболеваний легких:
  - обучение методам поддержания подвижности грудной клетки пациента пациентам с ДЦП и/или лицам, осуществляющим уход за пациентом;
  - максимизация физической активности и минимизация неподвижности, включая регулярную смену положения тела для пациентов, не способных передвигаться;
  - оптимизация лечения двигательных расстройств;
  - оценка кифоза, кифосколиоза и лордосколиоза и составление плана коррекции осанки для предотвращения или коррекции этих деформаций;
  - оценка рисков и преимуществ при хирургическом вмешательстве по поводу сколиоза в случае рассмотрения вопроса о хирургическом вмешательстве в отношении сколиоза междисциплинарной командой [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарий: *Большинство деформаций позвоночника у детей с ДЦП связаны с нервно-мышечным сколиозом. Однако кифоз позвоночника (грудной отдел позвоночника) и лордоз (поясничный отдел позвоночника) также встречаются часто. Деформации позвоночника у детей с ДЦП связаны с выраженностью общей моторики и наиболее часто встречаются при IV и V уровнях по шкале GMFCS. Таким образом, хотя сам сколиоз может не быть фактором риска респираторных проблем/осложнений при ДЦП, большинство детей со сколиозом попадают в функциональные категории GMFCS с самым высоким риском респираторных проблем/осложнений. В одном неконтролируемом исследовании получены данные о том, что операция по поводу сколиоза не улучшила состояние органов дыхания.*

- **Рекомендовано** оптимизировать питание у пациентов с ДЦП с целью сохранения нормального иммунного ответа [44,45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *см. раздел «Диетотерапия».*

- **Рекомендована** оптимизация физической активности и физической формы пациента с ДЦП, в т.ч. с целью профилактики респираторных осложнений [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *польза физических упражнений для улучшения функции дыхания и физической формы хорошо известна и широко признана. Физические упражнения способствуют глубокому дыханию, которое, в свою очередь, способствует оттоку мокроты из дыхательных путей. Физические упражнения, в частности, способствуют очищению мелких дыхательных путей, которые невозможно очистить при кашле.*
Физические упражнения улучшают функцию легких у детей с ДЦП.

- **Рекомендовано** соблюдать гигиену полости рта как резервуара бактерий, вызывающих респираторные заболевания [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *Полость рта может быть резервуаром бактерий, вызывающих респираторные заболевания. Среди людей без ДЦП люди с плохим здоровьем полости рта более склонны к развитию пневмонии, тогда как улучшение здоровья полости рта снижает ее риск. Это, вероятно, справедливо и для людей с ДЦП.*

- **Рекомендовано** избегать воздействия табачного дыма пациентам с ДЦП с целью предотвращения респираторных осложнений [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП и членам их семей ежегодно вакцинироваться от гриппа с целью профилактики гриппа и его осложнений, в первую очередь, со стороны дыхательной системы [44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

5.1.3 Вакцинация

- **Рекомендовано** пациентам с ДЦП проведение профилактической вакцинации в рамках национального календаря профилактических прививок с целью предотвращения/снижения тяжести вакциноуправляемых инфекций [42, 45, 467].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *при возможности, следует вакцинировать пациента с ДЦП и от других вакциноуправляемых инфекций.*

5.2 Диспансерное наблюдение

- **Рекомендовано** всем пациентам с ДЦП в рамках диспансерного наблюдения регулярно оценивать жалобы, неврологический статус врачом-неврологом, ортопедо-хирургический статус травматологом-ортопедом, данные рентгенографии верхней конечности/нижней конечности и рентгенографии тазобедренных суставов, электроэнцефалографию, логопедо-психологического статус при участии медицинского психолога и медицинского логопеда, соматические данные (в том числе, нутритивный статус) врачом-педиатром, врачом-диетологом с целью раннего выявления и коррекции прогрессирования патологических изменений, коррекции имеющегося двигательного и немоторного дефицита [1, 69, 70-74, 76, 77, 88, 269, 350, 351, 381, 415].

Уровень убедительности рекомендаций – С, уровень достоверности доказательств - 5

Комментарий: *кратность исследования определяется индивидуально, в среднем, 1 раз в год.*

6. Организация оказания медицинской помощи

Пациентам с ДЦП, в зависимости от необходимости, может быть оказана медицинская помощь любого вида, условия, формы, предусмотренная законодательством Российской Федерации.

Ведением пациентов с ДЦП обычно занимается мультидисциплинарная реабилитационная команда специалистов под руководством врача-невролога или врача физической и реабилитационной медицины/врача по медицинской реабилитации. По мере необходимости участвуют: врач-педиатр/врач-терапевт/врач общей практики (семейный врач, врач-офтальмолог, врач по лечебной физкультуре, врач физиотерапевт, врач-травматолог-ортопед, врач – психиатр, медицинский психолог, врач-пульмонолог, врач-сурдолог-оториноларинголог, медицинский логопед/логопед, врачи и иные специалисты медицинских организаций, оказывающих паллиативную медицинскую помощь детям (по медицинским показаниям).

При проведении коррекции тяжелых тонусных нарушений с болевым синдромом и скелетными деформациями начало терапии рекомендовано проводить в стационаре с дальнейшим переводом на стационарзамещающие технологии или амбулаторно-поликлинический этап с динамическим наблюдением врачом-неврологом.

Повторная госпитализация в стационар осуществляется для контроля динамики терапии, побочных эффектов терапии, лечебной физкультуры, физиотерапии, контроля состояния костной ткани и других органов и систем.

Плановая вакцинация у пациентов с ДЦП проводится в соответствии с Национальным календарем профилактических прививок.

6.1 Показания для плановой госпитализации

1. Проведение методов диагностики и лечения, требующие продолжительного (дневное или круглосуточное пребывание) медицинского наблюдения и мониторинга инструментальных или клинико-лабораторных показателей;
2. Проведение методов диагностики и лечения, требующие медикаментозной седации;
3. Состояние, требующее активного лечения и круглосуточного медицинского наблюдения (выраженный болевой синдром, хирургическая коррекция тонусных нарушений или скелетных деформаций, подбор противосудорожной терапии, организация нутритивной поддержки, организация респираторной поддержки);
4. Состояние, требующее проведения высокотехнологичных методов лечения;
5. Отсутствие возможности обеспечения курса лечения с применением медикаментозных и немедикаментозных методик в амбулаторных и стационарозамещающих условиях;
6. Необходимость проведения различных видов экспертиз или обследования в медицинской организации при невозможности проведения их в амбулаторных условиях.

6.2 Показания для неотложной/экстренной госпитализации

Острые угрожающие для жизни и развития осложнений состояния, требующие неотложного лечения, в том числе интенсивной терапии, а также круглосуточного медицинского наблюдения и проведения специальных видов обследования и лечения.

6.3 Показания к выписке пациента из стационара

1. Отсутствие угрозы для жизни пациента и угрозы развития осложнений, требующих неотложного лечения при завершении диагностических мероприятий.
2. Стабилизация состояния и основных клинико-лабораторных показателей патологического процесса, отсутствие необходимости в продолжительном медицинском наблюдении (дневное или круглосуточное пребывание);
3. Выполнен план обследования и лечения пациента, даны рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

4. Необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию или учреждение социального обеспечения.

6.4 Паллиативная помощь детям с церебральным параличом

Отбор детей с церебральным параличом, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, представляет собой сложную задачу, учитывая непредсказуемость и неопределенность естественного течения этого заболевания. У большинства детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, эту потребность обуславливают хронические респираторные заболевания, нутритивная недостаточность, тяжелые формы эпилепсии, психосоциальные проблемы [458, 459].

Для предварительной оценки показаний к оказанию паллиативной медицинской помощи у детей с церебральным параличом может быть использована скрининговая Шкала PaPaS Scale (Paediatric Palliative Screening Scale) в 3-й версии от 2013 года, адаптированная Н.Н.Савва **(Приложение Г7).** Необходимо подчеркнуть, что в Российской Федерации медицинское заключение о наличии медицинских показаний к оказанию паллиативной медицинской помощи ребенку формируется **исключительно по результатам заседания врачебной комиссии медицинской организации**, в которой он наблюдается и лечится (Приказ Минздрава России и Минтруда России от 14 апреля 2025 года № 208н/243н «Об утверждении Положения об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья»). Оценка состояния пациента по скрининговой шкале PaPaS Scale может иметь определенное вспомогательное значение при выборе членами ВК показаний к оказанию паллиативной медицинской помощи ребенку.

Паллиативная медицинская помощь детям с детским церебральным параличом оказывается на основании соответствующих нормативных документов (**см. Приложение А3).**

Детям с церебральным параличом, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи (в том числе проживающим в организации социального обслуживания, оказывающей социальные услуги в стационарной форме), паллиативную медицинскую помощь оказывают в амбулаторных условиях, в том числе на дому, в условиях дневного стационара и в стационарных условиях. Паллиативная медицинская помощь указанным пациентам включает:

- паллиативную первичную доврачебную медицинскую помощь;
- паллиативную первичную врачебную медицинскую помощь;
- паллиативную специализированную медицинскую помощь.

Паллиативную первичную доврачебную медицинскую помощь детям с церебральным параличом, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи, (в том числе проживающим в организации социального обслуживания, оказывающей социальные услуги в стационарной форме), оказывают фельдшеры, а также иные медицинские работники со средним медицинским образованием фельдшерских здравпунктов, фельдшерско-акушерских пунктов, врачебных амбулаторий, иных медицинских организаций (их структурных подразделений), оказывающих первичную доврачебную медико-санитарную помощь.

Паллиативную первичную врачебную медицинскую помощь детям с церебральным параличом, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи (в том числе проживающим в организации социального обслуживания, оказывающей социальные услуги в стационарной форме), оказывают врачи-педиатры, участковые врачи-педиатры, врачи общей практики (семейные врачи), врачи-специалисты медицинских организаций, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, специализированную медицинскую помощь.

Паллиативную специализированную медицинскую помощь детям с церебральным параличом, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи (в том числе проживающим в организации социального обслуживания, оказывающей социальные услуги в стационарной форме), оказывают врачи-специалисты, занимающие должность врача по паллиативной медицинской помощи, иные врачи-специалисты, медицинские работники со средним профессиональным образованием отделений (бригад) выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям, отделений (коек) паллиативной медицинской помощи детям, хосписов для детей, дневных стационаров паллиативной медицинской помощи детям.

Медицинские работники **в рамках оказания паллиативной первичной доврачебной и врачебной медицинской помощи** осуществляют:

- выявление и оценку интенсивности боли у детей с церебральным параличом, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи (в том числе проживающих в организации социального обслуживания, оказывающей социальные услуги в стационарной форме);
- динамическое наблюдение за состоянием детей с церебральным параличом, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи (в том числе проживающих в организации социального обслуживания, оказывающей социальные услуги в стационарной форме), в соответствии с рекомендациями врачей-специалистов;
- лечение боли у детей с церебральным параличом, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи;
- направление детей с церебральным параличом, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи (в том числе проживающих в организации социального обслуживания, оказывающей социальные услуги в стационарной форме), в медицинские организации, оказывающие паллиативную специализированную медицинскую помощь в амбулаторных условиях (в том числе на дому), условиях дневного стационара и в стационарных условиях;
- направление детей с церебральным параличом, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи (в том числе проживающих в организации социального обслуживания, оказывающей социальные услуги в стационарной форме), при наличии медицинских показаний и с согласия законных представителей, в медицинские организации для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях (круглосуточно или в условиях дневного стационара), а также организацию консультаций данных пациентов врачами-специалистами в амбулаторных условиях.

Основные медицинские показания к оказанию паллиативной специализированной медицинской помощи детям с церебральным параличом в отделении выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям включают:

- наличие у ребенка с церебральным параличом медицинского заключения врачебной комиссии медицинской организации о наличии медицинских показаний для оказания паллиативной медицинской помощи;
- наличие у ребенка с церебральным параличом боли, требующей назначения и индивидуального подбора дозы наркотических лекарственных препаратов и психотропных лекарственных препаратов, а также текущей оценки эффективности обезболивания;

- наличие значительных рисков, связанных с транспортировкой ребенка с церебральным параличом, из домашних условий в медицинскую организацию для получения плановых консультаций врачей-специалистов в амбулаторных условиях;
- терминальное состояние ребенка с церебральным параличом при отказе его законных представителей от госпитализации;
- необходимость динамического контроля трудно купируемых тяжелых проявлений церебрального паралича (боли, нутритивной недостаточности, дыхательной недостаточности, вторичных деформаций органов опорно-двигательного аппарата);
- необходимость обучения родственников и иных членов семьи или законных представителей ребенка с церебральным параличом, а также лиц, осуществляющих уход за ним, навыкам ухода за ним, включающим использование медицинских изделий, а также необходимость контроля за выполнением рекомендаций врачей по такому уходу;
- необходимость проведения для ребенка с церебральным параличом мероприятий психологического характера (при невозможности их осуществления медицинской организацией, оказывающей паллиативную первичную медицинскую помощь, первичную медико-санитарную помощь).

Показания к госпитализации детей с церебральным параличом, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, в отделение (на койки) паллиативной медицинской помощи детям (в том числе проживающих в организации социального обслуживания, оказывающей социальные услуги в стационарной форме):

- наличие у ребенка с церебральным параличом медицинского заключения врачебной комиссии медицинской организации о наличии медицинских показаний для оказания паллиативной медицинской помощи;
- согласие законного представителя ребенка на госпитализацию;
- необходимость коррекции плановой фармакотерапии боли с индивидуальным подбором доз обезболивающих лекарственных препаратов, в том числе наркотических лекарственных препаратов и психотропных лекарственных препаратов, при невозможности достичь эффективного и безопасного обезболивания в амбулаторных условиях;
- необходимость коррекции противосудорожной терапии при невозможности осуществить эффективный контроль судорожного синдрома в амбулаторных условиях;
- терминальное состояние ребенка при согласии его родителей (законных представителей) на госпитализацию;

- трудности в купировании тяжелых клинических проявлений и осложнений церебрального паралича со стороны жизненно важных органов и систем (дыхательная недостаточность, нутритивная недостаточность, болевой синдром);
- необходимость обучения родственников и иных членов семьи или законных представителей ребенка с детским церебральным параличом навыкам ухода за пациентом на респираторной поддержке при помощи инвазивной и неинвазивной искусственной вентиляции легких, а также навыкам гастростомического питания и ухода за гастростомической трубкой;
- необходимость госпитализации ребенка с церебральным параличом по социальным показаниям, в том числе без присутствия его родителя (законного представителя) при согласии родителя (законного представителя), либо по настоянию органов опеки и попечительства в случае оставления родителем ребенка в опасности без должной помощи;
- индивидуальные показания к госпитализации ребенка в соответствии с заключением консилиума врачей при участии в нем врача из медицинской организации, оказывающей паллиативную специализированную медицинскую помощь детям.

Показания к выписке из отделения (коек) паллиативной медицинской помощи детей с церебральным параличом, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи:

- достижение необходимого терапевтического эффекта: стабилизация либо купирование клинических симптомов на фоне лекарственной терапии в течение не менее 3-х дней;
- наличие возможности обеспечить непрерывность и преемственность лечения ребенка и медицинского наблюдения за ним в амбулаторных условиях;
- необходимость перевода ребенка в иной стационар медицинской организации или в организацию социального обслуживания, оказывающую социальные услуги в стационарной форме;
- отсутствие необходимости в непрерывном круглосуточном наблюдении врача за ребенком;
- индивидуальные показания к выписке ребенка в соответствии с заключением консилиума врачей при участии в нем врача из медицинской организации, оказывающей паллиативную специализированную медицинскую помощь детям;
- выписка по просьбе родителя (законного представителя) ребенка при условии обеспечения пациента необходимыми для оказания паллиативной медицинской помощи лекарственными препаратами в амбулаторных условиях.

6.5 Дистанционный дневной стационар детям с ДЦП

У детей с церебральным параличом в возрасте от 2 до 18 лет, относящихся к I и II уровням по шкале GMFCS и к I, II и III уровням по шкале MACS, эффективна телереабилитация, ее результаты могут быть сопоставимы с очными занятиями [457, 468, 469].

Проект представляет собой курс медицинской реабилитации на цифровой медицинской платформе (www. dp.niioz.ru). Цифровая платформа имеет открытую информационную часть и закрытый сегмент. В открытой части расположена информация о проекте, участниках, реабилитационных программах, регламентах проведения реабилитации с использованием цифрового стационара. Целесообразно рассматривать его как универсальную сквозную цифровую технологию, позволяющую оказывать медицинскую помощь пациенту на расстоянии в онлайн-режиме интерактивного взаимодействия и которая может быть адаптирована к большинству реабилитационных профилей и направлений [349].

Концепция "Дневной стационар 2.0" позволяет преодолеть территориальные барьеры, снизить финансовую нагрузку на семьи и обеспечить непрерывность реабилитации детей в домашних условиях под контролем специалистов [468, 469].

Ключевые компоненты концепции “Дневной стационар 2.0”:

1. Дистанционное консультирование и мониторинг: предварительные консультации, сбор анамнеза, оценка состояния пациента и корректировка лечения проводятся с использованием видеосвязи, онлайн-опросников и носимых устройств для мониторинга жизненно важных показателей. Это позволяет оптимизировать подготовку к посещению дневного стационара и сократить время пребывания пациента в медицинском учреждении.
2. Персонализированные программы лечения на дому: после очного обследования и разработки индивидуального плана лечения, пациенту предоставляется доступ к онлайн-платформе с персонализированными программами физических упражнений, диетических рекомендаций и психологической поддержки. Регулярный мониторинг выполнения программы и онлайн-консультации с врачом позволяют корректировать лечение и поддерживать мотивацию пациента.
3. Телереабилитация: предлагаются телереабилитационные программы, включающие видео-уроки с инструктором, интерактивные упражнения и онлайн-мониторинг прогресса. Это позволяет обеспечить непрерывность реабилитационного процесса и повысить эффективность восстановления.

4. Образовательные программы для пациентов и их родственников: платформа “Дневной стационар 2.0” предоставляет доступ к образовательным материалам о заболевании, методах лечения и профилактике осложнений. Онлайн-семинары и вебинары с врачами и психологами позволяют пациентам и их родственникам получить необходимую информацию и задать интересующие вопросы.
5. Удаленный мониторинг жизненно важных показателей: носимые устройства (смарт-часы и браслеты), позволяют врачам отслеживать жизненно важные показатели пациента: артериальное давление, пульс, уровень сахара в крови и активность сна в режиме реального времени. Это позволяет выявлять отклонения и принимать своевременные меры для предотвращения осложнений.

Таблица. Этапы реабилитационной помощи больным с ДЦП

Модель	Критерии диагноза, шкалы	Задачи реабилитации	Методы реабилитации	Этап реабилитации
Модель А	Уровень I (GMFCS)	1. улучшение функции равновесия и ходьбы, профилактика падений.	1. двигательная реабилитация 2. когнитивный тренинг 3. психотерапия 4. логопедическая коррекция 5. технологии с БОС и ВР	2 и 3 этапы реабилитации, Дневной стационар 2.0
Модель В	Уровень II (GMFCS)	1. сохранение физической активности (передвижение, постуральная устойчивость, мышечная сила, объем движений, ходьба). 2. когнитивные стратегии и компенсаторные стратегии. 3. обучение ухаживающего лица.	6. двигательная реабилитация 7. когнитивный тренинг 8. психотерапия 9. логопедическая коррекция 10. технологии с БОС и ВР 11. эрготерапия	2 и 3 этапы реабилитации, Дневной стационар 2.0
Модель С	Уровень III (GMFCS)	1. сохранение физической активности (передвижение, постуральная	1. двигательная реабилитация 2. когнитивный тренинг 3. психотерапия	2 и 3 этапы реабилитации

		устойчивость, мышечная сила, объем движений, ходьба). 2. когнитивные стратегии и компенсаторные стратегии. 3. обучение ухаживающего лица.	4. логопедическая коррекция 5. эрготерапия	
Модель D	Уровень IV (GMFCS)	1. сохранение физической активности (передвижение, постуральная устойчивость, мышечная сила, объем движений, ходьба). 2. когнитивные стратегии и компенсаторные стратегии. 3. обучение ухаживающего лица.	1. двигательная реабилитация 2. когнитивный тренинг 3. психотерапия 4. логопедическая коррекция 5. эрготерапия	2 этап
Модель E	Уровень V (GMFCS)	сохранение жизненно важных функций и профилактика осложнениеи (пневмония, пролежни, контрактуры, трофические нарушения)	1. двигательная реабилитация 2. эрготерапия	паллиативная помощь

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

7.1 Исходы и прогноз

Прогноз возможности самостоятельного передвижения и самообслуживания у пациентов с ДЦП определяется объёмом двигательного дефекта, уровня развития интеллекта и мотивации, качества речевой функции и функции рук, сопутствующей сипмтоматикой. Согласно зарубежным исследованиям, взрослые пациенты с ДЦП, со способностью к

самостоятельному передвижению, разборчивой речью, сохранным интеллектом либо незначительно сниженным до 90% случаев были социализированы и трудоустроены. Уровень смертности среди пациентов с ДЦП напрямую зависит от степени двигательного дефицита и сопутствующих заболеваний, в первую очередь, респираторных проблем/осложнений.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 5 - Критерии качества оказания специализированной медицинской помощи.

№	**Критерии качества**	**Оценка выполнения**
1.	Выполнена нейросонография при первичной диагностике детям на первом году жизни, угрожаемым по развитию ДЦП	Да/Нет
2.	Выполнено проведение оценки по шкалам GMFM, MACS/ miniMACS, MCF	Да/Нет
3.	Выполнена рентгенография тазобедренных суставов у детей с ДЦП при разных уровнях GMFCS	Да/Нет
4.	Выполнена оценка нутритивного статуса	Да/Нет
5.	Проведена оценка интенсивности боли при осмотре ребенка с детским церебральным параличом путем использования специальных шкал	Да/Нет
6.	Проведена первичная консультация врачей и иных специалистов из медицинской организации или ее структурного подразделения, оказывающего специализированную паллиативную медицинскую помощь, детям с клинико-функциональными проявлениями детского церебрального паралича, угрожающими жизни или ограничивающими ее продолжительность, при наличии медицинских показаний	Да/Нет
7.	Проведена повторная консультация врачей и иных специалистов из медицинской организации или ее структурного подразделения, оказывающего паллиативную специализированную медицинскую помощь, детям с клинико-функциональными проявлениями детского церебрального паралича, угрожающими жизни или ограничивающими ее продолжительность, при наличии медицинских показаний	Да/Нет
8.	Выполнен патронаж выездной патронажной бригадой отделения выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям к	Да/Нет

	ребенку с детским церебральным параличом, нуждающемуся в оказании паллиативной медицинской помощи	
9.	Выполнена оценка факторов риска развития респираторных осложнений у пациентов с ДЦП	Да/Нет

Список литературы

1. Bax M., Goldstein M., Rosenbaum P., et al.; Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. Dev Med Child Neurol. 2005 Aug;47(8):571-6. doi: 10.1017/s001216220500112x.
2. Немкова С.А., Намазова-Баранова Л.С., Маслова О.И. и др. Детский церебральный паралич: диагностика и коррекция когнитивных нарушений: Учебно-методическое пособие. – М.: Союз педиатров России, 2012. – 45 с
3. Батышева Т.Т., Быкова О.В., Виноградов А.В. Детский церебральный паралич – современные представления о проблеме (обзор литературы) // Русский медицинский журнал. – 2012. – Т. 20. – № 8. – С. 401–405.
4. Батышева Т.Т., Быкова О.В., Платонова А.Н., и др. Перинатальные факторы риска детской неврологической инвалидности и способы их коррекции Фарматека №1 (274) / 2014 – Педиатрия
5. Батышева Т.Т., Быкова О.В., Квасова О.В., и др. Лечение и реабилитация детей со спастическими формами церебрального паралича. Методические рекомендации департамента здравоохранения г. Москвы, 2016, № 26. – с.24
6. Электронный ресурс www.birthinjuryhelpcenter.org/cerebral-palsy-statistics.html
7. Семенова К.А., Мастюкова Е.М., Смуглин М.Я. Клиника и реабилитационная терапия детского церебрального паралича. М.: Медицина. 1972. 328 с.
8. Белоусова Е.Д., Факторы риска, тактика лечения и прогноз судорожного синдрома и эпилепсии у детей с детским церебральным параличом: Дис. …докт.наук: 14.00.09.-Москва 2004.-216с
9. Батышева Т.Т., Платонова А.Н., Быкова О.В. Эпилептические синдромы при детском церебральном параличе // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. – 2011. – Том 3. – № 2. – С. 10-14.
10. Батышева Т.Т., Платонова А.Н., Климов Ю.А., Шиошвили В.А., Кудрявцева О.И., Рубинова Ю.Л., Малашккевич Н.В. Возможности применения физиотерапевтических методов лечения в комплексном восстановительном лечении детей с детским церебральным параличом и сопутствующими эпилептическими приступами. – Журнал: Детская и подростковая реабилитация, 2015, №2 (25). – с. 37-41.
11. Mieszczanek T. Epileptic seizures in children and youth with cerebral palsy // Neurol. Neurochir. Pol. – 2000, 34 (1). – P. 265-271.
12. Авакян Г.Н., Блинов Д.В., Лебедева А.В., Бурд С.Г., Авакян Г.Г. Классификация эпилепсии международной противоэпилептической лиги: пересмотр и обновление 2017 года // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. – 2017. – № 9 (1). – С. 6-25.
13. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Боровиков К.С., Петрухин А.С. Фокальная эпилепсия детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ (ФЭДСИМ-ДЭПД) (предварительные результаты). Русский журнал детской неврологии. 2010; 5 (1): 3-18.
14. Мухин К.Ю., Кузьмич Г.В., Балканская С.В. Особенности эпилептиформной активности на ЭЭГ у детей с перивентрикулярной лейкомаляцией и детским церебральным параличом при отсутствии эпилепсии // Журнал неврологии и психиатрии им С.С. Корсакова. – 2012. – Т. 7 (вып. 2). – С. 71-76.
15. Annegers J.F., SUDEP: overview of definitions and review of incidence data / Annegers J.F., Coan S.P. // Seizure. – 1999. – Vol. 8 (6). – P. 347-352.
16. Козявкин В. И., Шестопалова Л. Ф. Психологическое обследование детей с органическими поражениями центральной нервной системы, в том числе с детскими церебральными параличами: Методические рекомендации. Харьков. 1995. 21 с.
17. Ермоленко Н. А., Скворцов И. А., Неретина А. Ф. Клинико-психологический анализ развития двигательных, перцептивных, интеллектуальных и речевых функций у детей с

церебральными параличами. Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 2000; 3: 19–23.
18. Немкова С.А., Маслова О.И., Каркашадзе Г.А., и др. Когнитивные нарушения у детей с церебральным параличом (структура, диагностика, лечение). Педиатрическая фармакология/2012/Том9/№3.-doi.org/10.15690/pf.v9i3.327
19. Немкова С.А., Намазова-Баранова Л.С., Маслова О.И. и др. Детский церебральный паралич: диагностика и коррекция когнитивных нарушений: Учебно-методическое пособие. – М.: Союз педиатров России, 2012. – 45 с
20. Архипова Е. Ф. Коррекционная работа с детьми с церебральным параличом. — М.: Просвещение, 1989. – 77 с
21. Ипполитова М. В. Особенности умственного и речевого развития учащихся с церебральным параличом — М. , 1989.
22. Кроткова А. В. Социальное развитие и воспитание дошкольников с церебральным параличом. – М.: ТЦ Сфера, 2007. – 144с.
23. Левченко И. Ю., Приходько О. Г., Гусейнова А. А. Детский церебральный паралич: Коррекционно-развивающая работа с дошкольниками. – М.: Книголюб, 2008. – 176с.
24. Johnson H, Scott A. Saliva Management.In: Cichero JAY, Murdoch BE, eds. Dysphagia: Foundation, Theory and Practice. Chichester –New York – Weinheim – Brisbane – Toronto– Singapore: John Wiley & Sons Ltd. 2006:126-9
25. Erasmus CE, van Hulst K, Rotteveel JJ,et al. Clinical practice: swallowing problems in cerebral palsy. Eur J Pediatr. 2012;171(3):409-14
26. Dias BL, Fernandes AR, Maia Filho HS. Sialorrhea in children with cerebral palsy. J Pediatr (Rio J). 2016;92(6):549-58
27. Intagliata V, Stevenson R. Feeding and nutrition. In: Dan B, Mayston M, Paneth N, Rosenbloom L, eds. Cerebral palsy: science and clinical practice. London: Mac Keith Press. 2014:601-16.
28. Sullivan PB. Nutrition and growth in children with cerebral palsy: setting the scene. Eur J Clin Nutr 2013;67 Suppl 2:S3-4
29. Fung EB, Samson-Fang L, Stallings VA Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. J Am Diet Assoc. 2002 Mar;102(3):361-73. doi: 10.1016/s0002-8223(02)90084-2
30. Bell KL, Benfer KA, Ware RS [et al.]. The Pediatric Subjective Global Nutrition Assessment Classifies More Children With Cerebral Palsy as Malnourished Compared With Anthropometry. / DOI: 10.1016/j.jand.2020.04.012. PMID: 32593667. – Text : electronic // Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics. – 2020. – Vol. 120, № 11. – P. 1893–1901;
31. Barbier V, Goeb V, Gouron R, Fritot S, Mentaverri R, Klein C. Bone health in children with severe cerebral palsy. Front Pediatr. 2023 Nov 29;11:1264111. doi: 10.3389/fped.2023.1264111. PMID: 38094189; PMCID: PMC10716435
32. A. Trabacca, T. Vespino, A. Di Liddo, L. Russo. Multidisciplinary rehabilitation for patients with cerebral palsy: improving longterm care /– DOI: 274 10.2147/JMDH.S88782. PMID: 27703369; PMCID: PMC5036581. – Text : electronic // Journal of multidisciplinary healthcare. – 2016. – Vol. 22, № 9.–P. 455–462.
33. M. Sangermano, R. D'Aniello, G. Massa [et al.]. Nutritional problems in children with neuromotor disabilities: an Italian case series /– DOI: 10.1186/1824-7288-40-61. – Text : electronic // Italian journal of pediatrics. – 2014. – Vol. 40. – P. 61
34. E Blair, K Langdon, S McIntyre [et al.]. Survival and mortality in cerebral palsy: observations to the sixth decade from a data linkage study of a total population register and National Death Index /– DOI: 10.1186/s12883-019-1343-1. – Text : electronic // BioMed Central neurology. – 2019. – Vol. 19, № 1. – P. 111;

35. Brooks J, Day S, Shavelle R, Strauss D. Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: new clinical growth charts. Pediatrics. 2011 Aug;128(2):e299-307. doi: 10.1542/peds.2010-2801. Epub 2011 Jul 18. PMID: 21768315;

36. Ruiz Brunner MLM, Cuestas E, von Kries R, Brooks J, Wright C, Heinen F, Schroeder AS. Growth patterns in children and adolescents with cerebral palsy from Argentina and Germany. Sci Rep. 2023 Jun 2;13(1):8947. doi: 10.1038/s41598-023-34634-6. PMID: 37268651; PMCID: PMC10238482;

37. Nutritional management of children with cerebral palsy: a practical guide / M. N. Kuperminc, F. Gottrand, L. Samson-Fang [et al.]. – DOI: 10.1038/ejcn.2013.227. – Text : electronic // European journal of clinical nutrition. – 2013. – Vol. 67, № 2.–P. 21–23

38. Dipasquale V, Gottrand F, Sullivan PB, Romano C. Top-ten tips for managing nutritional issues and gastrointestinal symptoms in children with neurological impairment. Ital J Pediatr. 2020 Mar 27;46(1):35. doi: 10.1186/s13052-020-0800-1. PMID: 32216797; PMCID: PMC7099819

39. Brooks JC, Strauss DJ, Shavelle RM, Tran LM, Rosenbloom L, Wu YW. Recent trends in cerebral palsy survival. Part II: individual survival prognosis. Dev Med Child Neurol. 2014 Nov;56(11):1065-71. doi: 10.1111/dmcn.12519

40. Piccione JC, McPhail GL, Fenchel MC, Brody AS, Boesch RP. Bronchiectasis in chronic pulmonary aspiration: risk factors and clinical implications. Pediatr Pulmonol 2012; 47: 447–52

41. Ryan JM, Peterson MD, Ryan N, Smith KJ, O'connell NE, Liverani S, Anokye N, Victor C, Allen E. Mortality due to cardiovascular disease, respiratory disease, and cancer in adults with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2019 Aug;61(8):924-928. doi: 10.1111/dmcn.14176.

42. Boel L, Pernet K, Toussaint M, Ides K, Leemans G, Haan J, Van Hoorenbeeck K, Verhulst S. Respiratory morbidity in children with cerebral palsy: an overview. Dev Med Child Neurol. 2019 Jun;61(6):646-653. doi: 10.1111/dmcn.14060. Epub 2018 Oct 15. PMID: 30320434

43. Lampe R, Blumenstein T, Turova V, Alves-Pinto A. Lung vital capacity and oxygen saturation in adults with cerebral palsy. Patient Prefer Adherence. 2014 Dec 9;8:1691-7. doi: 10.2147/PPA.S72575

44. Jaffe A, Kong WR, Langdon K, Moshovis L, Pavleski K, Wilson AC. Prevention and management of respiratory disease in young people with cerebral palsy: consensus statement. Dev Med Child Neurol. 2021 Feb;63(2):172-182. doi: 10.1111/dmcn.14640. Epub 2020 Aug 9. PMID: 32803795; PMCID: PMC7818421

45. Brinda Desai, Daniel J. Lesser, Bernie Y. Sunwoo Managing Pulmonary Complications in Adults With Cerebral Palsy: A Vulnerable Transition, CHEST Pulmonary, Volume 1, Issue 3, 2023, 100025, ISSN 2949-7892, https://doi.org/10.1016/j.chpulm.2023.100025. https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2949789223000259

46. Proesmans M. Respiratory illness in children with disability: a serious problem? Breathe 2016; 12: e97–e103

47. Marik PE. Aspiration pneumonitis and aspiration pneumonia. N Engl J Med. 2001 Mar 1;344(9):665-71. doi: 10.1056/NEJM200103013440908. PMID: 11228282

48. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Куренков А.Л., Клочкова О.А., Каримова Х.М., Мамедъяров А.М., Жердев К.В., Кузенкова Л.М., Бурсагова Б.И. Комплексная оценка двигательных функций у пациентов с детским церебральным параличом: учеб. - метод. пособие / Баранов А.А. [и др.]; Федеральное гос. бюджетное науч. учреждение Науч. центр здоровья детей. – М.: ПедиатрЪ, 2014. – 84 с

49. Dan B., Mayston M., Paneth N., Rosenbloom L. Cerebral palsy: science and clinical practice – London: Mac Keith Press, 2014. – 692 p.

50. Paul S, Nahar A, Bhagawati M, Kunwar AJ. A Review on Recent Advances of Cerebral Palsy. Oxid Med Cell Longev. 2022 Jul 30;2022:2622310. doi: 10.1155/2022/2622310. PMID: 35941906; PMCID: PMC9356840
51. Hoei-Hansen, C.E., Weber, L., Johansen, M. et al. Cerebral Palsy – Early Diagnosis and Intervention Trial: protocol for the prospective multicentre CP-EDIT study with focus on diagnosis, prognostic factors, and intervention. BMC Pediatr **23**, 544 (2023). https://doi.org/10.1186/s12887-023-04312-7
52. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Тимонина О.В. Детские церебральные параличи. Киев: Здоров'я. 1988. 328 с.,.
53. Семенова К.А., Мастюкова Е.М., Смуглин М.Я. Клиника и реабилитационная терапия детского церебрального паралича. М.: Медицина. 1972. 328 с.
54. Lance J.W. The control of muscle tone, reflexes, and movement: Robert Wartenberg Lecture. Neurology. 1980; 30 (12): 1303-13.
55. Miller F. Cerebral palsy. New York: Springer Science. 2005. 1055 p.
56. Palisano R., Rosenbaum P.L., Walter S., et al. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 1997; 39 (4): 214–223.
57. Robert Palisano, Peter Rosenbaum, Doreen Bartlett, Michael Livingston, 2007 CanChild Centre for Childhood Disability Research, McMaster University https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/077/original/GMFCS-ER_Translation-Russian.pdf

58. Allen J, Zareen Z, Doyle S, et al. Multi-Organ Dysfunction in Cerebral Palsy. Front Pediatr. 2021 Aug 9;9:668544.
59. Milioglou I., Ahuja S.P., Stehouwer N.R. et al. Thrombocytopenia and Anemia Among Patients with Cerebral Palsy: A Big-Data Analysis. Blood (2020) 136 (Supplement 1) : 30.
60. Клинические рекомендации «Эпилепсия и эпилептический статус у взрослых и детей» Минздрав РФ, 2022 г.
61. Patsalos P.N., Spencer E.P., Berry D.J. Therapeutic drug monitoring of antiepileptic drugs in epilepsy: A 2018 update // Therapeutic Drug Monitoring. Lippincott Williams and Wilkins, 2018. Vol. 40, № 5. P. 526–548.
62. Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. Dev Med Child Neurol. 2006 Jul;48(7):549-54. doi: 10.1017/S0012162206001162. PMID: 16780622
63. Шалькевич Л. В. ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ: ИСПОЛЬЗОВАНИЕ СОВРЕМЕННЫХ КЛАССИФИКАЦИОННЫХ СИСТЕМ // Медицинские новости. 2021. №1 (316). URL: https://cyberleninka.ru/article/n/detskiy-tserebralnyy-paralich-ispolzovanie-sovremennyh-klassifikatsionnyh-sistem (дата обращения: 24.07.2025).
64. Куренков, А.Л., Батышева, Т.Т., Виноградов, А.В., Зюзяева, Е.К. Спастичность при детском церебральном параличе: диагностика и стратегии лечения/ А.Л. Куренков// Журнал неврологии и психиатрии. — 2012. — т. 7. — №2. — С. 24-28.
65. Tardieu G., Shentoub S., Delarue R. Research on a technique for measurement of spasticity. Rev Neurol (Paris). 1954; 91 (2): 143-4.
66. Ansari NN, Naghdi S, Hasson S, Azarsa MH, Azarnia S. The Modified Tardieu Scale for the measurement of elbow flexor spasticity in adult patients with hemiplegia. Brain Inj. 2008 Dec;22(13-14):1007-12. Doi: 10.1080/02699050802530557. PMID: 19117179.
67. Paternostro-Sluga T, Grim-Stieger M, Posch M, Schuhfried O, Vacariu G, Mittermaier C, Bittner C, Fialka-Moser V. Reliability and validity of the Medical Research Council (MRC) scale and a modified scale for testing muscle strength in patients

68. National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2017 Jan. PMID: 28151611.
69. Куренков А.Л., Батышева Т.Т., Никитин С.С. и соавт. Лечение спастичности у детей с церебральными параличами. Методические рекомендации №15 Департамента здравоохранения г. Москвы, 2011. – 34 с.
70. Arvedson, J. C. Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties / J. C. Arvedson. – DOI: 10.1038/ ejcn.2013.224 – Text : electronic // European journal of clinical nutrition. – 2013. – Vol. 67. – P. 9–12
71. Arvedson, Jl. Nutritional management of children with cerebral palsy: a practical guide / Jl Arvedson. – DOI: 10.1038/ejcn.2013.227. – Text : electronic // European journal of clinical nutrition. – 2013. – Vol. 67. – P. 9–12
72. Stevenson RD. Weight and alternative measures for nutrition assessment in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2021 Jul;63(7):768. doi: 10.1111/dmcn.14909. Epub 2021 Apr 30. PMID: 33929049.
73. Dipasquale V, Gottrand F, Sullivan PB, Romano C. Top-ten tips for managing nutritional issues and gastrointestinal symptoms in children with neurological impairment. Ital J Pediatr. 2020 Mar 27;46(1):35. doi: 10.1186/s13052-020-0800-1. PMID: 32216797; PMCID: PMC7099819.
74. Romano C, Dipasquale V, Gottrand F, Sullivan PB. Gastrointestinal and nutritional issues in children with neurological disability. Dev Med Child Neurol. 2018 Sep;60(9):892-896. doi: 10.1111/dmcn.13921. Epub 2018 May 27. PMID: 29806137.
75. Growth Charts. – URL: http://www.lifeexpectancy.org/articles/Growth Charts.shtml – Text : electronic
76. Growth charts for children with cerebral palsy: weight and stature percentiles by age, gender, and level of disability. – DOI:10.1007/978-1-4419-1795-9_101. – Text : electronic // Handbook of growth and growth monitoring in health and disease. – NY, USA: Springer-Verlag. – 2012. – P. 1675–1706
77. Согласованность оценки физического развития детей с церебральным параличом по региональным и специализированным центильным шкалам: популяционное одномоментное исследование / А.Н. Плаксина, О.П. Ковтун, Е.А. Дугина // Вопросы современной педиатрии. 2018;17(3):223-228. https://doi.org/10.15690/vsp.v17i3.1891
78. Kadom N, Reddy K, Cooper ME, Knight-Scott J, Jones RA, Palasis S. Diagnostic Excellence in Pediatric Spine Imaging: Using Contextualized Imaging Protocols. Diagnostics (Basel). 2023 Sep 18;13(18):2973. doi: 10.3390/diagnostics13182973. PMID: 37761340; PMCID: PMC10529655.
79. Miracle AC, Fox MA, Ayyangar RN, Vyas A, Mukherji SK, Quint DJ. Imaging evaluation of intrathecal baclofen pump-catheter systems. AJNR Am J Neuroradiol. 2011 Aug;32(7):1158-64. doi: 10.3174/ajnr.A2211. Epub 2010 Oct 28. PMID: 21030478; PMCID: PMC7966068.
80. Hasler CC. Operative treatment for spinal deformities in cerebral palsy. J Child Orthop. 2013 Nov;7(5):419-23. doi: 10.1007/s11832-013-0517-4. Epub 2013 Aug 28. PMID: 24432105; PMCID: PMC3838513
81. Marpole R, Blackmore AM, Gibson N, Cooper MS, Langdon K, Wilson AC. Evaluation and Management of Respiratory Illness in Children With Cerebral Palsy. Front Pediatr. 2020 Jun 24;8:333. doi: 10.3389/fped.2020.00333. PMID: 32671000; PMCID: PMC7326778
82. Speyer R, Cordier R, Farneti D, Nascimento W, Pilz W, Verin E, Walshe M, Woisard V. White Paper by the European Society for Swallowing Disorders: Screening and Non-instrumental Assessment for Dysphagia in Adults. Dysphagia. 2022 Apr;37(2):333-349. doi: 10.1007/s00455-021-10283-7

83. Reid SM, Johnson HM, Reddihough DS. The Drooling Impact Scale: a measure of the impact of drooling in children with developmental disabilities. Dev Med Child Neurol. 2010 Feb;52(2):e23-8. doi: 10.1111/j.1469-8749.2009.03519.x. Epub 2009 Oct 15. PMID: 19843155.
84. L. K. Fraser, M. Miller, R. Hain, P. Norman, J. Aldridge, P. A. McKinney, R. C. Parslow. Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England // Pediatrics. – 2012, v 129, №4. – P. e923-e929. Supplemental Table 1.
85. Макнамара-Гуджер К. и Фойдтнер К. Глава 1. История и эпидемиология. С. 5. Паллиативная помощь детям. Под редакцией Э. Голдман, Р. Хейна и С. Либена. Пер с англ. – М.: Практика, 2017. – 672 с.

86. Hain R. et al. Paediatric palliative care: Development and pilot study of a “Directory” of life-limiting conditions // BMC Palliat. Care. BMCPalliatCare, 2013. Vol. 12, № 1.

87. O'Shea TM. Diagnosis, treatment, and prevention of cerebral palsy. Clin Obstet Gynecol. 2008 Dec;51(4):816-28.
88. Russman BS, Ashwal S. Evaluation of the child with cerebral palsy. Semin Pediatr Neurol. 2004 Mar;11(1):47-57.
89. Master D. L. et al. Risk factors for major complications after surgery for neuromuscular scoliosis //Spine. – 2011. – Т. 36. – №. 7. – С. 564-571.
90. Аладина Е.А., Бахтеев К.К., Мальмберг С.А., Петрухин А.С. Функциональное состояние сегментарного спинального аппарата при детском церебральном параличе и синдроме двигательных нарушений невротического генеза у детей раннего детского возраста // Русский журнал детской неврологии. 2010. №3.
91. Куренков А.Л., Артеменко А.Р. Роль периферического нейромоторного аппарата в формировании тяжелых двигательных нарушений у пациентов с детским церебральным параличом. Нервно-мышечные болезни. 2012;(4):43-52.
92. Novak I, Morgan C, Adde L, et al. Early, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy: Advances in Diagnosis and Treatment. JAMA Pediatr. 2017 Sep 1;171(9):897-907.
93. Пак Л.А., Кузенкова Л.М., Куренков А.Л., Бурсагова Б.И. Детский церебральный паралич: диагностические ошибки. Российский педиатрический журнал. 2018; 21(4):237-240.
94. Cooper J, Majnemer A, Rosenblatt B, Birnbaum R (1995). "The determination of sensory deficits in children with hemiplegic cerebral palsy". J. Child Neurol. 10 (4): 300–9. doi:10.1177/088307389501000412. PMID 7594266.
95. Himmelmann K, Beckung E, Hagberg G, Uvebrant P (2006). "Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy". Dev Med Child Neurol. 48 (6): 417–23. doi:10.1017/S0012162206000922. PMID 16700930.
96. Odding E, Roebroeck ME, Stam HJ (2006). "The epidemiology of cerebral palsy: incidence, impairments and risk factors". Disabil Rehabil. 28 (4): 183–91. doi:10.1080/09638280500158422. PMID 16467053.
97. Burns YR, O'Callaghan M, Tudehope DI (1989). "Early identification of cerebral palsy in high risk infants". Aust Paediatr J. 25 (4): 215–9. PMID 2590117.
98. Ostojic K, Paget S, Kyriagis M, Morrow A. Acute and chronic pain in children and adolescents with cerebral palsy: prevalence, interference, and management. Arch Phys Med Rehabil. 2020;101(2):213–9
99. Рекомендации ВОЗ по медикаментозному лечению персистирующей боли у детей с соматическими заболеваниями. М.: Практическая медицина, 2014. 208 с. (WHO guidelines on the pharmacological treatment of persisting pain in children with medical illnesses, 2012). Интернет-источник: https://www.rcpcf.ru/biblioteka/.

100. McGrath PJ et al. Core outcome domains and measures for pediatric acute and chronic/recurrent pain clinical trials: PedIMMPACT recommendations. The Journal of Pain, 2008, 9:771–783.
101. Куренков А.Л., Бурсагова Б.И., Артеменко А.Р. Оценка боли, связанной со спастичностью, при детском церебральном параличе и эффективность ее лечения препаратом инкоботулотоксин А (обзор литературы) // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2024; 16 (1):94-101. DOI: 10.14412/2074-2711-2024-1-94-101
102. Савва Н.Н. Алгоритмы оценки и лечения боли у детей. М.: «Проспект», 2020. 64 с.
103. Vinkel MN, Rackauskaite G, Finnerup NB. Classification of pain in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2022; 64: 447–452. **https://doi.org/10.1111/dmcn.15102**
104. Terwee CB, Prinsen CAC, Chiarotto A, Westerman MJ, Patrick DL, Alonso J, et al. COSMIN methodology for evaluating the content validity of patient-reported outcome measures: a Delphi study. Qual Life Res. 2018;27(5):1159–70.
105. Barney CC, Andersen RD, Defrin R, Genik LM, McGuire BE, Symons FJ. Challenges in pain assessment and management among individuals with intellectual and developmental disabilities. Pain Rep. 2020;5(4).
106. Harvey, A., Smith, N., Smith, M. *et al.* Chronic pain in children and young people with cerebral palsy: a narrative review of challenges, advances, and future directions. *BMC Med* **22**, 238 (2024). https://doi.org/10.1186/s12916-024-03458-0
107. Gupta R, Appleton RE (2001). "Cerebral palsy: not always what it seems". Arch. Dis. Child. 85 (5): 356–60. PMC 1718969. PMID 11668092
108. Пономаренко Г.Н. Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья — инструмент научной оценки эффективности медицинской реабилитации. Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры. 2013;90(2):57-62
109. World Health Organization. World report on disability 2011. www. who.int/disabilities/world_report/2011/report.pdf?ua=1
110. ICF Based Documentation Form. Accessed 12.02.2020. Available at: http://www.icf-core-sets.org/en/page1.php MIS qMS. SP. ARM. Accessed 12.02.2020. Available at: http:// www.sparm.com/products/qms
111. Шошмин А.В., Пономаренко Г. Н. МКФ в реабилитации: теория, структура, практика/ под редакцией академика РАН А.Н. Разумова ; Федеральный научный центр реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта Минтруда России, Сотрудничающий центр ВОЗ по семейству международных классификаций в Российской Федерации. - Санкт-Петербург: Р-КОПИ, 2018. - 238 с. ил., табл.
112. Wade DT, Halligan PW (2017) The biopsychosocial model of illness: a model whose time has come. Clinic Rehab 31(8): 995-1004.
113. https://www.rlsnet.ru/active-substance/tolperizon-771
114. Зенков Л. Р. Рациональная политерапия эпилепсии // Альманах клинической медицины. 2005. №8-3
115. Lubsch L, Habersang R, Haase M, Luedtke S. Oral baclofen and clonidine for treatment of spasticity in children. J Child Neurol. 2006 Dec;21(12):1090-2.
116. Corbett M, Frankel HL, Michaelis L. A double blind, cross-over trial of Valium in the treatment of spasticity. Paraplegia. 1972 May;10(1):19-22. doi: 10.1038/sc.1972.4. PMID: 5039326
117. Kliegman RM and St. Geme J, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 21st ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2020.
118. Haque N, Saha N, Ahmed T, Debnath B, Hossain Mollah A, Rahman E. Comparison of baclofen and tizanidine in reducing spasticity in cerebral palsy: a randomized control trial. Open J Pediatr. 2020;10:617-625. doi:10.4236/ojped.2020.104063

119. Dai AI, Aksoy SN, Demiryürek AT. Comparison of Efficacy and Side Effects of Oral Baclofen Versus Tizanidine Therapy with Adjuvant Botulinum Toxin Type A in Children With Cerebral Palsy and Spastic Equinus Foot Deformity. J Child Neurol. 2016 Feb;31(2):184-9.
120. Gobetti C, Balsan ME, Ayres MV, de Almeida SHO, de Saldanha Simon E, Wingert NR, Oppe TP, Garcia CV. Development and Stability Control of Pediatric Oral Tizanidine Hydrochloride Formulations for Hospital Use. AAPS PharmSciTech. 2020 Jul 29;21(6):210.
121. Boyd RN, Hays RM. Current evidence for the use of botulinum toxin type A in the management of children with cerebral palsy: a systematic review. Eur J Neurol. 2001 Nov;8 Suppl 5:1-20.
122. Copeland L, Edwards P, Thorley M, Donaghey S, Gascoigne-Pees L, Kentish M, Cert G, Lindsley J, McLennan K, Sakzewski L, Boyd RN. Botulinum toxin A for nonambulatory children with cerebral palsy: a double blind randomized controlled trial. J Pediatr. 2014 Jul;165(1):140-146.e4.
123. Koman L.A., Mooney J.F. 3rd, Smith B. et al. Management of cerebral palsy with botulinum-A toxin: preliminary investigation. J Pediatr Orthop 1993;13(4):489−95.
124. Sutherland D.H., Kaufman K.R., Wyatt M.P. et al. Double-blind study of botulinum toxin injections into the gastrocnemius muscle in patients with cerebral palsy. Gait and Posture 1999; 10: 1-9.
125. Koman L.A., Brashear A., Rosenfeld S., Chambers H., Russman B., Rang M., Root L., Ferrari E., Garcia de Yebenes Prous J., Smith B.P., Turkel C., Walcott J.M., Molloy P.T. Botulinum toxin type a neuromuscular blockade in the treatment of equinus foot deformity in cerebral palsy: a multicenter, open-label clinical trial. Pediatrics. 2001; 108(5): 1062-1071. doi: 10.1542/peds.108.5.1062.
126. Baker R., Jasinski M., Maciag-Tymecka I., Michalowska-Mrozek J., Bonikowski M., Carr L., MacLean J., Lin J.P., Lynch B., Theologis T., Wendorff J., Eunson P., Cosgrove A. Botulinum toxin treatment of spasticity in diplegic cerebral palsy: a randomized, double-blind, placebo-controlled, dose-ranging study. Dev. Med. Child Neurol. 2002; 44(10): 666-675Heinen F., Desloovere K., Schroeder A.S., Berweck S., Borggraefe I., van Campenhout A., Andersen G.L., Aydin R., Becher J.G., Bernert G., Caballero I.M., Carr L., Valayer E.C., Desiato M.T., Fairhurst C., Filipetti P., Hassink R.I., Hustedt U., Jozwiak M., Kocer S.I., Kolanowski E., Krägeloh-Mann I., Kutlay S., Mäenpää H., Mall V., McArthur P., Morel E., Papavassiliou A., Pascual-Pascual I., Pedersen S.A., Plasschaert F.S., van der Ploeg I., Remy-Neris O., Renders A., Di Rosa G., Steinlin M., Tedroff K., Valls J.V., Viehweger E., Molenaers G. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. Eur. J. Paediatr. Neurol. 2010; 14: 45-66. doi.org/10.1016/j.ejpn.2009.09.005.
127. Polak F., Morton R., Ward C., Wallace W.A., Doderlein L., Siebel A. Double-blind comparison study of two doses of botulinum toxin A injected into calf muscles in children with hemiplegic cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol. 2002; 44(8): 551-555. doi: 10.1017/s0012162201002547.
128. Graham H.K., Aoki K.R., Autti-Ramo I. et al. Recommendations for the use of botulinum toxin type A in the management of cerebral palsy. Gait Posture 2000; 11: 67-79.
129. Koman L.A., Paterson Smith B., Balkrishnan R. Spasticity associated with cerebral palsy in children: guidelines for the use of botulinum A toxin. Paediatr. Drugs 2003; 5(1): 11-23.
130. Mall V., Heinen F., Siebel A., Bertram C., Hafkemeyer U., Wissel J., Berweck S., Haverkamp F., Nass G., Döderlein L., Breitbach-Faller N., Schulte-Mattler W., Korinthenberg R. Treatment of adductor spasticity with BTX-A in children with CP: a randomized, double-blind, placebo-controlled study. Dev. Med. Child Neurol. 2006; 48(1): 10-13.
131. Heinen F., Kaňovský P., Schroeder A.S., Chambers H.G., Dabrowski E., Geister T.L., Hanschmann A., Martinez-Torres F.J., Pulte I., Banach M., Gaebler-Spira D. IncobotulinumtoxinA for the treatment of lower-limb spasticity in children and adolescents with cerebral palsy: A phase 3 study. J Pediatr Rehabil Med. 2021;14(2):183-197. doi: 10.3233/PRM-210040.

132. Love S.C., Novak I., Kentish M., et al.; Cerebral Palsy Institute. Botulinum toxin assessment, intervention and after-care for lower limb spasticity in children with cerebral palsy: international consensus statement. Eur. J. Neurol. 2010; 17 Suppl. 2: 9-37. doi: 10.1111/j.1468-1331.2010.03126.x.
133. Fehlings D., Novak I., Berweck S. et al. Botulinum toxin assessment, intervention and follow-up for paediatric upper limb hypertonicity: international consensus statement. Eur. J. Neurol. 2010; 17 (Suppl. 2): 38-56.
134. Delgado M.R., Hirtz D., Aisen M., et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology. 2010; 74(4): 336-343.
135. Naidu K., Smith K., Sheedy M., Adair B., Yu X., Graham H.K. Systemic adverse events following botulinum toxin A therapy in children with cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol. 2010; 52(2): 139-144.
136. Strobl W., Theologis T., Brunner R., et al. Best clinical practice in botulinum toxin treatment for children with cerebral palsy. Toxins (Basel). 2015; 7(5): 1629-48. doi: 10.3390/toxins7051629.
137. Multani I., Manji J., Hastings-Ison T., Khot A., Graham K. Botulinum toxin in the management of children with cerebral palsy. Paediatr. Drugs. 2019; 21(4): 261-281. doi: 10.1007/s40272-019-00344-8.
138. Hareb F., Bertoncelli C.M, Rosello O., Rampal V., Solla F. Botulinum toxin in children with cerebral palsy: an update. Neuropediatrics. 2020; 51(1): 1-5. doi: 10.1055/s-0039-1694988.
139. Клочкова О.А., Куренков А.Л. Ботулинотерапия при детском церебральном параличе: практические советы и ультразвуковой контроль / – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: МЕДпресс-информ, 2023. – 272 с.: ил.
140. Delgado M.R., Bonikowski M., Carranza J., et al. Safety and efficacy of repeat open-label AbobotulinumtoxinA treatment in pediatric cerebral palsy. J. Child Neurol. 2017; 32(13): 1058-1064. doi: 10.1177/0883073817729918.
141. Kaňovský P., Heinen F., Schroeder A.S., Chambers H.G., Dabrowski E., Geister T.L., Hanschmann A., Martinez-Torres F.J., Pulte I., Banach M., Gaebler-Spira D. Safety and efficacy of repeat long-term incobotulinumtoxinA treatment for lower limb or combined upper/lower limb spasticity in children with cerebral palsy. J Pediatr Rehabil Med. 2022;15(1):113-127. doi: 10.3233/PRM-210041.
142. Tilton A., Russman B., Aydin R., et al. AbobotulinumtoxinA (Dysport®) improves function according to goal attainment in children with dynamic equinus due to cerebral palsy. J. Child Neurol. 2017; 32(5): 482-487. doi: 10.1177/0883073816686910.
143. Novak I., Morgan C., Fahey M., Finch-Edmondson M., Galea C., Ashleigh Hines, Katherine Langdon, Maria Mc Namara, Madison CB Paton, Himanshu Popat, Benjamin Shore, Amanda Khamis, Emma Stanton, Olivia P Finemore, Alice Tricks, Anna te Velde, Leigha Dark, Natalie Morton & Nadia Badawi. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. Current Neurology and Neuroscience Reports volume 20, Article number: 3 (2020)
144. Dursun N, Bonikowski M, Dabrowski E, et al. Efficacy of repeat abobotulinumtoxinA (Dysport®) injections in improving gait in children with spastic cerebral palsy [published online November 6, 2019]. *Dev Neurorehabil*. 2019;1-7.
145. Milne N., Miao M., Beattie E. The effects of serial casting on lower limb function for children with Cerebral Palsy: a systematic review with meta-analysis. BMC Pediatr. 2020; 20(1): 324. doi: 10.1186/s12887-020-02122-9.

146. Sürmelioğlu Ö., Dağkıran M., Tuncer Ü., Özdemir S., Tarkan Ö., Çetik F., Kıroğlu M. The effectiveness of botulinum toxin type A injections in the management of sialorrhea. Turk Arch Otorhinolaryngol. 2018; 56(2): 111-113. doi: 10.5152/tao.2018.2411.
147. Артеменко А.Р., Куренков А.Л. Ботулинический токсин: вчера, сегодня, завтра. Нервно-мышечные болезни 2013; 2(4): 6-18.
148. Азбука ботулинотерапии: научно-практическое издание (Кол. авт., под ред. С.Л. Тимербаевой). – М.: Практическая медицина, 2018. – 416 с.
149. Graham H.K., Rosenbaum P., Paneth N., et al. Cerebral palsy. Nat. Rev. Dis. Primers. 2016; 2: 15082. doi: 10.1038/nrdp.2015.82.
150. Инструкция по медицинскому применению препарата Диспорт® 500/300 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru
151. Куренков А.Л., Клочкова О.А. и др. Первый Российский консенсус по применению многоуровневых инъекций Abobotulinumtoxin A при лечении спастических форм детского церебрального паралича. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2016;11(116):121-130.
152. Инструкция по медицинскому применению препарата Ксеомин 100 ЕД, http://grls.rosminzdrav.ru.
153. Dabrowski E., Chambers H.G., Gaebler-Spira D., Banach M., Kaňovský P., Dersch H., Althaus M., Geister T.L., Heinen F. IncobotulinumtoxinA efficacy/safety in upper-limb spasticity in pediatric cerebral palsy: randomized controlled trial. Pediatr Neurol. 2021 Oct;123:10-20. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2021.05.014.
154. Куренков А.Л. и соавторы. Российский консенсус по применению incobotulinumtoxinA у детей с церебральным параличом для лечения спастичности и сиалореи. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2022;14(2):117-125.
155. Berweck S., Bonikowski M., Kim H., Althaus M., Flatau-Baqué B., Mueller D., Banach M.D. Placebo-controlled clinical trial of incobotulinumtoxinA for sialorrhea in children: SIPEXI. Neurology. 2021; 97(14): e1425-36. doi: 10.1212/WNL.0000000000012573.
156. Инструкция по медицинскому применению препарата Релатокс 50/100 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru
157. Mirska A, Kułak W, Okurowska-Zawada B, Dmitruk E. Effectiveness of multiple botulinum toxin sessions and the duration of effects in spasticity therapy in children with cerebral palsy. Childs Nerv Syst. 2019 Jan;35(1):141-147. doi: 10.1007/s00381-018-3923-6. Epub 2018 Jul 30. PMID: 30058050; PMCID: PMC6341047
158. Multani I, Manji J, Hastings-Ison T, Khot A, Graham K. Botulinum Toxin in the Management of Children with Cerebral Palsy. Paediatr Drugs. 2019 Aug;21(4):261-281. doi: 10.1007/s40272-019-00344-8. PMID: 31257556; PMCID: PMC6682585
159. Neurosurgical operative atlas. Pediatric neurosurgery / [edited by] James Tait Goodrich, 2008.ISBN 978-1-58890-510-9 chapter 27, стр 157
160. Pascual-Pascual SI, Pascual-Castroviejo I. Safety of botulinum toxin type A in children younger than 2 years. Eur J Paediatr Neurol. 2009 Nov;13(6):511-5. doi: 10.1016/j.ejpn.2008.10.006. Epub 2008 Nov 25. PMID: 19036619
161. Druschel C, Althuizes HC, Funk JF, Placzek R. Off label use of botulinum toxin in children under two years of age: a systematic review. Toxins (Basel). 2013 Jan 7;5(1):60-72. doi: 10.3390/toxins5010060. PMID: 23296386; PMCID: PMC3564068.
162. Клочкова О. А., Куренков А. Л., Намазова-Баранова Л. С., Мамедьяров А. М., Каримова Х. М., Кузнецова М. А. Концепция «ключевых мышц» и раннее начало ботулинотерапии при спастических формах детского церебрального паралича. Вопросы современной педиатрии. 2017; 16 (1): 39–48.
163. Ramstad K, Jahnsen R, Lofterod B, Skjeldal OH. Continuous intrathecal baclofen therapy in children with cerebral palsy - when does improvement emerge? Acta

Paediatr. 2010 Nov;99(11):1661-5. doi: 10.1111/j.1651-2227.2009.01596.x. PMID: 19912148.

164. *Marc Sindou, George Georgoulis, Patrick Mertens«Neurosurgeryfor Spasticity»A Practical Guide for TreatingChildren and Adults ISBN 978-3-7091-1770-5 ISBN 978-3-7091-1771-2 (eBook)DOI 10.1007/978-3-7091-1771-2*

165. *Neurosurgical operative atlas. Pediatric neurosurgery / [edited by] James Tait Goodrich, 2008.ISBN 978-1-58890-510-9 chapter 27, стр 157*

166. *Principles and practice of pediatric neurosurgery / [edited by]A. Lelan d Albright, Ian F. Pollack, P. David Adelson . – Third edition. Chapter 76. Страница 994*

167. *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*

168. *Li Z, Zhu J, Liu X. Deformity of lumbar spine after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy. Microsurgery 2008; 28: 10-2*

169. McLaughlin J, Bjornson K, Temkin N, et al. Selective dorsal rhizotomy: metaanalysis of three randomized controlled trials. Dev Med Child Neurol 2002; 44: 17-25.

170. *Eva Nordmark, Annika Josenby, Long-term outcomes five years after selective dorsal rhizotomy. BMC Pediatrics 2008, 8: 54-65*

171. *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*

172. *Sharan D. Orthopedic surgery in cerebral palsy: Instructional course lecture. Indian J Orthop. 2017 May-Jun;51(3):240-255. doi: 10.4103/ortho.IJOrtho_197_16. PMID: 28566775; PMCID: PMC5439309.*

173. Miller, Freeman. «Cerebral palsy» ISBN 0-387-20437-7 2005 section 3

174. *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*

175. *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*

176. Hurth H, Morgalla M, Heinzel J, Daigeler A, Kolbenschlag J, Schuhmann M. Chirurgische Verfahren zur Therapie von Spastik [Surgical procedures for treatment of spasticity]. Nervenarzt. 2023 Dec;94(12):1116-1122. German. doi: 10.1007/s00115-023-01568-3. Epub 2023 Nov 13. PMID: 37955654.

177. Peacock W. Functional outcomes following selective posterior rhyzotomy in children with cerebral palsy. J Neurosurg 1991; 74: 380—385.

178. Fazano V., Broggi G. Surgical treatment of spasticity in cerebral palsy. Childs Brain 1978; 4: 289—305.

179. Gilmartin R, Bruce D, Storrs BB, Abbott R, Krach L, Ward J, Bloom K, Intrathecal baclofen for management of spastic cerebral palsy: multicenter trial, J Child Neurol. 2000 Feb; 15(2):71-77.

180. Steven D. Creedon, Marcel P. J. M. Dijkers, and Steven R. Hinderer “Intrathecal Baclofen for Severe Spasticity: A Meta-Analysis” 1997

181. Pin TW, McCartney L, Lewis J, Waugh MC. Use of intrathecal baclofen therapy in ambulant children and adolescents with spasticity and dystonia of cerebral origin: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2011 Oct;53(10):885-95. doi: 10.1111/j.1469-8749.2011.03992.x. Epub 2011 Jun 3. Erratum in: Dev Med Child Neurol. 2011 Nov;53(11):1065. PMID: 21635230.

182. Buizer AI, Martens BHM, Grandbois van Ravenhorst C, Schoonmade LJ, Becher JG, Vermeulen RJ. Effect of continuous intrathecal baclofen therapy in children: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2019 Feb;61(2):128-134. doi: 10.1111/dmcn.14005. Epub 2018 Sep 6. PMID: 30187921; PMCID: PMC7379262.
183. Albright A, Continuous intrathecal baclofen infusion for spasticity of cerebral origin, JAMA 1993, 270: 2475-2477.]
184. Murphy, NA, Irwin MCN, Hoff C. In-trathecal baclofen therapy in children with cerebral palsy: Efficacy and com-plications. ArchPhysMedRehabil2002; 83:1721-1725.
185. Albright AL. Baclofen in the treatment of cerebral palsy. J Child Neurol. 1996 Mar;11(2):77-83. doi: 10.1177/088307389601100202. PMID: 8881981.
186. Guinal SM, Jamora RDG, Khu KJO, Aguilar JA. Magnetic resonance-guided focused ultrasound in dystonia: a scoping review. Neurol Sci. 2025 Mar;46(3):1121-1130. doi: 10.1007/s10072-024-07882-1. Epub 2024 Nov 20. PMID: 39562491.
187. Momin SMB, Aquilina K, Bulstrode H, Taira T, Kalia S, Natalwala A. MRI-Guided Focused Ultrasound for the Treatment of Dystonia: A Narrative Review. Cureus. 2024 Feb 16;16(2):e54284. doi: 10.7759/cureus.54284. PMID: 38500932; PMCID: PMC10945285.
188. Keen JR, Przekop A, Olaya JE, Zouros A, Hsu FP. Deep brain stimulation for the treatment of childhood dystonic cerebral palsy. J Neurosurg Pediatr. 2014 Dec;14(6):585-93. doi: 10.3171/2014.8.PEDS141. Epub 2014 Oct 17. PMID: 25325412.
189. Koy A, Hellmich M, Pauls KA, Marks W, Lin JP, Fricke O, Timmermann L. Effects of deep brain stimulation in dyskinetic cerebral palsy: a meta-analysis. Mov Disord. 2013 May;28(5):647-54. doi: 10.1002/mds.25339. Epub 2013 Feb 13. PMID: 23408442.
190. *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*
191. *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*
192. Клочкова О.А., Смолянкина Е.И., Зиненко Д.Ю., Мамедьяров А.М., Ашрафова У.Ш. Применение ботулинотерапии и ортопедических вмешательств после селективной дорсальной ризотомии у детей с церебральным параличом: когортное исследование. Вопросы современной педиатрии. 2025;24(3):178–185. doi: https://doi.org/10.15690/vsp.v24i3.2906
193. 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
194. Siegfried J, Treatment of spasticity by dorsal cord stimulation, Int. Rehabil. Med., 1980; 2:31-34.
195. Morgan C, Fetters L, Adde L, et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. JAMA Pediatr. 2021 Aug 1;175(8):846-858. doi: 10.1001/jamapediatrics.2021.0878. PMID: 33999106; PMCID: PMC9677545.
196. Ward R, Reynolds JE, Bear N, Elliott C, Valentine J. What is the evidence for managing tone in young children with, or at risk of developing, cerebral palsy: a systematic review. Disabil Rehabil. 2017 Apr;39(7):619-630. doi: 10.3109/09638288.2016.1153162. Epub 2016 Mar 30. PMID: 27027325.

197. Macias-Merlo L, Bagur-Calafat C, Girabent-Farrés M, Stuberg WA. Standing Programs to Promote Hip Flexibility in Children With Spastic Diplegic Cerebral Palsy. Pediatr Phys Ther. 2015 Fall;27(3):243-9. doi: 10.1097/PEP.0000000000000150. PMID: 26020594.

198. Gmelig Meyling C, Ketelaar M, Kuijper MA, Voorman J, Buizer AI. Effects of Postural Management on Hip Migration in Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review. Pediatr Phys Ther. 2018 Apr;30(2):82-91. doi: 10.1097/PEP.0000000000000488. PMID: 29578990.

199. Pountney TE, Mandy A, Green E, Gard PR. Hip subluxation and dislocation in cerebral palsy - a prospective study on the effectiveness of postural management programmes. Physiother Res Int. 2009 Jun;14(2):116-27. doi: 10.1002/pri.434. PMID: 19194957.

200. Стеклов А. А., Мельник В.В., Ортезирование детей с детским церебральным параличом. Вестник всероссийской гильдии протезистов-ортопедов. 2016; 1: 16-24.

201. Morris A. Review of the efficacy of lower limb orthoses used for cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol. 2002; 44: 205-211.

202. *Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения РФ. Методические рекомендации: -М.: Федеральная служба по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека, 2.3.1.0253-2021.- 72 с.*

203. *Титова О.Н. Изучение пищевого статуса и разработка специализированных рационов питания у детей с детским церебральным параличом/ Автореферат дисс. канд.мед.наук. – Москва. – 2024. – 24с.*

204. *Строкова Т.В. Оценка пищевого статуса, способы его коррекции и принципы нутритивной поддержки у детей с детским церебральным параличом/ Строкова Т.В., Батышева Т.Т., Пырьева Е.А., Таран Н.Н., Камалова А.А.// Учебно-методическое пособие. – М.: Группа «Развитие». – 2023. – 120с.*

205. *Титова О.Н., Таран Н.Н., Строкова Т.В., Матинян И.А., Келейникова А.В., Павловская Е.В. Оценка эффективности использования смеси на основе гидролиза сывороточного белка для нутритивной поддержки у детей с детским церебральным параличом. РМЖ. Медицинское обозрение 2020; 4(5): 282-289. DOI: 10.32364/2587-6821-2020-4-5-282-289.*

206. *Bell K.L. Nutritional management of children with cerebral palsy. / Bell K.L., Samson-Fang L. – DOI: 10.1038/ejcn.2013.225. – PMID: 24301003// Eur J Clin Nutr. – 2013 Dec. – 67 Suppl 2 – S13-6.*

207. *Khoshoo V. Incidence of gastroesophageal reflux with whey- and casein-based formulas in infants and in children with severe neurological impairment. / Khoshoo V., Zembo M., King A., Dhar M., Reifen R., Pencharz P. – DOI: 10.1097/00005176-199601000-00008. – PMID: 8788287. // J Pediatr Gastroenterol Nutr. – 1996 Jan. – 22(1). – P. 48-55.*

208. *Koop A.H. Visual and automated computer analysis differ substantially in detection of acidic reflux in multichannel intraluminal impedance–pH monitoring. / Koop A.H., Francis D.L., DeVault K.R // Clin Gastroenterol Hepatol. – 2018. –16(6). –P. 979-80.*

209. *Gangil A. Gastroesophageal reflux disease in children with cerebral palsy. / Gangil A., Patwari A.K., Bajaj P. [et al.] – PMID: 11463964// Indian Pediatr. – 2001 – 38. – P. 766-770.*

210. *Colin D Rudolph, Carlo Di Lorenzo, Eric Hassall, et al. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN). Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 2009 Oct;49(4):498-547. doi:10.1097/MPG.0b013e3181b7f563.*

211. *Новик Г.А. Стратегия формирования толерантности у детей с пищевой аллергией. Вопросы современной педиатрии. 2015; 14 (1): 70-77.* ***Клинические рекомендации Пищевая аллергия.; Союз педиатров России. 2024***
212. *Рахмаева Р. Ф. Диагностика и коррекция нарушений нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом / Автореферат дисс. канд.мед.наук. – Казань. – 2021. – 18с.*
213. *Adams M.S. Feeding difficulties in children with cerebral palsy: low–cost caregiver training in Dhak*
214. *Adams M.S, Khan N.Z., Begum S.A., // Child: care, health and development. – 2012. – 38(6). – P. 878–888.*
215. *García Ron A. Nutritional status and prevalence of dysphagia in cerebral palsy: usefulness of the Eating and Drinking Ability Classification System scale and correlation with the degree of motor impairment according to the Gross Motor Function Classification System. / García Ron A., González Toboso R.M., Bote Gascón M., de Santos M.T., Vecino R., Bodas Pinedo A. – DOI: 10.1016/j.nrleng.2019.12.006// Neurologia (Engl Ed). – 2021 Nov. – 23: S2173. – 5808(21)00180-2.*
216. Duncan DR, Larson K, Rosen RL. Clinical aspects of thickeners for pediatric gastroesophageal reflux and Oropharyngeal Dysphagia. Curr Gastroenterol Rep. 2019;21(7):21. doi: 10.1007/s11894-019-0697-2
217. van Hulst, K., van Ijken, E., & van Vliet, L. (2025). Thickening liquids for pediatric dysphagia: a perspective from clinical practice. *Postgraduate Medicine*, 1–8. https://doi.org/10.1080/00325481.2025.2457318
218. *Christian Braegger [1], Tamas Decsi, Jorge Amil Dias, et al. Practical Approach to Pediatric Enteral Nutrition: A Comment by the ESPGHAN Committee on Nutrition/ ESPGHAN Committee on Nutrition J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2010 Jul;51(1):110-22. doi: 10.1097/MPG.0b013e3181d336d2.*
219. *Титова О.Н. Особенности пищевого статуса у детей с детским церебральным параличом, находящихся на питании через гастростому/ Титова О.Н., Н.Н. Таран, А.В. Келейникова, Е.В. Павловская, А.И. Зубович, М.Э. Багаева, Т.В. Строкова // Вопросы детской диетологии. – 2022. – том 20. – №2. – С. 17–28.*
220. Fernández-Alvarez E, Nardocci N. Update on pediatric dystonias: etiology, epidemiology, and management. Degener Neurol Neuromuscul Dis. 2012; 2: 29–41. Published 2012 Apr 11. doi:10.2147/DNND.S16082
221. Lorber J. A controlled investigation of artane in cerebral palsy. Arch Dis Child 1955; 30: 251– 3.
222. Heggarty H, Wright T. Tetrabenazine in athetoid cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1974; 16: 137– 42.
223. *Carranza-del Rio J, Clegg NJ, Moore A, Delgado MR. Use of trihexyphenidyl in children with cerebral palsy. Pediatr Neurol. 2011 Mar;44(3):202-6. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2010.09.008. PMID: 21310336.*
224. Американская академия детского церебрального паралича и медицины развития (AACPDM). Электронный ресурс https://www.aacpdm.org/publications/care-pathways/dystonia-in-cerebral-palsy
225. Burke RE, Fahn S, Marsden CD. Torsion dystonia: a double-blind, prospective trial of high dosage trihexyphenidyl. Neurology 1986; 36: 160– 4.
226. Sanger TD, Bastian A, Brunstrom J, et al.; Child Motor Study Group. Prospective open-label clinical trial of trihexyphenidyl in children with secondary dystonia due to cerebral palsy. J Child Neurol 2007; 22: 530– 7.
227. Rice J, Waugh MC. Pilot study on trihexyphenidyl in the treatment of dystonia in children with cerebral palsy. J Child Neurol 2009; 24: 176– 82.
228. Uptpdate. Cerebral palsy: Treatment of spasticity, dystonia, and associated orthopedic issues. https://www.uptodate.com/contents/cerebral-palsy-treatment-of-spasticity-dystonia-and-

associated-orthopedic-issues?search=Dystonia%20in%20cerebral%20palsy&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H4186368471
229. Fahn S. High dosage anticholinergic therapy in dystonia. Neurology (Cleveland) 1983; 33: 1255– 61.
230. Hoon AH Jr, Freese PO, Reinhardt EM, et al. Age-dependent effects of trihexyphenidyl in extrapyramidal cerebral palsy. Pediatr Neurol 2001; 25: 55– 8.
231. Carranza-del Rio J, Clegg NJ, Moore A, Delgado MR. Use of trihexyphenidyl in children with cerebral palsy. Pediatr Neurol 2011; 44: 202– 6.
232. Kevin A. Strauss, Katie B. Williams, Vincent J. Carson, Laura Poskitt, Glutaric acidemia type 1: Treatment and outcome of 168 patients over three decades, Molecular Genetics and Metabolism,Volume 131, Issue 3, 2020, Pages 325-340, ISSN 1096-7192, https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2020.09.007.
233. Rosenthal RK, McDowell FH, Cooper W. Levodopa therapy in athetoid cerebral palsy. A preliminary report. Neurology 1972; 22: 1– 11.
234. Pozin I, Bdolah-Abram T, Ben-Pazi H. Levodopa does not improve function in individuals with dystonic cerebral palsy. J Child Neurol 2014; 29: 534– 7.
235. Vles GF, Hendriksen JG, Visschers A, Speth L, Nicolai J, Vles JS. Levetiracetam therapy for treatment of choreoathetosis in dyskinetic cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2009; 51: 487– 90
236. Lněnicka J, Stará V. Terapeutický efekt Tiapridu pri lécbě dyskinetické formy dětské mozkové obrny [The therapeutic effect of tiapride in the treatment of dyskinetic forms of cerebral palsy in children]. Cesk Pediatr. 1992 Nov;47(11):670-2. Czech. PMID: 1483279.
237. Riccardo M., Pagliano E., Baranello G. Efficacy of oral pharmacological treatments in dyskinetic cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2017 Dec;59(12):1237-1248. doi: 10.1111/dmcn.13532
238. Воронина Т.А., Середенин С.Б. Нейротрофические препараты, достижения и новые проблемы.// Экспериментальная и клиническая фармакология,1998, т.61, №4, с.3–9.
239. Нисс А.И. Место нейрометаболических стимуляторов в современной систематике психотропных средств и основные виды их клинической активности // Журн. невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. М., 1984. - Т. 84. -№ 5. - С.750-756.
240. Батышева Т.Т., Платонова А.Н., Чебаненко Н.В., Быкова О.В.. Медикаментозная коррекция когнитивных нарушений у детей и подростков с церебральным параличом при лечении пантокальцином. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2013. № 9.- с 43-48.
241. Маслова О.И. Тактика реабилитации детей с задержками нервно-психического развития. Русский медицинский журнал. 2000, т. 8, № 18, с. 746–748.
242. Камилова Т.А., Голота А.С., Вологжанин Д.А., Шнейдер О.В., Щербак С.Г. Биомаркеры детского церебрального паралича Физическая и реабилитационная медицина, медицинская реабилитация 3, 2021 301-317. https://doi.org/10.36425/rehab79386
243. Lydia A. Sibley, Nicole Broda, Wendy R. Gross, Andrea A. Domenighetti. Differential DNA methylation and transcriptional signatures characterize impairment of muscle stem cells in pediatric human muscle contractures after brain injury. The FASEB October 202110.1096/fj.202100649r
244. Студеникин В.М., Пак Л.А., Балканская С.В., Шелковский В.И., Турсунхужаева С.Ш. Пептидные биорегуляторы и их применение: от неонатологии до геронтологии / Тематический архив 5-2' 2010.
245. Kopell B., Sala D. Subfascial implantation of intrathecal baclofen pumps in children: technical note. Neurosurgery. 2001;49:753–757.
246. Клочкова О.А., Колесникова Е.П., Зиненко Д.Ю., Бердичевская Е.М. Селективная дорзальная ризотомия в лечении спастичности у пациентов с детским церебральным

параличом. Вопросы современной педиатрии. 2022; 21(1):19–28. doi: https://doi.org/10.15690/vsp.v21i1.2382
247. Шабалов В.А., Декопов А.В., Трошина Е.М. Предварительные результаты лечения спастических форм ДЦП методом хронической эпидуральной нейростимуляции поясничного утолщения спинного мозга. Вопросы нейрохирургии им. Бурденко, 2006. № 3:10–13.
248. Клиническая диетология детского возраста: Руководство для врачей. Под ред. Т.Э. Боровик, К.С. Ладодо. М.: МИА, 2015. 720 с.
249. Sullivan P.B., Juszczak E., Lambert B.R. et al. Impact of feeding problems on nutritional intake and growth: Oxford feeding study II. Dev Med Child Neurol. 2002;44:461–467.
250. Mergler S., Evenhuis H.M., Boot A. M. et al. Epidemiology of low bone mineral density and fracture in children with cerebral palsy: a systematic review. Develop Med Child Neurol. 2009;51:773–778.
251. Пак Л.А., Макарова С.Г., Чумбадзе Т.Р., Фисенко А.П. Нарушения нутритивного статуса и их коррекция у детей с детским церебральным параличом. Российский педиатрический журнал. 2019. 22(1):23–27.
252. Malagelada J.R., Bazzoli F., Elewaut A., Fried M., Krabshuis J.H., Lindferg G., Malfertheiner P., Sharma G., Vakil N. Практическое руководство OMGE. Дисфагия.- 2004.- С.15
253. Хендерсен Дж.М. Патофизиология органов пищеварения. М.: Бином, СПб.: Невский диалект, 1997
254. Белова А.Н. Нейрореабилитация: руководство для врачей. М., 2000, 520–548.
255. Pelletier CA, Lawless HT. Effect of citric acid and citric acid-sucrose mixtures on swallowing in neurogenic oropharyngeal dysphagia. Dysphagia 2003;18:231–41
256. Камалова А.А., Рахмаева Р.Ф., Малиновская Ю.В. Гастроэнтерологические аспекты ведения детей с детским церебральным параличом (обзор литературы) // РМЖ. 2019. №5. С. 30-35.
257. Marchand V., Motil K.J. Nutrition NCo. Nutrition support for neuro- logically impaired children: a clinical report of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006;43:123–135.
258. Kalra S., Aggarwal A., Chillar N., et al. Comparison of micronutrient levels in children with cerebral palsy and neurologically normal controls. Indian J Pediatr. 2015;82:140–144.
259. Tomoum H.Y., Badawy N.B., Hassan N.E, et al. Anthropometry and body composition analysis in children with cerebral palsy. Clin Nutr, 2010;29:477–481.
260. Sanchez-Lastres J., Eiris-Punal J., Otero-Cepedal J.L., et al. Nutritional status of mentally retarded children in northwest Spain: II. Biochemical indicators. Acta Paediatr. 2003;92:928–934.
261. Hillesund E., Skranes J., Trygg K.U., et al. Micronutrient status in children with cerebral palsy. Acta Paediatr. 2007;96:1195–1198.
262. Takeda Y., Kubota M., Sato H., et al. Carnitine in severely disabled patients: relation to anthropometric, biochemical variables, and nutri- tional intake. Brain Dev. 2015;37:94–100.
263. Day S.M., Strauss D.J., Vachon P.J., Rosenbloom L., Shavelle R.M., Wu Y.W. Growth patterns in a population of children and adolescents with cerebral palsy. Developmental Medicine & Child Neurology 2007; 49: 167–171. DOI: 10.1111/j.1469-8749.2007.00167.x
264. García Iñiguez J.A., Vásquez-Garibay E.M., García Contreras A., Romero-Velarde E., TroyoSanromán R. Assessment of anthropometric indicators in children with cerebral palsy according to the type of motor dysfunction and reference standard. Nutr Hosp. 2017; 34: (2): 315-322. doi: 10.20960/nh.353.
265. Romano C., Wynckel M., Hulst J., Broekaert I., Bronsky j., Dall'Oglio L., Natasˇa F. Mis, Iva Hojsak, Rok Orel, Alexandra Papadopoulou, Michela Schaeppi, Nikhil Thapar, Michael Wilschanski, Peter Sullivan, and Fre´de´ric Gottrand. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment.

ESPGHAN Guidelines on Gastrointestinal and Nutritional Complications. JPGN. 2017;65(2):242–254.
266. Samson-Fang L.J., Stevenson R.D. Identification of malnutrition in children with cerebral palsy: poor performance of weight-for-height centiles. Dev Med Child Neurol 2000; 42:.162–168. doi.org/10.1111/j.1469-8749.2000.tb00064.x
267. Stevenson RD, Conaway M. Growth assessment of children with cerebral palsy: the clinician's conundrum. Dev Med Child Neurol 2007;49:164
268. Titova O.N., Taran N.N., Strokova T.V. Comparison of different methods of revealing body weight deficit in children with cerebral palsy. Clinical Nutrition 38 (2019): S280.
269. Рахмаева Р.Ф., Камалова А.А., Аюпова В.А. Оценка антропометрических показателей и компонентного состава тела у детей с детским церебральным параличем. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2019, Т.64, №5, С.204-208.
270. Титова О.Н. Сопоставление различных методов определения дефицита массы тела у детей с детским церебральным параличом. VI Московский городской съезд педиатров с межрегиональным и международным участием «Трудный диагноз в педиатрии», 13-15.10.2020 г. Сборник тезисов, с. 108.
271. Электронный ресурс http://who.int/childgrowth/software/en/
272. Электронный ресурс http://www.LifeExpectancy.org/Articles/NewGrowthCharts.shtml
273. Пономаренко Г.Н. под ред. Физическая и реабилитационная медицина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 688 с.
274. Пономаренко Г.Н. под ред. Физиотерапия: национальное руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 864 с.
275. Пономарева С.О., Бабина Л.М. Изменение клинико-электрофизиологических показателей под влиянием инфитатерапии у больных детским церебральным параличом. // Тезисы докл. научно-практической конференции «Физиотерапия - актуальное направление современной медицины». - Санкт-Петербург, 2007. - с. 263-265.
276. Хан М.А., Разумов А.Н., Корчажкина Н.Б., Погонченкова И.В. Физическая и реабилитационная медицина в педиатрии. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 408 с.
277. Гурленя А.М., Багель Г.Е., Смычек В.Б. Физиотерапия в неврологии. – М.: Мед. лит., 2008. – 296 с.: ил.
278. Robin J et al. A classification scale for hip disease in cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2009;51:183-192.
279. Murnaghan ML et al. The cerebral palsy hip classification is reliable. J Bone Joint Surg [Br]. 2010;92-B:436-441

280. Брин И.Л., Куренков А.Л., Готлиб В.Я. Применение сирдалуда при церебральном параличе у детей. Журн. неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 1999; 99(10): 30-33
281. Bohn E., Goren K., Switzer L., Falck-Ytter Y., Fehlings D. Pharmacological and neurosurgical interventions for individuals with cerebral palsy and dystonia: a systematic review update and meta-analysis. Dev Med Child Neurol. 2021; 63(9): 1038-1050. doi: 10.1111/dmcn.14874.
282. Berweck S, Kim H, Banach M, et al; on behalf of the SIPEXI Study Group. Efficacy of Incobotulinumtoxin/A in the treatment of 6- to 17-year-old children and adolescents with chronic sialorrhea associated with neurological disorders and/or intellectual disability. Toxicon. 2020;190:S7-S8.
283. Berweck S, Banach M, Gaebler-Spira D et al. Safety Profile and Lack of Immunogenicity of IncobotulinumtoxinA in Pediatric Spasticity and Sialorrhea: A Pooled Analysis. Toxins 2022, 14, 585.
284. Носко АС, Зыков ВП, Комарова ИБ. Коррекция сиалореи в нейропедиатрии. Фокус на препаратах ботулинического токсина типа А как метод первого ряда выбора. Детская и подростковая реабилитация. 2013;21(2):33-8

285. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the evidence traffic lights 2019: systematic review of interventions for preventing and treating children with cerebral palsy. Curr Neurol Neurosci Rep. 2020 Feb 21;20(2):3
286. Jongerius PH, Rotteveel JJ, van den Hoogen F, et al. Botulinum toxin A: a new option for treatment of drooling in children with cerebral palsy. Presentation of a case series. Eur J Pediatr. 2001 Aug;160(8):509-12.
287. Reddihough D, Erasmus CE, Johnson H, et al; Cerebral Palsy Institute. Botulinum toxin assessment, intervention and aftercare for paediatric and adult drooling: international consensus statement. Eur J Neurol. 2010 Aug;17 Suppl 2:109-21
288. Rodwell K, Edwards P, Ware RS, Boyd R. Salivary gland botulinum toxin injections for drooling in children with cerebral palsy and neurodevelopmental disability: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2012 Nov;54(11):977-87
289. Клочкова О.А., Куренков А.Л., Аргунова Г.В., Дуйбанова Н.В., Затравкина Т.Ю., Красавина Д.А., Лукьянова Е.Г., Некрасова А.М., Охапкина Т.Г., Середа Е.О., Фальковский И.В., Хрулев С.Е. Российское ретроспективное многоцентровое исследование применения препарата Abobotulinumtoxina для коррекции хронической сиалореи у детей Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2025. Т. 125. № 1. С. 53-61
290. Masson R, Pagliano E, Baranello G. Efficacy of oral pharmacological treatments in dyskinetic cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2017 Dec;59(12):1237-1248. doi: 10.1111/dmcn.13532. Epub 2017 Sep 5. PMID: 28872668.
291. Monbaliu E, Himmelmann K, Lin JP, Ortibus E, Bonouvrié L, Feys H, Vermeulen RJ, Dan B. Clinical presentation and management of dyskinetic cerebral palsy. Lancet Neurol. 2017 Sep;16(9):741-749. doi: 10.1016/S1474-4422(17)30252-1. PMID: 28816119.
292. Gowda VK. Recent advances in cerebral palsy. Karnataka Paediatr J 2020;35(1):4-18. doi: 10.25259/KPJ_1_2020
293. Bohn E, Goren K, Switzer L, Falck-Ytter Y, Fehlings D. Pharmacological and neurosurgical interventions for individuals with cerebral palsy and dystonia: a systematic review update and meta-analysis. Dev Med Child Neurol. 2021 Sep;63(9):1038-1050. doi: 10.1111/dmcn.14874. Epub 2021 Mar 27. PMID: 33772789; PMCID: PMC8451898.
294. Harvey, A., Waugh, MC., Rice, J. et al. A pilot feasibility study of gabapentin for managing pain in children with dystonic cerebral palsy. BMC Pediatr 21, 368 (2021). https://doi.org/10.1186/s12887-021-02847-1
295. Marrè-Brunenghi G, Camoriano R, Valle M, Boero S. The psoas muscle as cause of low back pain in infantile cerebral palsy. J Orthop Trauma 2008; **9**: 43–7.
296. Lauder GR, White MC. Neuropathic pain following multilevel surgery in children with cerebral palsy: a case series and review. Paediatr Anaesth 2005; **15**: 412–20.
297. Lott E, Fehlings D, Gelineau-Morel R, Kruer M, Mink JW, Thomas SP, Wisniewski S, Aravamuthan B. Physician Approaches to the Pharmacologic Treatment of Dystonia in Cerebral Palsy. medRxiv [Preprint]. 2024 Feb 3:2024.02.01.24302121. doi: 10.1101/2024.02.01.24302121. Update in: Pediatrics. 2024 Jul 1;154(1):e2023065512. doi: 10.1542/peds.2023-065512. PMID: 38352331; PMCID: PMC10862996.
298. Lundy CT, Doherty GM, Fairhurst CB. Botulinum toxin type A injections can be an effective treatment for pain in children with hip spasms and cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2009; **51**: 705–10.
299. Ostojic K, Paget SP, Webb A, Khut GP, Morrow AM. Biofeedback assisted relaxation training and distraction therapy for pain in children undergoing botulinum neurotoxin A injections: a crossover randomized controlled trial. Dev Med Child Neurol. 2022;64(12):1507–16.

300. Kumar S, Shankar Kaushik J, Verma S, Dabla S. Gabapentin as add-on therapy to trihexyphenidyl in children with dyskinetic cerebral palsy: a randomized, controlled trial. Indian J Pediatr. 2023;90(9):873-879. doi:10.1007/s12098-022-04265-2
301. *Maritz NG, Müller FO, Pompe van Meerdervoort HF. Piracetam in the management of spasticity in cerebral palsy. S Afr Med J. 1978 Jun 3;53(22):889-91. PMID: 356288*
302. *M. Elgendy, S. Tayel, Mohamed E A , Abdelrahim Ahmed A H AliM. Meabed Role of piracetam in treatment of cerebral palsy disease Medicine 2012*
303. Уханова Т.А., Горбунова Ф.Е., Иванова В.В. Лечение речевых расстройств при детском церебральном параличе сочетанием рефлексотерапии с кортексином. Журнал неврологии и психиатриии им. С.С.Корсакова 2011; 111(8):19-22
304. *Malík M, Tlustoš P. Nootropics as Cognitive Enhancers: Types, Dosage and Side Effects of Smart Drugs. Nutrients. 2022 Aug 17;14(16):3367. doi: 10.3390/nu14163367. PMID: 36014874; PMCID: PMC9415189.*
305. *Немкова С.А., Болдырев В.Г. Комплексная диагностика и лечение когнитивных нарушений при детском церебральном параличе. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. Спецвыпуски. 2022;122(9-2):51-61.*
306. http://infocompany-sovmed.ru/wp-content/uploads/2021/07/7-9.pdf
307. *Kholin AA, Zavadenko NN, Il Ina ES, Kolpakchi LM, Fedonyuk ID, Bembeeva RC, Esipova ES. [Peptidergic nootropic therapy in cerebral palsy associated with epilepsy].*
308. *Немкова Светлана Александровна, Маслова О. И., Каркашадзе Г. А., Заваденко Н. Н., Курбатов Ю. Н. Когнитивные нарушения у детей с церебральным параличом (структура, диагностика, лечение) // ПФ. 2012. №3.*
309. *Трепилец В.М., Быкова О.В., Хачатрян Л.Г. Применение препарата Когитум у детей с детским церебральным параличом и нарушениями речи // Нервные болезни. 2021. №1.*
310. Nasiri J, Kargar M. Combination of citicoline and physiotherapy in children with cerebral palsy. Int J Prev Med. 2014 Oct;5(10):1308-13. PMID: 25400890; PMCID: PMC4223951
311. Gaurang Dilip Kumar Pabani, Mehta, R. R., & Shah, P. C. (2020). Assessment of the Different Modalities of Treatment in Paediatric Cerebral Palsy Patients. *Asian Journal of Clinical Pediatrics and Neonatology*, *8*(4), 9-12. https://doi.org/10.47009/ajcpn.2020.8.4.3
312. Plioplys AV, Kasnicka I. Nebulized tobramycin: prevention of pneumonias in patients with severe cerebral palsy. J Pediatr Rehabil Med Interdiscip Appr 2011; 4: 155–8
313. Malarvizhi D, Gayathri G. V, Aamir P. N. M. Peak Expiratory Flow Rate in Children with Multiple Neurological Disorder. Biomed Pharmacol J 2020;13(4)
314. Morrison L, Suresh S, Leclerc MJ, Kapur N. Symptom care approach to noninvasive ventilatory support in children with complex neural disability. J Clin Sleep Med. 2022 Apr 1;18(4):1145-1151. doi: 10.5664/jcsm.9836. PMID: 34928205
315. Grychtol R, Chan EY. Use of non-invasive ventilation in cerebral palsy. Arch Dis Child. 2018 Dec;103(12):1170-1177. doi: 10.1136/archdischild-2017-313959
316. https://www.dissercat.com/content/semaks-v-kompleksnoi-terapii-detei-stradayushchikh-tserebralnym-paralichom-0?ysclid=m7eoupdvoy699263172/read
317. *Ногайбаева З. М., Варзина Т. В., Бектурганова Р. М., Надырова Э. К. Коррекция когнитивных расстройств у детей с неврологической патологией // Вестник АГИУВ. 2013. №3 . URL: https://cyberleninka.ru/article/n/korrektsiya-kognitivnyh-rasstroystv-u-detey-s-nevrologicheskoy-patologiey (дата обращения: 21.02.2025).*
318. *Al-Mosawi AJ. (2017) A novel therapeutic approach for the treatment of brain atrophy (Ed). LAP Lambert Academic Publishing, Germany*

319. *Al-Mosawi AJ. (2018) A novel therapeutic approach for idiopathic mental retardation (Ed). LAP Lambert Academic Publishing, Germany*
320. *Al-Mosawi AJ. (2019) 2578-4838 .New therapies for the treatment of Spastic cerebral palsy. Med J Clin Trials Case Stud.3 (2): 000209*
321. Lott E, Fehlings D, Gelineau-Morel R, et al. Physician approaches to the pharmacologic treatment of dystonia in cerebral palsy. Pediatrics. 2024;154(1):e2023065512. doi:10.1542/peds.2023-065512
322. *Scalise Roberta , Sgandurra Giuseppina , Menici Valentina et al. Retrospective Longitudinal Study in a Cohort of Children With Dyskinetic Cerebral Palsy Treated With Tetrabenazine JOURNAL Frontiers in Neurology VOLUME=Volume 12 - 2021*
323. Goyal V, Laisram N, Wadhwa RK, Kothari SY. Prospective randomized study of oral diazepam and baclofen on spasticity in cerebral palsy. J Clin Diagn Res. 2016;10(6):RC01-RC5. doi:10.7860/JCDR/2016/17067.7975
324. Hinson VK, Goetz CG. Torsion Dystonia in Children. Curr Treat Options Neurol. 2003 Jul;5(4):291-297. doi: 10.1007/s11940-003-0035-7. PMID: 12791196.
325. Hartzell LD, Guillory RM, Munson PD, Dunham AK, Bower CM, Richter GT. Tongue base suspension in children with cerebral palsy and obstructive sleep apnea. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2013; 77: 534–7
326. Myatt HM, Beckenham EJ. The use of diagnostic sleep nasendoscopy in the management of children with complex upper airway obstruction. Clin Otolaryngol Allied Sci 2000; 25: 200–8, Hsiao KH, Nixon GM. The effect of treatment of obstructive sleep apnea on quality of life in children with cerebral palsy. Res Dev Disabil 2007; 29: 133–40
327. Fisher E, Valika T. Indications for tracheostomy placement in pediatric patients with cerebral palsy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2025 Feb;189:112226. doi: 10.1016/j.ijporl.2025.112226. Epub 2025 Jan 7. PMID: 39793295
328. *Kontorinis G, Thevasagayam MS, Bateman ND. Airway obstruction in children with cerebral palsy: need for tracheostomy? Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013 Oct;77(10):1647-50. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.07.017. Epub 2013 Aug 13. PMID: 23947996*
329. *Leelapatharaphan N, Tungkeeratichai J, Preutthipan A. Pediatric tracheostomy: A 10-year experience in 121 Thai children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2025 Jun;193:112323. doi: 10.1016/j.ijporl.2025.112323. Epub 2025 Mar 24. PMID: 40239296.*
330. *Brown SES, Hall M, Cassidy RB, Zhao X, Kheterpal S, Feudtner C. Tracheostomy, Feeding-Tube, and In-Hospital Postoperative Mortality in Children: A Retrospective Cohort Study. Anesth Analg. 2023 Jun 1;136(6):1133-1142. doi: 10.1213/ANE.0000000000006413. Epub 2023 Apr 4. PMID: 37014983.*
331. *St-Laurent A, Zysman-Colman Z, Zielinski D. Respiratory prehabilitation in pediatric anesthesia in children with muscular and neurologic disease. Paediatr Anaesth. 2022 Feb;32(2):228-236. doi: 10.1111/pan.14359. Epub 2021 Dec 19. PMID: 34865276*
332. *Sousa A, Nunes T, Roque Farinha R, Bandeira T. Tracheostomy: indications and complications in paediatric patients. Rev Port Pneumol. 2009 Mar-Apr;15(2):227-39. English, Portuguese. PMID: 19280071*
333. *Willis LD. Pediatric Tracheostomy Year in Review. Respir Care. 2024 Jul 24;69(8):1025-1032. doi: 10.4187/respcare.11932. PMID: 38626953; PMCID: PMC11298220*
334. Sepúlveda C., Marlin A., Yoshida T., Ullrich A. Palliative care: the World Health Organization’s global perspective // J Pain Symptom Manage. 2002; V.24 P. 91–96
335. Паллиативная помощь детям. Под редакцией Э.Голдман, Р.Хейна и С.Либена. Пер с англ. – М.: Практика, 2017. – 672 с. // Глава 26

336. Неврологические и нервно-мышечные заболевания и симптомы. Дж.Хауэр, К.Фолкнер. С. 380.
337. Pastrana T., Jünger S., Ostgathe C., Elsner F, Radbruch L.. A matter of definition – key elements identified in a discourse analysis of definitions of palliative care. // Palliat Med 2008 V. 22 P. 222– 232
338. Ишутин А.А., Ступак В.С., Золотарева Л.С., Федулеева Е.С. Удовлетворенность родителей качеством оказания паллиативной медицинской помощи детям // Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины. 2023; 31(6):1360—1365. DOI: DOI: http://dx.doi.org/10.32687/0869-866X-2023-31-6-1360-1365.
339. Вишняков Н.И., Кутырев Е.М., Софиева З.А., Гвоздарев С.И. Медико-социальные проблемы хосписов в педиатрической практике Санкт-Петербурга // Педиатр. – 2014, №1. – С. 82-89.

340. Разуваева Ю. Ю., Леднёва В. С., Ульянова Л. В. Анализ структуры паллиативной патологии у детей Воронежской области в 2021 году // Лечащий Врач. 2022; 7-8 (25): 76-80. DOI: 10.51793/OS.2022.25.8.012

341. Гвоздь У.Ю., Пескова И.В. Опыт организации детской паллиативной службы в Нижегородской области // «Pallium. Паллиативная и хосписная помощь». 2021, №2 – С. 28-34.
342. Минаева Н.В., Исламова Р.И., Баженова М.И. Выездная патронажная паллиативная медицинская помощь детям: двухлетний опыт работы некоммерческой благотворительной организации // Вопросы современной педиатрии. – 2020. – Т. 19, № 1. – С. 46–56. doi: 10.15690/vsp.v19i1.2085
343. World Health Organization. International classification of functioning, disability and health: ICF. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 2001.
344. Rosenbaum P, Gorter JW. The ‘F-words’ in childhood disability: I swear this is how we should think! Child Care Health Dev 2012; 38: 457–63
345. Faccioli S, Pagliano E, Ferrari A, Maghini C, Siani MF, Sgherri G, Cappetta G, Borelli G, Farella GM, Foscan M, Viganò M, Sghedoni S, Perazza S, Sassi S. Evidence-based management and motor rehabilitation of cerebral palsy children and adolescents: a systematic review. Front Neurol. 2023 May 25;14:1171224. doi: 10.3389/fneur.2023.1171224. PMID: 37305763; PMCID: PMC10248244.
346. Jackman M, Sakzewski L, Morgan C, Boyd RN, Brennan SE, Langdon K, Toovey RAM, Greaves S, Thorley M, Novak I. Interventions to improve physical function for children and young people with cerebral palsy: international clinical practice guideline. Dev Med Child Neurol. 2022 May;64(5):536-549. doi: 10.1111/dmcn.15055. Epub 2021 Sep 21. PMID: 34549424
347. Leite HR, de Sousa Junior RR, Souto DO, Medeiros E Silva JM, de Lima AFB, de Miranda Drumond C, Policiano EBC, Marques AC, de Carvalho Chagas PS, Longo E. F-words ingredients of non-invasive interventions for young ambulant children with cerebral palsy: A scoping review. Dev Med Child Neurol. 2025 Feb;67(2):150-164. doi: 10.1111/dmcn.16074
348. Gannotti ME, Christy JB, Heathcock JC, Kolobe TH. A path model for evaluating dosing parameters for children with cerebral palsy. Phys Ther. 2014 Mar;94(3):411-21. doi: 10.2522/ptj.20130022. Epub 2013 Nov 14. PMID: 24231231; PMCID: PMC3967121.
349. Физическая и реабилитационная медицина при церебральном параличе у детей. Национальное руководство. Часть II / [под ред. Т.Т. Батышевой]. 2021. 308 с.

350. Swarnakar R, Yadav SL. A Combined Comprehensive Palliative and Rehabilitative Care Plan for a Child With Cerebral Palsy. Cureus. 2024 Dec 3;16(12):e75010. doi: 10.7759/cureus.75010. PMID: 39749062; PMCID: PMC11694156
351. Gulati S, Sondhi V. Cerebral Palsy: An Overview. Indian J Pediatr. 2018 Nov;85(11):1006-1016. doi: 10.1007/s12098-017-2475-1. Epub 2017 Nov 20. PMID: 29152685.
352. Booth ATC, Buizer AI, Meyns P, Oude Lansink ILB, Steenbrink F, van der Krogt MM. The efficacy of functional gait training in children and young adults with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. Dev Med Child Neurol. 2018;60(9):866–83
353. Moreau NG, Winter Bodkin A, Bjornson K, Hobbs A, Soileau M, Lahasky K. Effectiveness of rehabilitation interventions to improve gait speed in children with cerebral palsy: systematic review and meta-analysis. Phys Ther. 2016;96(12):1938–54
354. Reham N. Mohie Eldien Hefny ; Amira M. Abd-Elmonem ; A.R. Abd-El Fadil, Amira F. El-Sheikh. Physical therapy approaches for rehabilitation of children with cerebral palsy: a review article. Egypt. J. of Appl. Sci., 38 (3-4); 2023:62-75
355. Das S, Ganesh G. Evidence-based approach to physical therapy in cerebral palsy. Indian J Orthop. 2019;53(1):20–34
356. Merino-Andrés J, García de Mateos-López A, Damiano DL, Sánchez-Sierra A. Effect of muscle strength training in children and adolescents with spastic cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis. Clin Rehabil. 2022 Jan;36(1):4-14. doi: 10.1177/02692155211040199
357. Shilesh K, Karthikbabu S, Rao PT. The Impact of Functional Strength Training on Muscle Strength and Mobility in Children with Spastic Cerebral Palsy - A Systematic Review and Meta-Analysis. Dev Neurorehabil. 2023 May;26(4):262-277. doi: 10.1080/17518423.2023.2218905. Epub 2023 May 30. PMID: 37254274.
358. Zanon MA, Pacheco RL, Latorraca COC, Martimbianco ALC, Pachito DV, Riera R. Neurodevelopmental Treatment (Bobath) for Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review. J Child Neurol. 2019 Oct;34(11):679-686. doi: 10.1177/0883073819852237. Epub 2019 Jun 10. PMID: 31179823
359. Te Velde A, Morgan C, Finch-Edmondson M, McNamara L, McNamara M, Paton MCB, Stanton E, Webb A, Badawi N, Novak I. Neurodevelopmental Therapy for Cerebral Palsy: A Meta-analysis. Pediatrics. 2022 Jun 1;149(6):e2021055061. doi: 10.1542/peds.2021-055061. PMID: 35607928
360. Sánchez-González JL, Sanz-Esteban I, Menéndez-Pardiñas M, Navarro-López V, Sanz-Mengíbar JM. Critical review of the evidence for Vojta Therapy: a systematic review and meta-analysis. Front Neurol. 2024 Apr 22;15:1391448. doi: 10.3389/fneur.2024.1391448
361. Sanz-Mengibar JM, Menendez-Pardiñas M, Santonja-Medina F. Segíti-e a cerebralis paresisben szenvedő gyermekek bruttó motoros funkcióinak fejlődését a Vojta-módszer? [Is the implementation of Vojta therapy associated with faster gross motor development in children with cerebral palsy?]. Ideggyogy Sz. 2021 Sep 30;74(9-10):329-336. Hungarian. doi: 10.18071/isz.74.0329. PMID: 34657402
362. Калюжин, В. Г. Двигательная реабилитация детей в ДЦП в тренажере «сухой» бассейн / В. Г. Калюжин, Ю. В. Зыбин, Н. О. Богданович // Состояние и перспективы технического обеспечения спортивной деятельности : сборник статей (материалы II Международной научно-технической конференции) / редкол.: И. В. Бельский [и др.]. – Минск : БНТУ, 2012. – С. 130-135
363. Ашрафова У.Ш., Куприянова О.С., Кармазина Е.К., Клочкова О.А., Мамедъяров А.М., Комарова Е.В., Ивардава М.И., Каркашадзе Г.А. персонализированный подход к применению методов роботизированной механотерапии у детей с церебральным

параличом разных возрастных групп: обзор литературы Педиатрическая фармакология. 2023. Т. 20. № 6. С. 588-596

364. Н.С. Сафронова, Е.И., А. Филь. Эффективность различных методик фитбол-гимнастики в комплексной реабилитации детей с ДЦП // Проблемы Науки. 2016. №9 (51);

365. Adıguzel H, Elbasan B. Effects of modified pilates on trunk, postural control, gait and balance in children with cerebral palsy: a single-blinded randomized controlled study. Acta Neurol Belg. 2022 Aug;122(4):903-914. doi: 10.1007/s13760-021-01845-5. Epub 2022 Jan 18. PMID: 35040072

366. Pauluka E, Ceolin LS, Fontanela LC, Dos Santos AN. Aquatic Compared With Land-Based Exercises on Gross Motor Function of Children/Adolescents With Cerebral Palsy: A Systematic Review With Meta-Analysis. Child Care Health Dev. 2025 Jan;51(1):e70023. doi: 10.1111/cch.70023

367. Roostaei M, Baharlouei H, Azadi H, Fragala-Pinkham MA. Effects of Aquatic Intervention on Gross Motor Skills in Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review. Phys Occup Ther Pediatr. 2017 Oct 20;37(5):496-515. doi: 10.1080/01942638.2016.1247938. Epub 2016 Dec 14

368. Adar S, Dündar Ü, Demirdal ÜS, Ulaşlı AM, Toktaş H, Solak Ö. The effect of aquatic exercise on spasticity, quality of life, and motor function in cerebral palsy. Turk J Phys Med Rehabil. 2017 Aug 14;63(3):239-248. doi: 10.5606/tftrd.2017.280

369. Mendizábal Alonso P. Intervenciones fisioterápicas mediante hipoterapia en el tratamiento de la parálisis cerebral infantil. Revisión bibliográfica [Physiotherapy interventions through hippotherapy in the treatment of cerebral palsy. A literature review]. Rehabilitacion (Madr). 2020 Apr-Jun;54(2):96-106. Spanish. doi: 10.1016/j.rh.2019.11.003. Epub 2020 Jan 10. PMID: 32370834.;

370. Plotas P, Papadopoulos A, Apostolelli EM, Vlachou E, Gazou F, Zogopoulou I, Katsaidoni I, Panagiotopoulou I, Paparouna SP, Silavou N, Fragkiadaki K, Tsiamaki E, Fouzas S, Sinopidis X, Trimmis N. Effects of hippotherapy on motor function of children with cerebral palsy: a systematic review study. Ital J Pediatr. 2024 Sep 19;50(1):188. doi: 10.1186/s13052-024-01715-9.

371. Belizón-Bravo N, Romero-Galisteo RP, Cano-Bravo F, Gonzalez-Medina G, Pinero-Pinto E, Luque-Moreno C. Effects of Dynamic Suit Orthoses on the Spatio-Temporal Gait Parameters in Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review. Children (Basel). 2021 Nov 5;8(11):1016. doi: 10.3390/children8111016. PMID: 34828729

372. Nemkova SA, Maslova OI. [The effectiveness of dynamic proprioceptive correction in patients with cerebral palsy with cognitive impairment]. Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova. 2013;113(8):26-32. Russian.

373. Ашрафова У.Ш., Мамедьяров А.М., Кармазина Е.К., Клочкова О.К., Куприянова О.С. Эффективность применения ручного тренажера Handtutor и стабилометрического постурального контроля с использованием метода биологической обратной связи у детей дошкольного и младшего школьного возраста с церебральным параличом Педиатрическая фармакология. 2024. Т. 21. № 6. С. 481-491

374. Ryan JM, Cassidy EE, Noorduyn SG, O'Connell NE. Exercise interventions for cerebral palsy. Cochrane Database Syst Rev. 2017 Jun 11;6(6):CD011660. doi: 10.1002/14651858.CD011660.pub2

375. Toovey R, Bernie C, Harvey AR, McGinley JL, Spittle AJ. Task-specific gross motor skills training for ambulant school-aged children with cerebral palsy: a systematic review. BMJ

Paediatr Open. 2017 Aug 11;1(1):e000078. doi: 10.1136/bmjpo-2017-000078. PMID: 29637118

376. Станилевич Т.В., Шелухина Т.А., Месропян С.К., Галкина А.А.. Эффективность реабилитационного лечения детей с диагнозом ДЦП в условиях бальнеологического курорта. Современные вопросы биомедицины. – 2018. – Т2(1). С. 127-135

377. Morgan C, Darrah J, Gordon AM, Harbourne R, Spittle A, Johnson R, Fetters L. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2016 Sep;58(9):900-9. doi: 10.1111/dmcn.13105. Epub 2016 Mar 29. PMID: 27027732

378. Demont A, Gedda M, Lager C, de Lattre C, Gary Y, Keroulle E, Feuillerat B, Caudan H, Sancelme Z, Isapof A, Viehweger E, Chatelin M, Hochard M, Boivin J, Vurpillat P, Genès N, de Boissezon X, Fontaine A, Brochard S. Evidence-Based, Implementable Motor Rehabilitation Guidelines for Individuals With Cerebral Palsy. Neurology. 2022 Aug 16;99(7):283-297. doi: 10.1212/WNL.0000000000200936. Epub 2022 Jun 24. PMID: 35750497.

379. Plasschaert VFP, Vriezekolk JE, Aarts PBM, Geurts ACH, Van den Ende CHM. Interventions to improve upper limb function for children with bilateral cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2019 Aug;61(8):899-907. doi: 10.1111/dmcn.14141

380. LaForme Fiss AC, McCoy SW, Chiarello LA; Move Play Study Team. Comparison of family and therapist perceptions of physical and occupational therapy services provided to young children with cerebral palsy. Phys Occup Ther Pediatr. 2012 May;32(2):210-26. doi: 10.3109/01942638.2011.619250

381. Martínez-Rodríguez L, García-Bravo C, García-Bravo S, Salcedo-Pérez-Juana M, Pérez-Corrales J. New Technological Approaches in Occupational Therapy for Pediatric Cerebral Palsy: A Systematic Review. Healthcare (Basel). 2025 Feb 20;13(5):459. doi: 10.3390/healthcare13050459

382. Garcia-Del Pino-Ramos S, Romero-Galisteo RP, Pinero-Pinto E, Lirio-Romero C, Palomo-Carrión R. Eficacia de la marcha en cinta rodante sobre el desarrollo motor de niños con parálisis cerebral y síndrome de Down (Effectiveness of treadmill training on the motor development of children with cerebral palsy and Down syndrome). Medicina (B Aires). 2021;81(3):367-374

383. Roostaei M, Raji P, Morone G, Razi B, Khademi-Kalantari K. The effect of dual-task conditions on gait and balance performance in children with cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis of observational studies. J Bodyw Mov Ther. 2021 Apr;26:448-462. doi: 10.1016/j.jbmt.2020.12.011

384. Carcreff L, Fluss J, Allali G, Valenza N, Aminian K, Newman CJ, Armand S. The effects of dual tasks on gait in children with cerebral palsy. Gait Posture. 2019 May;70:148-155. doi: 10.1016/j.gaitpost.2019.02.014.**].**

385. Rubsam M, Girolami GL, Bhatt T. Heterogeneity of Tasks and Outcome Measures in Dual Tasking Studies in Children With Cerebral Palsy: A Scoping Review. Phys Ther. 2024 Jan 1;104(1):pzad151. doi: 10.1093/ptj/pzad151. PMID: 37941469

386. Alwhaibi R, Alsakhawi R, ElKholi S. Effects of auditovisual feedback on eye-hand coordination in children with cerebral palsy. Res Dev Disabil. 2020 Jun;101:103635. doi: 10.1016/j.ridd.2020.103635

387. Kalkman BM, Bar-On L, O'Brien TD, Maganaris CN. Stretching Interventions in Children With Cerebral Palsy: Why Are They Ineffective in Improving Muscle Function and How Can We Better Their Outcome? Front Physiol. 2020 Feb 21;11:131. doi: 10.3389/fphys.2020.00131

388. Chiu HC, Ada L, Bania TA. Mechanically assisted walking training for walking, participation, and quality of life in children with cerebral palsy. Cochrane Database Syst Rev. 2020 Nov 18;11(11):CD013114. doi: 10.1002/14651858.CD013114.pub2
389. Inamdar K, Molinini RM, Panibatla ST, Chow JC, Dusing SC. Physical therapy interventions to improve sitting ability in children with or at-risk for cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. Dev Med Child Neurol. 2021 Apr;63(4):396-406. doi: 10.1111/dmcn.14772. Epub 2020 Dec 14. PMID: 33319378
390. Гончарук А.Ю. Социокультурно-педагогическая Арт-терапия детей-инвалидов средствами музыкального искусства // Вестник Академии права и управления. Науки и образования. 2017. С. 173–177.
391. Мамедова Л. В. Развитие эмоциональной сферы детей старшего школьного возраста в ДЦП средством музыкотерапии // Современное педагогическое образование. Психологические науки. 2021. С. 191–194.

392. Кунц, Н. Н. Коррекция психофизических нарушений через виды музыкальной деятельности с детьми, больными церебральным параличом: учебнометодическое пособие для педагогов-реабилитаторов и социальных педагогов

393. Ryan D, Fullen B, Rio E, Segurado R, Stokes D, O'Sullivan C. Effect of Action Observation Therapy in the Rehabilitation of Neurologic and Musculoskeletal Conditions: A Systematic Review. Arch Rehabil Res Clin Transl. 2021 Jan 27;3(1):100106. doi: 10.1016/j.arrct.2021.100106. PMID: 33778479
394. Demeco A, Molinaro A, Ambroggi M, Frizziero A, Fazzi E, Costantino C, Buccino G. Cognitive approaches in the rehabilitation of upper limbs function in children with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. Eur J Phys Rehabil Med. 2024 Jun;60(3):445-457. doi: 10.23736/S1973-9087.24.08288-1. Epub 2024 Mar 21. PMID: 38512713
395. *Klevberg GL, Østensjø S, Krumlinde-Sundholm L, Elkjær S, Jahnsen RB. Hand function in a population-based sample of young children with unilateral or bilateral cerebral palsy. Phys Occup Ther Pediatr 2017; 37: 528–40.*
396. Ouyang RG, Yang CN, Qu YL, Koduri MP, Chien CW. Effectiveness of hand-arm bimanual intensive training on upper extremity function in children with cerebral palsy: A systematic review. Eur J Paediatr Neurol. 2020 Mar;25:17-28. doi: 10.1016/j.ejpn.2019.12.017. Epub 2019 Dec 17
397. Baker A, Niles N, Kysh L, Sargent B. Effect of Motor Intervention for Infants and Toddlers With Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-analysis. Pediatr Phys Ther. 2022 Jul 1;34(3):297-307. doi: 10.1097/PEP.0000000000000914
398. Liu W, Hu Y, Li J, Chang J. Effect of Virtual Reality on Balance Function in Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-analysis. Front Public Health. 2022 Apr 25;10:865474. doi: 10.3389/fpubh.2022.865474;
399. Liu C, Wang X, Chen R, Zhang J. The Effects of Virtual Reality Training on Balance, Gross Motor Function, and Daily Living Ability in Children With Cerebral Palsy: Systematic Review and Meta-analysis. JMIR Serious Games. 2022 Nov 9;10(4):e38972. doi: 10.2196/38972
400. Bell J, Decker B, Eichmann A, Palkovich C, Reji C. Effectiveness of Virtual Reality for Upper Extremity Function and Motor Performance of Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review. Am J Occup Ther. 2024 Mar 1;78(2):7802180180. doi: 10.5014/ajot.2024.050374;
401. Roostaei M, Babaee M, Alavian S, Jafari N, Rayegani SM, Behzadipour S. Effects of a multi-component virtual reality program on motor skills and functional postural

control in children with hemiplegic cerebral palsy. Heliyon. 2023 Sep 9;9(9):e19883. doi: 10.1016/j.heliyon.2023.e19883;

402. Tobaiqi MA, Albadawi EA, Fadlalmola HA, Albadrani MS. Application of Virtual Reality-Assisted Exergaming on the Rehabilitation of Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Clin Med. 2023 Nov 14;12(22):7091. doi: 10.3390/jcm12227091
403. Zhu Q, Gao G, Wang K, Lin J. Effect of Functional Electrical Stimulation on Gait Parameters in Children with Cerebral Palsy: A Meta-Analysis. Comput Math Methods Med. 2022 Sep 22;2022:3972958. doi: 10.1155/2022/3972958;
404. Chen YH, Wang HY, Liao CD, Liou TH, Escorpizo R, Chen HC. Effectiveness of neuromuscular electrical stimulation in improving mobility in children with cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. Clin Rehabil. 2023 Jan;37(1):3-16. doi: 10.1177/02692155221109661.
405. Steultjens EM, Dekker J, Bouter LM, van de Nes JC, Lambregts BL, van den Ende CH. Occupational therapy for children with cerebral palsy: a systematic review. Clin Rehabil. 2004 Feb;18(1):1-14. doi: 10.1191/0269215504cr697oa. PMID: 14763715
406. Ivanova E., Krause A., Schalicke M., Schellhardt F., Jankowski N., Achner J., Schmidt H., Joebges M., Kruger J. Let's do this together: Bi-Manu-Interact, a novel device for studying human haptic interactive behavior. IEEE Int. Conf. Rehabil. Robot. 2017;2017:708–713. doi: 10.1109/icorr.2017.800933
407. Marchal-Crespo L., Reinkensmeyer D.J. Review of control strategies for robotic movement training after neurologic injury. J. Neuroeng. Rehabil. 2009;6:20. doi: 10.1186/1743-0003-6-20
408. Llamas-Ramos R, Sánchez-González JL, Llamas-Ramos I. Robotic Systems for the Physiotherapy Treatment of Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review. Int J Environ Res Public Health. 2022 Apr 22;19(9):5116. doi: 10.3390/ijerph19095116
409. Bunge LR, Davidson AJ, Helmore BR, Mavrandonis AD, Page TD, Schuster-Bayly TR, Kumar S. Effectiveness of powered exoskeleton use on gait in individuals with cerebral palsy: A systematic review. PLoS One. 2021 May 26;16(5):e0252193. doi: 10.1371/journal.pone.0252193
410. Colomera JA, Nahuelhual P. Efectividad de la asistencia robótica para el entrenamiento de la marcha en niños con parálisis cerebral. Una revisión sistemática [Effectiveness of robotic assistance for gait training in children with cerebral palsy. a systematic review]. Rehabilitacion (Madr). 2020 Apr-Jun;54(2):107-115. Spanish. doi: 10.1016/j.rh.2019.12.001
411. Cardone D, Perpetuini D, Di Nicola M, Merla A, Morone G, Ciancarelli I, Moretti A, Gimigliano F, Cichelli A, De Flaviis F, Martino Cinnera A, Paolucci T. Robot-assisted upper limb therapy for personalized rehabilitation in children with cerebral palsy: a systematic review. Front Neurol. 2025 Jan 6;15:1499249. doi: 10.3389/fneur.2024.1499249
412. Huang C, Chen Y, Chen G, Xie Y, Mo J, Li K, Huang R, Pan G, Cai Y, Zhou L. Efficacy and safety of core stability training on gait of children with cerebral palsy: A protocol for a systematic review and meta-analysis. Medicine (Baltimore). 2020 Jan;99(2):e18609. doi: 10.1097/MD.0000000000018609. PMID: 31914039; PMCID: PMC6959942
413. Yuanjie Y, Jianyi X, Jinyan X, Mao H, Siyang Y, Zhenjin Y. Acupuncture in the Treatment of Abnormal Muscle Tone in Children with Cerebral Palsy: A Meta-Analysis. Behav Neurol. 2023 Mar 21;2023:4662788. doi: 10.1155/2023/4662788;
414. Cheng YY, Huang YY, Yang TH, Chang YJ, Fu RH, Chen HY. Acupuncture and Acupoints for Managing Pediatric Cerebral Palsy: A Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. Healthcare (Basel). 2024 Sep 5;12(17):1780. doi: 10.3390/healthcare12171780

415. Немкова С.А. Речевые нарушения при детском церебральном параличе: диагностика и коррекция. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2019;119(5):112-119. https://doi.org/10.17116/jnevro2019119051112
416. Korkalainen J, McCabe P, Smidt A, Morgan C. Motor Speech Interventions for Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review. J Speech Lang Hear Res. 2023 Jan 12;66(1):110-125. doi: 10.1044/2022_JSLHR-22-00375. Epub 2023 Jan 9. PMID: 36623233.
417. Stadskleiv K. Cognitive functioning in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2020 Mar;62(3):283-289. doi: 10.1111/dmcn.14463
418. McMahon E, Wintermark P, Lahav A. Auditory brain development in premature infants: the importance of early experience. Ann NY Acad Sci. 2012;1252:17–24. doi: 10.1111/j.1749-6632.2012.06445.x
419. Lipscombe B, Boyd RN, Coleman A, Fahey M, Rawicki B, Whittingham K. Does early communication mediate the relationship between motor ability and social function in children with cerebral palsy? Res Dev Disabil. 2016;53–54:279–86. doi: 10.1016/j.ridd.2016.02.013;
420. Thomason P, Graham HK. Rehabilitation of children with cerebral palsy after single-event multilevel surgery. In: Rehabilitation in Movement Disorders. Iansek R, Morris ME, eds. Cambridge University Press; 2013. pp. 203–216. doi: https://doi.org/10.1017/CBO9781139012942.019
421. Клочкова О.А., Попков Д.А., Мамедъяров А.М., Мамедов У.Ф. Общие принципы реабилитации пациентов с церебральным параличом после одномоментных многоуровневых ортопедических операций (SEMLS) Вопросы современной педиатрии. 2024. Т. 23. № 3. С. 152-161.
422. Almina S, Karile Y, Audrone P, Indre B. Analgesic effect of botulinum toxin in children with cerebral palsy: A systematic review. Toxicon. 2021;199:60–67. doi: https://doi.org/10.1016/ j.toxicon.2021.05.012
423. Chorna O, Hamm E, Cummings C, Fetters A, Maitre NL. Speech and language interventions for infants aged 0 to 2 years at high risk for cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2017 Apr;59(4):355-360. doi: 10.1111/dmcn.13342. Epub 2016 Nov 29. PMID: 27897320; PMCID: PMC5395422
424. Немкова С.А. Когнитивные нарушения при детском церебральном параличе. М.: Триада-Х; 2013.
425. Немкова С.А. Нарушения психического развития при детском церебральном параличе: комплексная диагностика и коррекция. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2018;2:105-113.
426. Fluss J, Lidzba K. Cognitive and academic profiles in children with cerebral palsy: A narrative review. Ann Phys and Rehab Med. 2020;63(5):447-456.https://doi.org/10.1016/j.rehab.2020.01.005
427. Morgan C, Fetters L, Adde L, et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. JAMA Pediatr. 2021 Aug 1;175(8):846-858. doi: 10.1001/jamapediatrics.2021.0878
428. Волкова Е. А. и др. Адаптивная физическая реабилитация для лиц с ДЦП //Адаптивная физическая культура. – 2016. – №. 3. – С. 65.
429. Авилова П. А. ТРУДОТЕРАПИЯ В ПРОЦЕССЕ РЕАБИЛИТАЦИИ ЛИЦ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ //СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К СОЦИАЛИЗАЦИИ ДЕТЕЙ С ОГРАНИЧЕННЫМИ ВОЗМОЖНОСТЯМИ ЗДОРОВЬЯ. – 2014. – С. 118-119.

430. Novak I, Morgan C, Adde L, et al, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy: Advances in Diagnosis and Treatment. JAMA Pediatr. 2017 Sep 1;171(9):897-907. doi: 10.1001/jamapediatrics.2017.1689. Erratum in: JAMA Pediatr. 2017 Sep 1;171(9):919. doi: 10.1001/jamapediatrics.2017.3169. PMID: 28715518; PMCID: PMC9641643;
431. Nordberg A. Early receptive language comprehension ability in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2018 Nov;60(11):1073. doi: 10.1111/dmcn.13901. Epub 2018 May 22. PMID: 29786134
432. Trabacca A, Vespino T, Di Liddo A, Russo L. Multidisciplinary rehabilitation for patients with cerebral palsy: improving long-term care. J Multidiscip Healthc. 2016 Sep 22;9:455-462. doi: 10.2147/JMDH.S88782
433. Qu YL, Harun D, Chai SC, Ebner-Karestinos D, Araneda R, Zanudin A. Effectiveness of hand-arm bimanual intensive therapy including lower extremities in the rehabilitation of children with cerebral palsy: a systematic review protocol. BMJ Open. 2025 Mar 3;15(3):e091062. doi: 10.1136/bmjopen-2024-091062. PMID: 40032384
434. Jackman M, Novak I, Lannin N, Froude E, Miller L, Galea C. Effectiveness of Cognitive Orientation to daily Occupational Performance over and above functional hand splints for children with cerebral palsy or brain injury: a randomized controlled trial. BMC Pediatr. 2018 Jul 31;18(1):248. doi: 10.1186/s12887-018-1213-9. PMID: 30064403
435. Gericke T (2006) Postural management for children with cerebral palsy: consensus statement. Developmental Medicine & Child Neurology
436. Bardsley G., Bower E., Brown K., Clarke S., Cowa D.: Postural management for children with Developmental Medicine & Child Neurology 2006, 48: 244–244 consensus statement. Developmental Medicine & Child Neurology 2006, 48: 244–244.
437. *Козявкин В.И., Шестопалова Л.Ф., Подкорытов В.С. Детские церебральные параличи. Медико-психологические проблемы. Львов: Українські технології; 1999*
438. Shaikh SI, Hegade G. Role of Anesthesiologist in the Management of a Child with Cerebral Palsy. Anesth Essays Res. 2017 Jul-Sep;11(3):544-549. doi: 10.4103/0259-1162.194569. PMID: 28928544; PMCID: PMC5594763
439. Miller B, Rondeau B. Anesthetic Considerations in Patients With Cerebral Palsy. 2023 Aug 5. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan–. PMID: 34283423.
440. Saleem GT, Crasta JE, Slomine BS, Cantarero GL, Suskauer SJ. Transcranial direct current stimulation in pediatric motor disorders: a systematic review and meta-analysis. Arch Phys Med Rehabil. 2019;100(4):724–738.
441. Krishnan C, Santos L, Peterson MD, Ehinger M. Safety of noninvasive brain stimulation in children and adolescents. Brain Stimulation. 2015;8(1):76–87
442. Hamilton A, Wakely L, Marquez J. Transcranial direct-current stimulation on motor function in pediatric cerebral palsy: a systematic review. Pediatr Phys Ther. 2018;30(4):291–302
443. Moura RCF, Santos C, Collange Grecco L, Albertini G, Cimolin V, Galli M, et al. Effects of a single session of transcranial direct current stimulation on upper limb movements in children with cerebral palsy: a randomized, sham-controlled study. Dev Neurorehabil. 2017;20:368–75
444. S.M. Reid, E.M. Meehan, S.J. Arnup, D.S. Reddihough Intellectual disability in cerebral palsy: a population-based retrospective study Dev Med Child Neurol, 60 (2018), pp. 687-694]

445. E. Sellier, P. Uldall, E. Calado, S. Sigurdardottir, M.G. Torrioli, M.J. Platt, et al. Epilepsy and cerebral palsy: characteristics and trends in children born in 1976-1998 Eur J Paediatr Neurol, 16 (2012), pp. 48-55
446. M.I. Shevell, L. Dagenais, N. Hall, R. Consortium Comorbidities in cerebral palsy and their relationship to neurologic subtype and GMFCS level Neurology, 72 (2009), pp. 2090-2096
447. O. Laporta-Hoyos, J. Ballester-Plane, D. Leiva, T. Ribas, J. Miralbell, C. Torroja-Nualart, et al. Executive function and general intellectual functioning in dyskinetic cerebral palsy: Comparison with spastic cerebral palsy and typically developing controls Eur J Paediatr Neurol, 23 (2019), pp. 546-559
448. Register ACPR. Report of the Australian Cerebral Palsy Register: birth years 1995-2012. November 2018.
449. Shepherd E, Salam RA, Middleton P, Makrides M, Mcintyre S, Badawi N, et al. Antenatal and intrapartum interventions for preventing cerebral palsy: an overview of Cochrane systematic reviews. J Paediatr Child Health. 2017;53(Supplement 2):90
450. Conde-Agudelo **A**, Romero **R**. Antenatal magnesium sulfate for the prevention of cerebral palsy in preterm infants less than 34 weeks' gestation: A systematic review and meta-analysis. *Am J Obstet Gynecol*. 2009;200:595-609.
451. Таранушенко Т.Е., Киселева Н.Г., Лазарева О.В., Калюжная И.И. Гипогликемии у новорожденных: обзор литературы и описание клинического случая. *Проблемы Эндокринологии*. 2019;65(4):251-262. https://doi.org/10.14341/probl8336
452. Иванов Д.О., Шабалов Н.П., Петренко Ю.В. Диагностика и лечение гипогликемии у новорожденных: методические рекомендации. - СПб.; 2015.
453. Тепаев Р.Ф. ГИПЕРНАТРИЕМИЯ У ДЕТЕЙ. ФОКУС НА НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ. *Педиатрическая фармакология*. 2012;9(2):23-27. https://doi.org/10.15690/pf.v9i2.241
454. https://www.msdmanuals.com/ru/professional/педиатрия/метаболические-электролитные-и-токсические-нарушения-у-новорожденных/неонатальная-гипербилирубинемия
455.

456. Hadders-Algra M, Boxum AG, Hielkema T, Hamer EG. Effect of early intervention in infants at very high risk of cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2017;59(3):246–258.
457. Tamboosi, M.E., Al-Khathami, S.S. & El-Shamy, S.M. The effectiveness of tele-rehabilitation on improvement of daily living activities in children with cerebral palsy: narrative review. *Bull Fac Phys Ther* **26**, 40 (2021). https://doi.org/10.1186/s43161-021-00055-7
458. Hutton JL & Pharoah POD (2006) Life expectancy in severe cerebral palsy Arch Dis Child 91: 254- 258
459. Baird G, Allen E et al (2011) Mortality from 1 to 16-18 in bilateral cerebral palsy Arch Dis Child 96(11): 1077-1081
460. Hidecker, M.J.C., Paneth, N., Rosenbaum, P.L., Kent, R.D., Lillie, J., Eulenberg, J.B., Chester, K., Johnson, B., Michalsen, L., Evatt, M., & Taylor, K. (2011). Developing and validating the Communication Function Classification System (CFCS) for individuals with cerebral palsy, *Developmental Medicine and Child Neurology. 53*(8), 704-710. doi: 10.1111/j.1469-8749.2011.03996.x, PMC3130799.

461. Физическая и реабилитационная медицина при церебральном параличе у детей. Под редакцией д.м.н., профессора Т.Т. Батышевой. Национальное руководство Часть 1.)
462. Medical Research Council. Aids to the examination of the peripheral nervous system, Memorandum no. 45, Her Majesty's Stationery Office, London, 1981. https://mrc.ukri.org/research/facilities-and-resources-for-researchers/mrc-scales/mrc-usclescale/- van der Ploeg RJ, Osterhuis HJ, Reuvekamp J. Measuring muscle strength. J Neurol. 1984;231(4):200-203.
463. А.Н. Белова. Шкалы, тесты и опросники в неврологии и нейрохирургии М.: Практическая медицина, 2018. - 696 с.
464. Harvey, A., Morris, M.E., Graham, H.K., Wolfe, R. & Baker, R. (2010). Reliability of the Functional Mobility Scale for children with cerebral palsy. Physical & Occupational Therapy in Pediatrics, 30(2): 139-149.
465. Graham, H.K., Harvey, A., Rodda, J., Nattras, G.R. & Pirpiris, M. (2004). The Functional Mobility Scale (FMS). Journal of Paediatric Orthopaedics, 24(5): 514-520.
466. Logan B,Jegatheesan D, Viecelli A,et al. Goal attainment scalingas an outcome measure forrandomised controlled trials:a scoping review. BMJ Open2022;12:e063061. doi:10.1136/bmjopen-2022-063061
467. Immunization of persons with chronic diseases: Canadian Immunization Guide: https://www.canada.ca/en/public-health/services/publications/healthy-living/canadian-immunization-guide-part-3-vaccination-specific-populations/page-7-immunization-persons-with-chronic-diseases.html
468. Климов Ю.А. Основы применения технологий телемедицины в педиатрической практике. Здоровье мегаполиса. 2024;5(4):124-130. https://doi.org/10.47619/2713-2617.zm.2024.v.5i4p1;124-130
469. Шадеркина А.И., Алексеева М.В., Батышева Т.Т., Климов Ю.А. Дистанционные телемедицинские технологии в детской неврологии. Российский журнал телемедицины и электронного здравоохранения 2023;9(3):24-34; https://doi.org/10.29188/2712-9217-2023-9-3-24-34

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Настоящие рекомендации предназначены для применения медицинскими организациями и учреждениями федеральных, территориальных и муниципальных органов управления здравоохранением, систем обязательного и добровольного медицинского страхования, другими медицинскими организациями различных организационно-правовых форм деятельности, направленной на оказание медицинской помощи.

Клинические рекомендации созданы на основании обзора литературы и современных международных клинических рекомендаций по диагностике, лечению и ведению пациентов с метаболическими болезнями.

Оценка качества доказательств и силы рекомендаций применения медицинских технологий проводилась в соответствии с унифицированной шкалой, приведенной в таблицах 6-8.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи общей практики (семейные врачи);
2. Врачи-педиатры;
3. Врачи-терапевты;
4. Врачи-генетики;
5. Врачи-лабораторные генетики;
6. Врачи-неврологи;
7. Врачи-нейрохирурги
8. Врачи–травматологи-ортопеды
9. Врачи-хирурги
10. Врачи детские хирурги
11. Врачи-рентгенологи;
12. Врачи-офтальмологи;
13. Врачи функциональной диагностики;
14. Врачи физической и реабилитационной медицины
15. Врачи-психиатры;
16. Врачи-оториноларингологи;
17. Врачи-сурдологи-оториноларингологи
18. Врачи-анестезиологи-реаниматологи
19. Врачи ревматологи
20. Врачи-неонатологи
21. Врачи-пульмонологи
22. Врачи-эндокринологи
23. Врачи-детские эндокринологи
24. Врачи-стоматологи
25. Врачи-детские стоматологи
26. Врачи по паллиативной медицинской помощи
27. Врачи-гастроэнтерологи
28. Врачи-диетологи
29. Медицинские психологи
30. Медицинские логопеды
31. Студенты медицинских ВУЗов;
32. Обучающиеся в ординатуре и аспирантуре.

Таблица 6. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 7. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 8. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

1. Приказ Минздрава России от 23.10.2019 № 878н "Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации детей"
2. Приказ Минздрава России от 31 июля 2020 г. N 788н "Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации взрослых"
3. Приказ Минздрава России от 15 ноября 2012 г. № 926н Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях нервной системы по профилю "неврология"
4. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"
5. Постановление Правительства Российской Федерации от 9 апреля 2015 года №333 «Об утверждении Правил формирования перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов»
6. Приказ Минздрава России (Министерство здравоохранения РФ) от 24 ноября 2021 г. №1094н «Об утверждении Порядка назначения лекарственных препаратов, форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, Порядка оформления указанных бланков, их учета и хранения, форм бланков рецептов, содержащих назначение наркотических средств или психотропных веществ, Порядка их изготовления, распределения, регистрации, учета и хранения, а также Правил оформления бланков рецептов, в том числе в форме электронных документов»
7. Распоряжение Правительства РФ от 31 декабря 2018 г. № 3053-р «Об утверждении перечней медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи и отпускаемых по рецептам на медицинские изделия при предоставлении набора социальных услуг»
8. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье (МКБ – 10);
9. Приказ МЗ РФ от 20 декабря 2012г. № 1183н «Об утверждении номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников».
10. Приказ Минздрава России от 02.05.2023 № 205н (ред. от 04.12.2023) "Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников" (Зарегистрировано в Минюсте России 01.06.2023 N 73664)
11. 10. Федеральный закон от 25.12.2018 № 489 489-ФЗ «О внесении изменений в статью 40 Федерального закона "Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации" и Федеральный закон "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" по вопросам клинических рекомендаций».
12. Приказ Минздрава России № 103н от 28.02.2019 г. «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации».
13. Приказ Минздрава России от 13.10.2017 № 804н "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг".
14. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 27 августа 2019 г. n 585н "О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-

социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы";
15. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации «О порядке применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям» от 9 августа 2005 г. № 494
16. Информационное письмо Минздрава России по возможности закупки лекарственного препарата по торговому наименованию (https://www.rosminzdrav.ru/news/2019/12/18/13043-minzdrav-podgotovil-informatsionnoe-pismo-po-vozmozhnosti-zakupki-lekarstvennogo-preparata-po-torgovomu-naimenovaniyu);
17. Перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов на 2025 год, Распоряжение Правительства Российской Федерации 1.12.2023 N 3551-р (в редакции от 23.01.2025)
18.

Информация о лекарственных средствах: https://grls.rosminzdrav.ru/

Основные нормативно-правовые акты, регулирующие оказание паллиативной медицинской помощи

1. Федеральный закон "О внесении изменений в Федеральный закон "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи" от 06.03.2019 № 18-ФЗ.
2. Приказ Минздрава России № 208н, Минтруда России №243н от 14.04.2025 «Об утверждении положения об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья».
3. Приказ Минздрава России № 348н от 31 мая 2019 года «Об утверждении перечня медицинских изделий, предназначенных для поддержания органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому».
4. Приказ Минздрава России № 505н от 10 июля 2019 года «Об утверждении Порядка передачи от медицинской организации пациенту (его законному представителю) медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, для использования на дому при оказании паллиативной медицинской помощи».

Приложение А3.1 Дифференциальная диагностика ДЦП

Таблица 9. Дифференциальная диагностика ДЦП от других заболеваний [98].

Наличие любого из следующих факторов может указывать на альтернативный диагноз:	
	Семейный анамнез любого заболевания ЦНС
	Прогрессирующее ухудшение неврологических симптомов
	Ухудшение неврологических симптомов во время стресса, инфекции или голодания
	Отсутствие какого-либо специфического фактора риска, вызывающего церебральный паралич
	Гипотония со слабостью, атрофия или гипертрофия мышц, атаксия, сенсорные нарушения
	Регресс психоречевого и социального развития
	Специфические экстраневральные проявления
	Фенотипические особенности
Детский церебральный паралич необходимо дифференцировать от следующих патологий:	
	Наследственные нарушения обмена веществ
	Выраженная умственная отсталость
	Метаболические миопатии
	Метаболическая невропатия
	Травматические поражения периферических нервов
	Опухоли конуса и конского хвоста
	Сосудистые пороки развития спинного мозга

Приложение А3.2 Дозы препарата БТА 1 для лечения фокальной спастичности нижних конечностей у детей**

Таблица 10. Дозы препарата БТА 1 для лечения фокальной спастичности нижних конечностей у детей**

Мышца	**Рекомендованный диапазон доз для мышцы одной верхней конечности (ЕД/кг массы тела)**	**Количество точек для инъекции в одну мышцу**
Дистальные		
Икроножная мышца (m. gastrocnemius)	5 - 15	До 4
Камбаловидная мышца (m. soleus)	4 – 6	До 2
Задняя большеберцовая мышца (m. tibialis posterior)	3 – 5	До 2
Проксимальные		
Мышцы задней поверхности бедра (m. semitendinosus, m. semimembranosus, m. biceps femoris)	5 – 6	До 2
Приводящие мышцы бедра (m. adductor longus, m. adductor brevis, m. adductor magnus, m. gracilis)	3 – 10	До 2
Общая доза	Независимо от того, проводятся ли инъекции только в дистальные мышцы или только в проксимальные, или за одну лечебную сессию инъекции проводятся и в дистальные, и в проксимальные мышцы – общая доза – не более 15 ЕД/кг на одну конечность.	

Инструкция по медицинскому применению препарата БТА 1**® 500/300 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru.

Таблица 11. Дозы препарата БТА 1 для лечения фокальной спастичности верхних конечностей у детей**

Мышца	**Рекомендованный диапазон доз для мышцы одной верхней конечности (ЕД/кг массы тела)**	**Количество точек для инъекции в одну мышцу**
Плечевая мышца (m. brachialis)	3 - 6 ЕД/кг	До 2
Плечелучевая мышца (m. brachioradialis)	1,5 - 3 ЕД/кг	1
Двуглавая мышца плеча (m. biceps brachii)	3 - 6 ЕД/кг	До 2
Круглый пронатор (m. pronator teres)	1 - 2 ЕД/кг	1
Квадратный пронатор (m. pronator quadratus)	0,5 - 1 ЕД/кг	1

Лучевой сгибатель запястья (m. flexor carpi radialis (FCR))	2 - 4 ЕД/кг	До 2
Локтевой сгибатель запястья (m. flexor carpi ulnaris (FCU))	1,5 - 3 ЕД/кг	1
Глубокий сгибатель пальцев (m. flexor digitorum profundus (FDP))	1 - 2 ЕД/кг	1
Поверхностный сгибатель пальцев (m. flexor digitorum superficialis (FDS))	1,5 - 3 ЕД/кг	До 4
Короткий сгибатель большого пальца кисти (m. flexor pollicis brevis)	0,5 - 1 ЕД/кг	1
Мышца, противопоставляющая большой палец кисти (m. opponens pollicis)	0,5 - 1 ЕД/кг	1
Мышца, приводящая большой палец кисти (m. adductor pollicis)	0,5 - 1 ЕД/кг	1

Инструкция по медицинскому применению препарата БТА 1** 500/300 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru.

Таблица 12. Дозы препарата БТА 2 для лечения спастичности нижней конечности у детей в возрасте от 2 до 18 лет.**

Мышца	**Рекомендованный диапазон доз для мышцы одной нижней конечности (ЕД/кг массы тела)**	**Максимальная доза для мышцы одной нижней конечности (ЕД)**	**Количество точек для инъекции в одну мышцу**
Общая доза для нижних конечностей	4-16	400	
Эквинусная и эквино-варусная деформация стопы	2-8	200	
Икроножная мышца (медиальная и латеральная головки)	0,75 - 6	150	2-6
Камбаловидная мышца	0,5 - 4	100	1-4
Задняя большеберцовая мышца	0,5 - 3	75	1-3
Длинный сгибатель пальцев стопы/Длинный сгибатель большого пальца стопы	0,25 - 3	75	1-3
Согнутое колено	2-8	200	
Полусухожильная мышца	0,5 - 4	100	1-4
Полуперепончатая мышца	0,5 – 4	100	1-4
Двуглавая мышца бедра	0,5 – 4	100	1-4
Тонкая мышца	0,5 – 3	75	1-3
Приведенное бедро			
Тонкая мышца	0,5 – 3	75	1-3
Длинная приводящая	1 – 6	150	2-6

мышца/короткая приводящая мышца			
Большая приводящая мышца	0,5 – 4	100	1-4

Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата БТА 2** 50 и 100 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru.

Таблица 13. Дозы препарата БТА 2 для лечения спастичности верхней конечности у детей в возрасте от 2 до 18 лет при первом введении.**

Мышца	**Рекомендованный диапазон доз для мышцы одной верхней конечности (ЕД/кг массы тела)**	**Максимальная доза для мышцы одной верхней конечности (ЕД)**	**Количество точек для инъекции в одну мышцу**
Общая доза для верхних конечностей	4	100	
Доза для одной верхней конечности	2	50	
Рука, согнутая в локте			
Плечелучевая мышца	0,3 – 0,5	12,5	1-2
Двуглавая мышца плеча	0,5 – 0,8	20	1-3
Плечевая мышца	0,3 – 0,5	12,5	1-2
Рука, согнутая в запястье			
Лучевой сгибатель запястья	0,3	7,5	1
Локтевой сгибатель запястья	0,3	7,5	1
Пронированное предплечье			
Квадратный пронатор	0,1	2,5	1
Круглый пронатор	0,3 – 0,5	12,5	1-2
Сжатый кулак			
Поверхностный сгибатель пальцев	0,3	7,5	1
Глубокий сгибатель пальцев	0,3	7,5	1
Большой палец, приведенный к ладони			
Длинный сгибатель большого пальца кисти	0,3	7,5	1
Мышца, приводящая большой палец кисти/Короткий сгибатель большого пальца кисти/Мышца, противопоставляющая большой палец кисти	0,1	2,5	1

Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата БТА 2** 50 и 100 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru.

Таблица 14. Дозы препарата БТА 2 для лечения спастичности верхней конечности у детей в возрасте от 2 до 18 лет при повторном введении.**

Мышца	**Рекомендованный диапазон доз для мышцы одной верхней конечности (ЕД/кг массы тела)**	**Максимальная доза для мышцы одной верхней конечности (ЕД)**	**Количество точек для инъекции в одну мышцу**
Общая доза для верхних конечностей	4-16	400	
Доза для одной верхней конечности	2-8	200	
Рука, согнутая в локте			
Плечелучевая мышца	0,3 – 2	50	1-2
Двуглавая мышца плеча	0,5 – 3	75	1-3
Плечевая мышца	0,3 – 2	50	1-2
Рука, согнутая в запястье			
Лучевой сгибатель запястья	0,3 – 1	25	1
Локтевой сгибатель запястья	0,3 – 1	25	1
Пронированное предплечье			
Квадратный пронатор	0,1 – 0,5	12,5	1
Круглый пронатор	0,3 – 2	50	1-2
Сжатый кулак			
Поверхностный сгибатель пальцев	0,3 – 1	25	1
Глубокий сгибатель пальцев	0,3 – 1	25	1
Большой палец, приведенный к ладони			
Длинный сгибатель большого пальца кисти	0,3 – 1	25	1
Мышца, приводящая большой палец кисти/Короткий сгибатель большого пальца кисти/Мышца, противопоставляющая большой палец кисти	0,1 – 0,5	12,5	1

Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата БТА 2**50 и 100 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru.

Таблица 15. Дозы препарата БТА 3 для лечения спастичности мышц нижних конечностей у детей**

Мышца	Рекомендованный диапазон доз для мышцы одной верхней конечности (ЕД/кг массы тела)
Спастическая эквинусная установка стопы (динамический эквинус или трицепс-синдром)	
m. gastrocnemius (Икроножная мышца)	4-6
m. soleus (Камбаловидная мышца)	6-8
m. tibialis posterior (Задняя большеберцовая	2-4

мышца)	
Аддукторный синдром	
m. adductor longus (Длинная приводящая мышца бедра)	4-6
m. adductor brevis (Короткая приводящая мышца бедра)	4-6
m. adductor magnus (Большая приводящая мышца бедра)	4-6
Синдром, сопровождающийся повышением мышечного тонуса в заднемедиальной группе мышц бедра (Hamstring-синдром)	
m. biceps femoris (Двуглавая мышца бедра)	6-10
m. semimembranosus (Полуперепончатая мышца)	4-6
m. semitendinosus (Полусухожильная мышца)	6-10г
Повышение спастичности в четырехглавой мышце бедра (Rectus-синдром)**	
m. Rectus femoris (Прямая мышца бедра)	4-6
m. Vastus lateralis (латеральная порция четырехглавой мышцы бедра)	4-6

** Детям до 7 лет проведение инъекций в четырехглавую мышцу бедра противопоказано
Инструкция по медицинскому применению препарата БТА 3** 50/100 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru

Таблица 16. Дозы препарата БТА 3 для лечения спастичности мышц верхних конечностей у детей**

Мышца	Рекомендованный диапазон доз для мышцы одной верхней конечности (ЕД/кг массы тела)
Сгибательно-пронаторная установка предплечья	
Круглый вращатель предплечья (m. pronator teres)	0,8-1,6
Квадратный вращатель предплечья (m. pronator quadrates)	0,8-1,6
Двуглавая мышца плеча (m. biceps brachii)	1,6-3,2
Плечевая мышца (m. brachialis)	1,6-3,2
Синдром приведения плеча и его внутренней ротации	
Большая грудная мышца (m. pectoralis major)	4-6
Сгибательная установка кисти	
Локтевой сгибатель запястья (m. flexor carpi ulnaris)*	0,8-1,6
Лучевой сгибатель запястья (m. flexor carpi radialis)*	0,8-1,6
Сгибательная установка 2-5 пальцев кисти, сгибательная установка первого пальца кисти, установка приведения первого пальца кисти	
Поверхностный сгибатель пальцев (m. flexor digitorum superficialis)**	0,8-1,6
Глубокий сгибатель пальцев (m. flexor digitorum profundus)**	0,8-1,6
Длинный сгибатель большого пальца кисти (m. flexor pollicis longus)**	0,8-1,6
Короткий сгибатель большого пальца кисти (m. flexor pollicis brevis)**	0,8-1,6
Мышца, приводящая большой палец кисти (m. adductor pollicis)**	0,8-1,6

Мышца, противопоставляющая большой палец кисти (m. opponens pollicis)**	0,4-0,8

* Максимальная суммарная разовая доза при сгибательной установке кисти не должна превышать 80 ЕД, поскольку именно это ограничение было использовано в проведенных клинических исследованиях
** Максимальная суммарная разовая доза при сгибательной установке пальцев кисти не должна превышать 80 ЕД, поскольку именно это ограничение было использовано в проведенных клинических исследованиях

Инструкция по медицинскому применению препарата БТА 3** 50/100 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru

Таблица 17. Дозы препарата БТА 2 для инъекций в слюнные железы для лечения хронической сиалореи.**

Масса тела, кг	Околоушная слюнная железа		Подчелюстная слюнная железа		Суммарная доза (слюнные железы с двух сторон)
	Суммарная доза на одну железу, ЕД	Объем раствора, мл	Суммарная доза на одну железу, ЕД	Объем раствора, мл	
≥12 и <15	6	0,24	4	0,16	20
≥15 и <19	9	0,36	6	0,24	30
≥19 и <23	12	0,48	8	0,32	40
≥23 и <27	15	0,60	10	0,40	50
≥27 и <30	18	0,72	12	0,48	60
≥30	22,5	0,90	15	0,60	75

Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата БТА 2**® 50 и 100 ЕД, https://grls.rosminzdrav.ru.

Приложение А3.3 Расчет жировой массы с использованием уравнения Slaughter M.H и соавт.

Уравнение Slaughter M.H и соавт.

Жировая масса (%) = 1,21*(ТКСТ + ТКСЛ) – 0,008*(ТКСТ + ТКСЛ)*2-1,7

ТКСТ - толщина кожно-жировой складки над трицепсом плеча,

ТКСЛ - толщина кожно-жировой складки под лопаткой

Метод Крика для расчета потребности в энергии у больных с тяжелыми классами

Расчетный показатель для определения запасов мышечного белка

[ОМП (см) = ОП (см) - 3,14 х ТКСТ (см)]

ОМП – окружность мышц средней/3 плеча

ОП – окружность средней/3 плеча

ТКСТ – толщина кожно-жировой сладки над трицепсом.

моторной активности (IV-V классы GMFCS).

Расход энергии (ккал/сут) = (БЭП х Фактор мышечного тонусах х Фактор активности) + Фактор роста.

БЭП – базовая энергетическая потребность.

Фактор мышечного тонуса: 0.9 – снижен; 1.0 – норма; 1.1 – повышен;

Фактор активности: 1.15 – лежачий больной; 1.2 – пациент в инвалидном кресле; 1.25 ползающий; 1.3 – амбулаторный больной;

Фактор роста: 5 ккал/г желаемой прибавки массы тела за сутки.

Таблица 18. Факторы, влияющие на энергетический обмен у неврологических больных

Факторы, снижающие энергетическую потребность	Факторы, повышающие энергетическую потребность
Седативные препараты (барбитураты ↓ на 28-40%), обезболивающие средства	Эпиактивность на 30-50%
Препараты, блокирующие нейромышечную проводимость (↓ на 20-42%)	Боль, тревожность, гипертермия на 7-66%
	Усиление мышечной активности (реабилитация) на 42-91%
	Пролежни на 20%

	Мальабсорбция на 30-50%

Таблица 19. Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения РФ (МР 2.3.1.0253-21)

Возраст	**Белки (г/сут)**	**Жиры (г/сут)**	**Углеводы (г/сут)**	**Энергия (ккал/сут)**
0-3 мес	2,2 г/кг/сут	6,5 г/кг/сут	13 г/кг/сут	115 ккал / кг /сут
4-6 мес	2,6 г/кг/сут	6,0 г/кг/сут	13 г/кг/сут	115 ккал / кг/ сут
7-12 мес	2,9 г/кг/сут	5,5 г/кг/сут	13 г/кг/сут	110 ккал / кг /сут
1-2 г	39	44	188	1300
3-6 лет	54	60	261	1800
7-11 лет	63	70	305	2100
11-14 лет М	75	83	365	2500
11- 14 лет Д	69	77	334	2300
14-18 лет М	87	97	421	2900
14-18 лет Д	75	83	363	2500

Таблица 20. ВОЗ: классификация нарушений пищевого статуса.

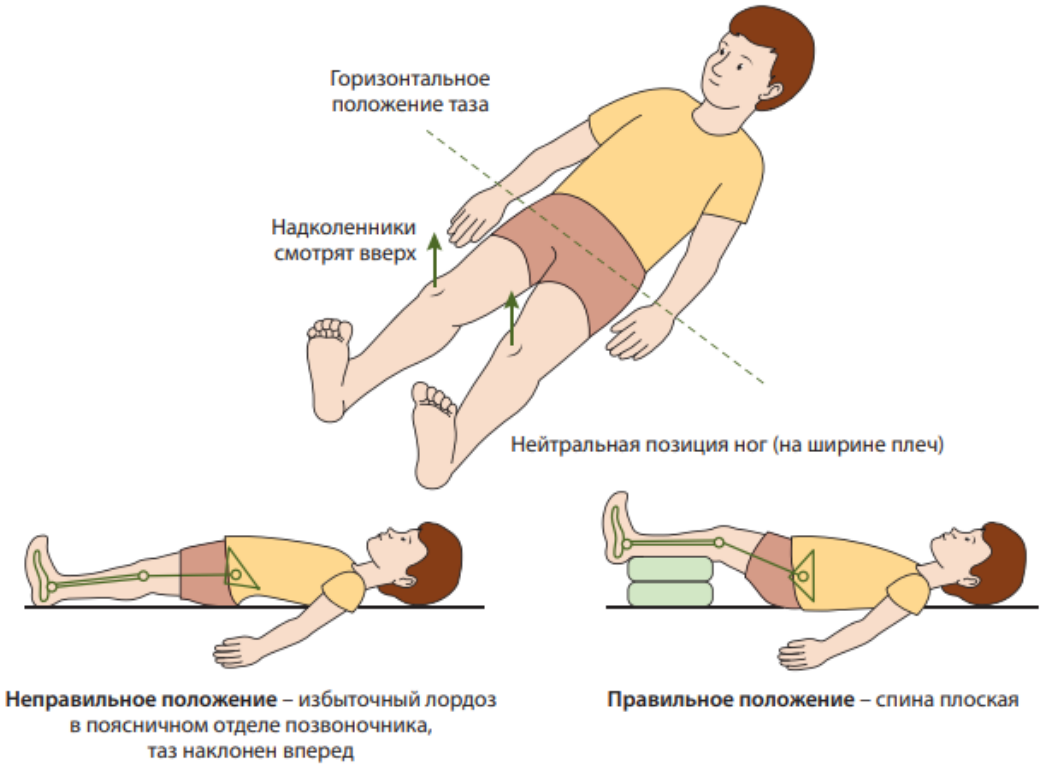
	Нарушение	**0-5 лет**	**5-19 лет**
На основании роста	Высокорослость	Рост/возраст ≥+3SD	
	Физическое развитие высокое	Рост/возраст ≥+2 SD до +2,99 SD	
	Физическое развитие выше среднего	Рост/возраст > +1 SD до +1,99 SD	
	Физическое развитие среднее	Рост/возраст ≥ +1 SD до -1 SD	
	Физическое развитие ниже среднего	Рост/возраст < -1 SD до -1,99 SD	
	Задержка роста	Рост/возраст ≤ -2 SD до -2,99 SD	
	Выраженная задержка роста	Рост/возраст ≤ -3 SD	
На основании массы тела	Риск избыточной массы тела	ИМТ/возраст >1SD до 1,99SD	-
	Избыточная масса тела	ИМТ/возраст >2SD до 2,99SD	ИМТ/возраст >1SD до 1,99 SD
	Ожирение	ИМТ/возраст ≥3SD	ИМТ/возраст ≥2SD **I ст.** ≥+2SD до +2,49SD **II ст.** ≥+2,5SD до +2,99SD **III ст.** ≥+3SD до +3,9SD **Морбидное** ≥ +4,0
	Дефицит массы тела легкой степени	МТ/рост ИМТ/возраст	ИМТ/возраст ≤-1SD до -1,99SD

		≤-1SD до -1,99SD	
	Дефицит массы тела средней степени	МТ/рост ИМТ/возраст ≤-2SD до -2,99SD	ИМТ/возраст ≤-2SD до -2,99SD
	Тяжелый дефицит массы тела	МТ/рост ИМТ/возраст ≤-3SD	ИМТ/возраст ≤-3SD

Приложение А3.4 Правила укладки пациента для проведения рентгенографии тазобедренных суставов в прямой проекции при ДЦП

Правила укладки пациента для проведения рентгенографии тазобедренных суставов в прямой проекции при ДЦП: горизонтальное положение таза, надколенники смотрят вверх, нейтральная позиция ног на ширине плеч (верхний рисунок). При наличии избыточного лордоза (левый нижний рисунок) необходима его коррекция за счёт приподнимания ног (правый нижний рисунок)

Источник: Клочкова О.А., Куренков А.Л. Ботулинотерапия при детском церебральном параличе: практические советы и ультразвуковой контроль / – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: МЕДпресс-информ, 2023. – 272 с.: ил.



Приложение А3.5 Когда пациенту с клиническими проявлениями дцп, необходима консультация генетика?

Отсутствие факторов риска развития ДЦП, таких как недоношенность, низкая масса тела при рождении, многоплодная беременность, гипогликемия, желтуха и ядерная желтуха, пренатальная асфиксия, внутричерепное кровоизлияние, внутриутробная инфекция, инсульт или травмы головы, гипоксического поражения ЦНС

Отягощенный семейный анамнез, наличие в семье случаев ДЦП, поражение ЦНС, утраты двигательных и/или психо-речевых навыков, ранней инвалидизации, летальных исходов в детском возрасте, поражения ЦНС, кровнородственный брак

Утрата моторных и/или психо-речевых навыков

Прогрессирующая неврологическая симптоматика

Пароксизмальные состояния, особенно связанные со временем суток, диетой/голоданием или активностью

Различная выраженность двигательных нарушений в течении суток

Диффузная мышечная гипотония (особенно в сочетании с мышечной слабостью)

Выраженная атаксия

Глазо-двигательные нарушения (окулогирные кризы, окуломоторная апраксия, саккады и др.)

Нормальные результаты МРТ головного мозга

Наличие по данным МРТ головного мозга МР-картины, указывающей на наличие наследственного заболевания: лейкодистрофии, лейкоэнцефалопатии, глутаровую ацидемию, тип 1, синдром Жубера. ВПР головного мозга и др.

Изолированные патологические сигналы в области бледного шара по данным МРТ головного мозга, которые могут указывать на метилмалоновую ацидемию

Спастическая параплегия

Изолированное нарушение двигательных функций: например, атаксия или мышечная гипотония, без признаков дистонии или спастики

Признаки нервно-мышечного заболевания (снижение или отсутствие рефлексов, потеря чувствительности, мышечная слабость)

Дисморфичные черты лица, огрубление черт лица, скелетные деформации, характерные для наследственных заболеваний (укорочение конечностей, множественный дизостоз, частые переломы, отсутствие минерализации костей черепа и др.)

Множественные врожденные пороки развития

Атрофия зрительного нерва/ретинопатия

Приложение А3.6 Наследственные заболевания, протекающие с двигательными нарушениями

По Jang DH, Kim J, Schwabe AL, Lotze TE. Genetics of Cerebral Palsy: Diagnosis, Differential Diagnosis, and Beyond. Ann Rehabil Med. 2024 Dec;48(6):369-376. doi: 10.5535/arm.240081. Epub 2024 Dec 23. PMID: 39736497; PMCID: PMC11703604.

Спастический парапарез, тетрапарез	**Дистония, дискинезия**	**Атаксия**
- Наследственные спастические параплегии - Недостаточность аргиназы - Спастический тетрапарез, вследствие наследственных ангиопатий, обусловленных мутациями в гене COL4A1 - Недостаточность биотинидазы -Недостаточность синтетазы холокарбоксилаз - Синдром Айкарди-Гутьерса - Недостаточность сульфитоксидазы/дефицит молибденового кофактора - Лейкодистрофии (метахроматическая лейкодистрофия, адренолейкодистрофия и др.) - Синдром Сьёргена-Ларссона - GM-1 ганглиозидоз, ювенильная форма - GM-2 ганглиозидоз, AB-вариант -Синдром Ретта -Дизгенезии головного мозга	- Дофа-зависимая дистония - Недостаточность сепиаптеринредуктазы - Глутаровая ацидемия, тип 1 - Дефицит транспортера глюкозы, тип 1 (GLUT1) - Гиперфенилаланинемия, BH4-дефицитная (недостаточность ГТФ-циклогидролазы I) - 3-метилглутаконовая ацидурия с глухотой, энцефалопатией и синдромом Ли (MEGDEL) - Нейродегенерация с накоплением железа в головном мозге - Недостаточность креатина - Синдром Леш-Найхана - Нарушение обмена фолатов - Дискинезия, связанная с ADCY5 - Дискинезия, связанная с PCDH12 - NKX2-1-обусловленный хореатетоз, гипотиреоз, неонатальный респираторный дистресс синдром - Понтоцеребеллярная гипоплазия, связанная с геном TSEN54, тип 2 - Недостаточность декарбоксилазы ароматических аминокислот (AADC) - Наследственные дистонии - Торсионная дистония - Лейкодистрофии и лейкоэцефалопатии - Некинезиогенная	- Дефицит транспортера глюкозы, тип 1 (GLUT1) - Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар) - Болезнь Пелицеуса-Мерцбахера - Наследственные атаксии - Атаксия Фридрейха и другие спиноцеребеллярные атаксии - Синдром Жубера - Синдром Ретта - Митохондриальные заболевания, сопровождающиеся атаксией - Понтоцеребеллярная гипоплазия - Синдром Коккейна - Болезнь Ниманна-Пика тип C - Синдром Ангельмана - GM-1 ганглиозидоз, ювенильная и взрослая формы - Некетотическая гиперглицинемия - Болезнь кленового сиропа мочи - NKX2-1-обусловленный хореатетоз, гипотиреоз, неонатальный респираторный дистресс синдром - Лейкодистрофии и лейкоэцефалопатии - Дизгенезии головного мозга

Спастический парапарез, тетрапарез	Дистония, дискинезия	Атаксия
	дискинезия	

Наиболее частые наследственные заболевания, которые могут сопровождаться двигательными расстройствами, сходными с детским церебральным параличом

Заболевание	Тип моторных нарушений	Клинические и рентгенологические особенности	Лабораторные исследования
НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ			
Органические ацидурии и аминоацидопатии			
Глутаровая ацидурия тип 1	Мышечная дистония, хореоатетоз, спастическая диплегия, гиперкинезы	Макроцефалия. Кризы метаболической декомпенсации и энцефалопатии, часто провоцируемые инфекцией и лихорадкой Судорожный синдром. По данным МРТ ГМ: симметричное расширение сильвиевых щелей с формированием «эффекта надкушенного яблока» (95% случаев), расширение субарахноидальных пространств, субдуральные гигромы/гематомы, поражение белого вещества, перивентрикулярных областях, в области передних и задних рогов боковых желудочков	Изменение спектра ацилкарнитинов органических кислот крови и органических кислот мочи – повышение содержания глутаровой кислоты и 3-гидроксиглутаровой кислоты
Недостаточность биотинидазы и синтетазы холокарбоксилаз	Диффузная мышечная гипотония	Тотальная или частичная алопеция, атопический дерматит, задержка психо-моторного и речевого развития, судорожный синдром.	Снижение активности биотинидазы, изменение спектра ацилкарнитинов органических кислот крови и органических кислот мочи - повышение содержания бета-гидроксиизовалерата, бета-метилкротонилглицина, бета-гидроксипропионата, метилцитрата и тиглилглицина
Гиперфенилаланинемия, BH4-дефицитная	Мышечная гипотония, экстрапирамидная	Микроцефалия, окулогирные кризы, гиперсаливация, судорожный синдром, нарушения сна	Гиперфенилаланинемия, снижение уровня гомованилиновой кислоты и 5-

	симптоматика, атаксия, тремор, хореоатетоз, брадикинезия, паркинсонизм		гидроксииндолуксусной кислоты в цереброспинальной жидкости, повышение уровня неоптерина в моче и цереброспинальной жидкости
Нарушения цикла образования мочевины			
Аргининемия (недостаточность аргиназы)	Спастический тетрапарез	Задержка физического развития, приступы метаболической декомпенсации, сопровождающиеся рвотой, энцефалопатией. Прогрессирующая задержка психо-речевого и моторного развития, судорожный синдром	Гипераммониемия Респираторный алкалоз Повышение аргинина в крови, аргининурия, лизинурия, цистинурия, орнитинурия, повышение содержания оротовой кислоты в моче
Нарушения обмена нейромедиаторов			
Допа-зависимая дистония (синдром Сегавы)	Мышечная дистония, паркинсонизм, гипокинезия, нарушение походки, экстрапирамидные симптомы, тремор	Задержка моторного развития. Вегетативные симптомы. Симптоматика ухудшаются при переутомлении и физических нагрузках	Положительный клинический ответ на лечение препаратами леводопы Снижение уровня гомованилиновой кислоты (ГВК) в цереброспинальной жидкости
Недостаточность декарбоксилазы ароматических аминокислот (AADC)	Мышечная гипотония, мышечная дистония, двигательные нарушения, опистотонус, миоклонии, хореоатетоз	Птоз, окулогирные кризы, заложенность носа, диарея, запоры, пароксизмальное потоотделение, периодическая гипотермия, нестабильность температуры тела, задержка психо-моторного развития, нарушения сна	Снижение активности ароматической декарбоксилазы L-аминокислот (AADC) - Снижение гомованилиновой кислоты (ГВК) в спинномозговой жидкости - Снижение 5-гидроксииндолуксусной кислоты (5-HIAA) в спинномозговой жидкости - Снижение катехоламинов в плазме - Снижение серотонина в цельной крови - Повышение L-дофа в спинномозговой жидкости, плазме и моче - Повышение 5-гидрокситриптофана (5-HTP) в спинномозговой жидкости, плазме и моче - Повышение 3-орто-метилдофа (3-OMD) в спинномозговой

			жидкости, плазме и моче - Повышение 3-метокситирозина в спинномозговой жидкости, плазме и моче - Повышение дофамина и метаболитов дофамина в моче (парадоксально)
Пероксисомные болезни			
Синдром Цельвегера	Диффузная мышечная гипотония, при инфантильных формах – в части случаев - атаксия	Макроцефалия, плоский затылок, большие роднички, гипоплазия надбровных дуг, особенности фенотипа, скелетные деформации, гепатомегалия, выраженное нарушение функции печени, ВПС, гидронефроз, кортикальные кисты в почках, ВПР половых органов, ВПР легких. Прогрессирующая грубая задержка психо-моторного развития, судорожный синдром. По данным МРТ головного мозга (неонатальная форма)– полимикрогирия, гетеротопия, субепендимальные кисты, агенезия/гипоплазия мозолистого тела. При инфантильной форме – лейкодистрофия, атрофия мозжечка	Повышенный уровень очень длинноцепочечных жирных кислот в плазме крови Повышенный уровень фитановой кислоты, пристановой кислоты и пипеколиноввой кислоты в плазме и фибробластах Пониженное содержание плазмалогена в эритроцитах
Адренолейкодистрофия (тип наследования – Х-сцепленный рецессивный)	Прогрессирующие изменения мышечного тонуса по спастическому типу, спастический тетрапарез, атаксия	Постепенная утрата психо-речевых и моторных навыков, прогрессирующая атаксия, неврологические нарушения, бульбарный синдром, утрата зрения и слуха. Когнитивные и поведенческие нарушения Надпочечниковая недостаточность. Гиперпигментацию кожи Дисфункция половых желез	Повышенный уровень очень длинноцепочечных жирных кислот в плазме крови
Болезнь Рефсума, инфантильный тип	Мышечная гипотония Атаксия	Прогрессирующая утрата психо-речевых и моторных навыков, двигательные нарушения, лейкодистрофия. Атрофия зрительного нерва и диска зрительного нерва Пигментный ретинит Нейросенсорная тугоухость Гепатомегалия, цирроз, фиброз	Повышенный уровень очень длинноцепочечных жирных кислот в плазме

		печени	
Лизосомные болезни накопления			
Болезнь Нимана-Пика тип С	Мышечная гипотония, мышечная дистония, прогрессирующие спастические нарушения, атаксия	Прогрессирующая нейродегенерация, судорожный синдром. ограничение движения глаз при взгляде вверх и вниз, геластическая катаплексия. Выраженные нарушения поведения, психозы. Гепатоспленомегалия, неонатальная желтуха, нарушение функции печени (обычно предшествуют неврологическим нарушениям). Инфильтраты в лёгких. МРТ – атрофия головного мозга и мозжечка, истончение мозолистого тела	Повышение печеночных трансаминаз, ЛДГ, ГГГТ, билирубина, дислипидемия, повышение уровня продуктов окисления холестерина (холестан-3,5,6-триола и 7-кетостерола), изменения уровня лизосфинголипидов (лизосфингомиелина, лизосфингомиелина-509, лизоглоботриазилсфингозина и гексаилсфингозина)
Метахроматическая лейкодистрофия	Атаксия Мышечная дистония, спастический тетрапарез Прогрессирующая полинейропатия	Регресс психо-речевых и моторных навыков, двигательные нарушения, утрата способности ходить, бульбарные нарушения, прогрессирующая неврологическая симптоматика, Судорожный синдром Атрофия зрительного нерва Снижение или отсутствие глубоких сухожильных рефлексов Нарушения поведения, психиатрическая симптоматика (при ювенильных и взрослых формах)	Дефицит фермента арилсульфатазы А в пятнах крови, лейкоцитах или культивируемых фибробластах кожи
Митохондриальные заболевания			
Синдром Лея	Диффузная мышечная гипотония, мышечная дистония, спастический тетрапарез, атаксия	Утрата психо-речевых и моторных навыков, выраженные неврологические нарушения, судорожный синдром Наружная офтальмоплегия, атрофия зрительных нервов, птоз. Выраженные дыхательные нарушения МРТ головного мозга - аномальные сигналы от белого вещества в скорлупе, базальных ганглиев и стволе головного мозга на Т2 изображениях, дейкодистрофия Быстрое прогрессирование заболевания	Высокий уровень лактата в крови и ликворе

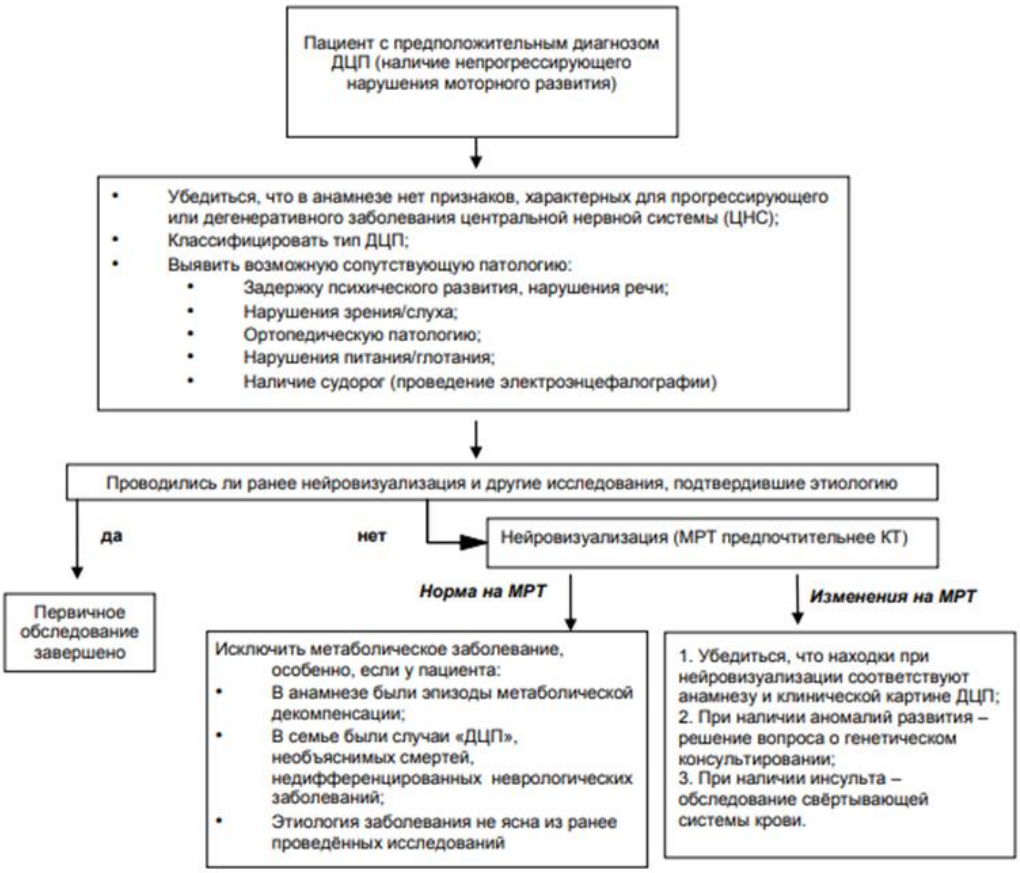
ДРУГИЕ ГРУППЫ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ			
Наследственные нейродегенеративные заболевания			
Болезнь Пелициуса-Мерцбахера (гипомиелинизирующая лейкодистрофия, обусловленная мутациями в гене PLP1), Х-сцепленный рецессивный тип наследования)	Мышечная гипотония, спастика, спастический тетрапарез, дистония, хореоататоз, атаксия	Прогрессирующие пирамидная и мозжечковая симптоматика, дизартрия, скандированная речь, прогрессирующие нарушения психо-речевых и двигательных функций, интеллектуальная недостаточность. Нистагм, атрофия зрительных нервов. МРТ ГМ- дисмиелинизация, нарушение формирования миелина, отсутствие миелинизации головного мозга (тяжелая форма) , гиперинтенсивный сигнал от белого вещества, наблюдаемый в Т2- режиме)	
Понтоцеребеллярная гипоплазия	Мышечная гипотония Мышечные дискинезии Спастический тетрапарез, спастическая параплегия Опистотонус	Клинические признаки зависят от конкретного типа заболевания и могут включать: контрактуры, дыхательную недостаточность (при врожденных формах), микроцефалию, прогрессирующие неврологические нарушения, миоклонии, судорожный синдром. Прогрессирующая задержка психо-речевого и моторного развития Мышечная атрофия, мышечная слабость (тяжелые формы) На МРТ – церебральная гипоплазия, вентрального отдела моста, глиозные изменения	
Наследственные нервно-мышечные заболевания			
Врожденная миотоническая дистрофия	Мышечная гипотония	При врожденных формах – многоводие, снижение двигательной активности плода, задержка физического развития, интеллектуальная недостаточность выраженная мышечная слабость. Нарушение речи, засыпания, рецидивирующая псевдообструкция кишечника, ЖКБ, гипогонадизм у мужчин, катрарикта МРТ головного мозга - Поражение подкоркового белого	ЭМГ - миотонические разряды ЭКГ – тяжелые нарушения ритма сердца, AV-блокад, нарушения сердечной проводимости

		вещества в височных долях, церебральная атрофия	
Семейная спастическая параплегия а	Спастическая параплегия	Клинические проявления варьируют в зависимости от конкретного генетического варианта	Выявлено более 50 гневов, отвечающих за развитие данного заболевания
Другие наследственные заболевания			
Синдром Ангельмана	Атаксия с резкими движениями рук и ног Мышечная гипотония	Микроцефалия, особенности фенотипа, походка по типу куклы-марионетки. Глубокая интеллектуальная недостаточность, отсутствие речи, выраженные нарушения поведения, сна. Судорожный синдром. Походка на широкой базе, шаткость, Типичное поведение (приступообразный смех, легкая возбудимость)	Характерная картина на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) МРТ ГМ -умеренная атрофия коры ГМ
Атаксия-телеангиоэктазия (Луи-Бар)	Атаксия, дистония	Прогрессирующая мозжечковая атаксия, хореоатетоз, дистония, окуломоторные нарушения, тремор, миоклонии На коже и коньюктивах - телеангиэктазии Иммунодефицит, частые инфекции, гипоплазия тимуса. Сахарный диабет. Повышенный риск злокачественных новообразований	Повышенный уровень альфа-фетопротеина в сыворотке крови Низкий уровень IgA и IgG Изменение соотношения CD4+/CD8+
Синдром Ретта	Мышечная дистония, гипертонус мышц конечностей	Классическая форма возникает у лиц женского пола. Период нормального развития первые 6 месяцев с последующим регрессом и полной утратой психо-речевых и моторных навыков навыков Микроцефалия. Гипервентиляция, нарушения дыхания. Стереотипные движения рук Судороги Расстройства аутистического спектра Прогрессирующий сколиоз	На ЭКГ – нарушения ритма сердца, синдром удлиненного QT
Синдром Леша-Нихана (тип наследовани	Мышечная гипотония, дистония, спастический	Самоповреждающее поведение, аутоагрессия, экстрапирамидные нарушения, задержка моторного развития, интеллектуальная	Повышенный уровень мочевой кислоты в крови и в моче

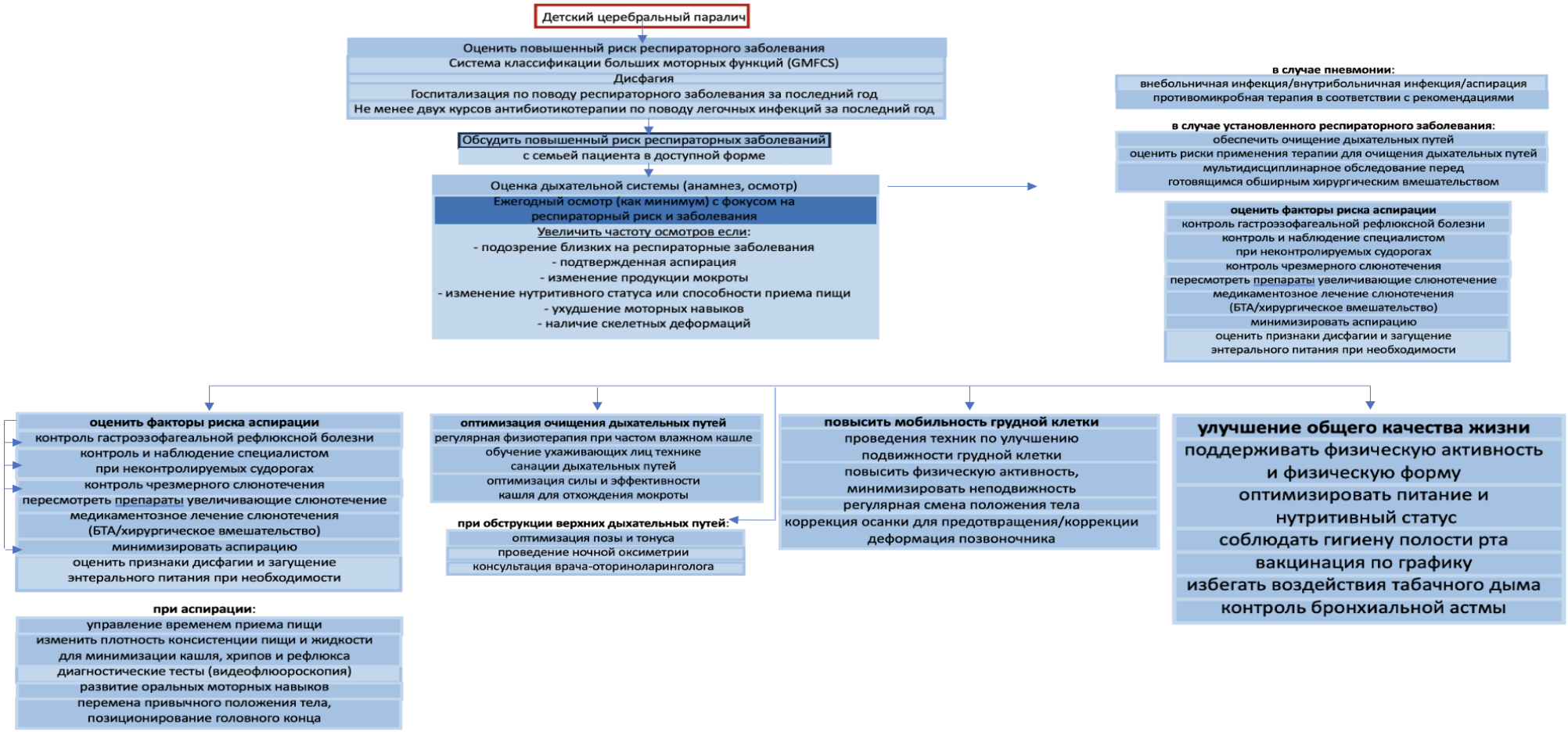
я -Х-сцепленный рецессивный)	тетрапарез Хореоататоз Опистотонус	недостаточность Нефролитиаз, подагра, мочек-каменная болезнь (ураты) Анемия Рвота	
Синдром лиссэнцефалии Миллера-Дикера	Мышечная гипотония в раннем возрасте. Гипертонус мышц конечностей, прогрессирующая спастическая параплегия, тетрапарез, декортикационная поза	Многоводие, снижение двигательной активности плода. Микроцефалия, характерные лицевые дизморфии, грубая задержка психо-моторного развития, судорожный синдром, инфантильные спазмы. Полидактилия, камптодактилия, грубое изменение дерматоглифики ВПС, атрезия 12-перстной кишки, омфалоцеле, крипторхизм, расщелины неба, тазовая дистопия почки МРТ ГМ: лиссэнцефалия, агирия, пахигирия, гетеротонии, гипоплазия мозолистого тела, срединные кальцификаты	Летальный исход в раннем возрасте

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Приложение Б1 Алгоритм обследования пациента с ДЦП

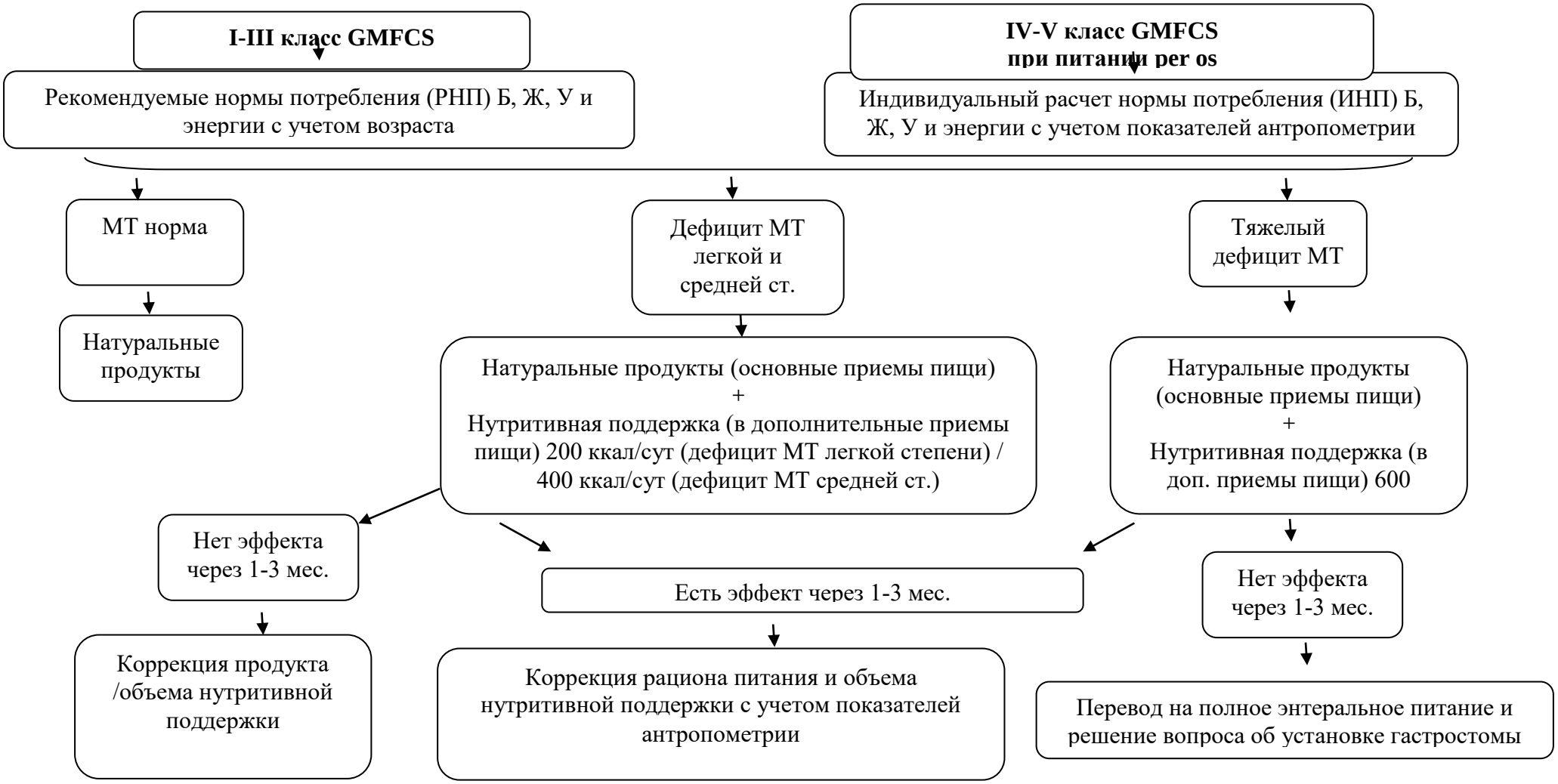


Приложение Б2 Алгоритм обследования и подходов к профилактике и лечению респираторных проблем/осложнений при ДЦП (по [44,45])



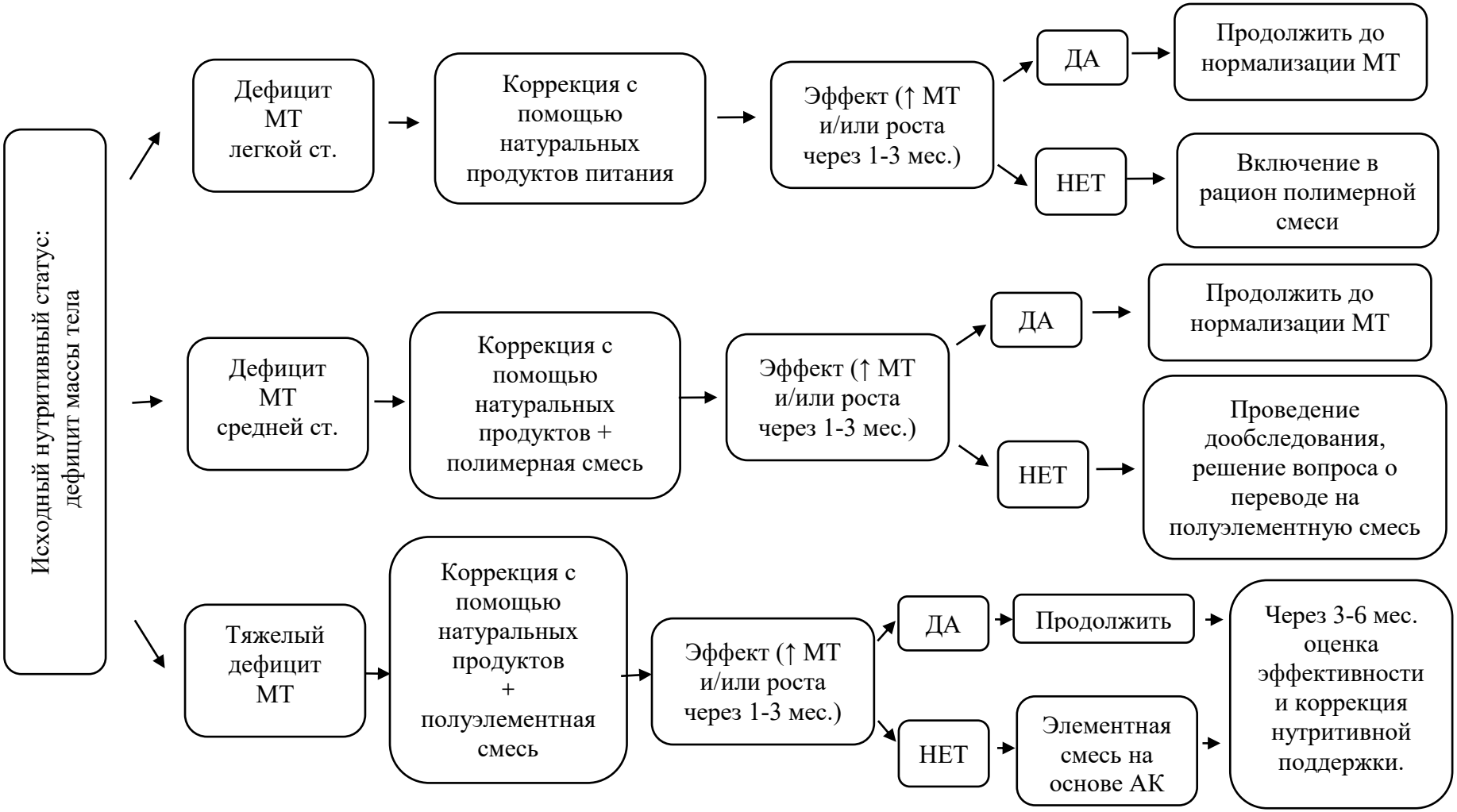
Приложение Б3 Алгоритмы организации питания для детей с церебральными параличами

Алгоритм организации рациона питания детей с ДЦП при питании per os в зависимости от класса моторной активности (рис.2)



Приложение Б4 Алгоритм организации рациона питания детей с различными формами ДЦП

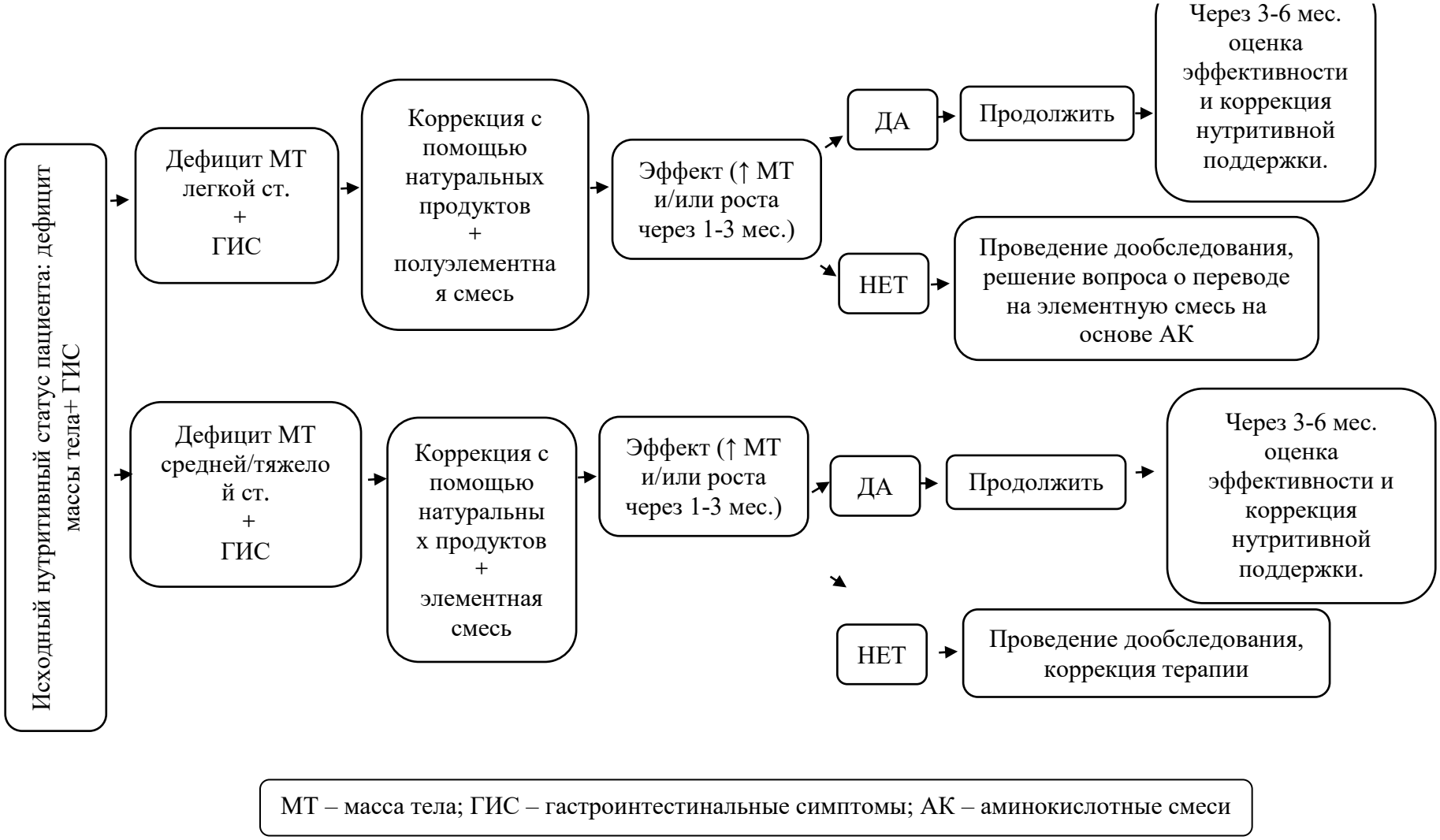
Алгоритм выбора продукта для организации нутритивной поддержки/ энтерального питания представлен на рисунках 2,3.



МТ – масса тела; ГИС – гастроинтестинальные симптомы; АК – аминокислотные смеси

Рисунок 3 – Алгоритм выбора смеси для организации нутритивной поддержки и энтерального питания у детей с дефицитом массы тела

Рисунок 4 – Алгоритм выбора смеси для организации нутритивной поддержки и энтерального питания у детей с дефицитом массы тела и гастроинтестинальными симптомами



Приложение В. Информация для пациентов

Термином **детский церебральный паралич** (ДЦП) обозначают группу заболеваний центральной нервной системы, которые проявляются, прежде всего, двигательными расстройствами (нарушением мышечного тонуса, снижением мышечной силы, нарушением координации движений). Помимо двигательных расстройств у значительной части больных (75%) возникают нарушения речи, задерживается развитие интеллекта (15-20%), возникают судороги (15 – 25%). В процессе роста, у ребенка с нарушенными двигательными возможностями, возникают как преходящие, так и необратимые деформации скелета, требующие ортопедического лечения.

Причиной заболевания является поражение отдельных областей головного, и, отчасти, спинного, мозга при остром и/или хроническом воздействии повреждающих факторов на центральную нервную систему плода во время беременности, или новорожденного во время или сразу после рождения.

Слово «церебральный» означает «связанный с работой головного мозга», слово «паралич» обозначает нарушение правильной двигательной активности мышц. Двигательное расстройство может заинтересовывать различные мышечные группы, сопровождаться повышенным, дистоничным или сниженным мышечным тонусом и различаться по степени тяжести: от негрубых нарушений походки до полной невозможности передвижения и самообслуживания.

В процессе постановки диагноза ребенку проводятся специальные обследования, которые направлены на визуальную оценку центральной нервной системы и опорно-двигательного аппарата (например, компьютерная и магнитно-резонансная томография, рентгенография) и их функциональные возможности (например, электроэнцефалограмма, регистрация вызванных потенциалов). При необходимости в рамках обследования исключаются генетические болезни, которые часто являются причиной расстройств развития у детей. Для оценки психоречевого развития ребенка консультирует психолог, логопед, дефектолог. Очень важен регулярный мониторинг состояния нервной, психоречевой и опорной систем у ребенка в динамике – это позволяет не допустить у ребенка формирования тяжелых осложнений основного заболевания (например, грубых скелетных деформаций, требующих хирургического лечения).

Особое внимание следует уделить профилактике осложнений со стороны органов дыхания. Обеспечьте хорошую гигиену полости рта с целью предотвращения размножения во рту патогенных микробов. Обращайте внимание, если у пациента есть шумное дыхание, храп во сне, эпизоды остановки дыхания во сне, затруднения при глотании, поперхивания при кормлении, кашель во время или после приема пищи, в положении лежа, отмечаются частые респираторные инфекции, одышка, стойкое снижение сатурации ниже 95% (при использовании

пульсоксиметра). При таких проявлениях следует незамедлительно обратиться к врачу. Помните, что своевременное выявление факторов риска осложнений со стороны дыхательной системы и их устранение очень важно для профилактики серьезных осложнений, которые трудно поддаются лечению.

Индивидуальная программа реабилитации ребенка с ДЦП

Все дети, даже с одинаковой формой церебрального паралича и уровнем двигательных нарушений, отличаются друг от друга, и требуют индивидуального подхода к организации реабилитационных мероприятий. Определить терапевтическую стратегию для пациента на определенном этапе его роста и развития может команда специалистов различного профиля (например, невролог, ортопед, врач лечебной физкультуры, логопед, психолог, реабилитолог, пульмонолог, оториноларинголог, сурдолог-оториноларинголог, анестезиолог-реаниматолог и др.).

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Приложение Г1 Система комплексной оценки функционирования детей с церебральным параличом

Название на русском языке: Система комплексной оценки функционирования детей с церебральным параличом
Оригинальное название (если есть): нет
Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): https://niioz.ru/upload/iblock/e24/e24a87962b462f04279c2ef006ed772c.pdf
Тип (подчеркнуть): шкала оценки

Назначение: определение значимых доменов Международной классификации функционирования ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ), используемых при формировании программы реабилитации детей-инвалидов с последствиями детского церебрального паралича (ДЦП)

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

БН МКФ (базовый или максимально-оптимальный набор значимых доменов Международной классификации функционирования ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ), используемых при формировании программы реабилитации детей-инвалидов с последствиями детского церебрального паралича (ДЦП). Базовый набор МКФ содержит краткий список категорий МКФ, которые считаются релевантными для описания людей с данным состоянием здоровья (например, ДЦП) или в контексте, связанным со здоровьем.
Однако, надо учитывать, что БН МКФ не является догмой, в рутинной работе можно использовать только те категории МКФ, на которые возможно воздействовать, либо которые могут иметь отрицательное влияние на пациента и/или важны для последующих этапов реабилитации. Кроме того, допускается произвольно добавлять другие категории в соответствии с индивидуальной характеристикой пациента.
Краткий (общий) базовый набор МКФ для обследования детей/подростков с церебральным параличом (https://niioz.ru/upload/iblock/e24/e24a87962b462f04279c2ef006ed772c.pdf)

b117	Интеллектуальные функции
	Общие умственные функции, требующиеся, чтобы понимать и конструктивно объединять различные умственные функции, включая все познавательные функции и их развитие на протяжении жизни. *Включено: функции интеллектуального роста; интеллектуальная задержка, умственная задержка, деменция* *Исключено: функции памяти (b144); функции мышления (b160); познавательные функции высокого уровня (b164)*

b134	Функции сна Общие умственные функции периодического, обратимого и селективного физического и умственного отстранения непосредственно от окружающей среды, которое сопровождается характерными физиологическими изменениями. *Включено: функции количества сна, засыпания, поддержания и качества сна; функции, вовлеченные в цикл сна, например, в развитие бессонницы, гиперсомнии и нарколепсии* *Исключено: функции сознания (b110); волевые и побудительные функции (b130); функции внимания (b140); психомоторные функции (b147)*
b167	Умственные функции речи Специфические умственные функции распознавания и использования знаков, символов и других компонентов языка. *Включено: функции восприятия и расшифровки устной, письменной речи или других форм языка типа языка знаков; функции выражения в виде устной, письменной речи или других форм языка; интегральные функции языка, речи и письма, например, ответственные за появление афазии восприятия, выражения, Брока, Вернике и проводниковой* *Исключено: функции внимания (b140); функции памяти (b144); функции восприятия (b156); функции мышления (b160); познавательные функции высокого уровня (b164); функции вычисления (b172); умственные функции по выполнению сложных движений (b176); глава 2 «Сенсорные функции и боль»; глава 3 «Функции голоса и речи»*
b210	Функции зрения Сенсорные функции, относящиеся к восприятию света, а также ощущению формы, размера, контура и цвета визуальных стимулов. *Включено: функции остроты зрения; функции полей зрения; качества зрения; функции ощущения света и цвета, остроты зрения вдали и вблизи, монокулярное и бинокулярное зрение; панорамное зрение; нарушения, такие как близорукость, дальнозоркость, астигматизм, гемианопия, дальтонизм, туннельное зрение, центральная и периферическая скотома, диплопия, ночная слепота и нарушение адаптации к свету* *Исключено: функции восприятия (b156)*
b280	Ощущение боли Ощущение неприятного чувства, указывающего на потенциальное или фактическое повреждение какой-либо структуры тела. *Включено: ощущения генерализованной или локализованной боли в одной или нескольких частях тела, боль в дерматоме, схваткообразная боль, жгучая боль, тупая боль, ноющая боль; нарушения, такие как миалгия, аналгезия, гипералгезия*
b710	Функции подвижности сустава Функции объема и свободы движения в суставах. *Включено: функции подвижности отдельных или нескольких суставов, позвоночных, плечевых, локтевых, запястий, бедренных, коленных, голеностопных суставов, мелких суставов рук и ног; подвижность суставов общая; нарушения, такие как чрезмерная подвижность суставов, скованность суставов, скованность плеч, артрит* *Исключено: функции стабильности сустава (b715); контроль произвольных двигательных функций (b760)*
b735	Функции мышечного тонуса

	Функции, связанные с напряжением мышц в покое и сопротивлением, оказываемым при пассивном движении. *Включено: функции, связанные с тонусом изолированных мышц и мышечных групп, мышц одной конечности, одной стороны тела и нижней половины тела, мышц всех конечностей, мышц туловища и всех мышц тела; нарушения, такие как гипотония, гипертония, мышечная спастичность* *Исключено: функции мышечной силы (b730); функции мышечной выносливости (b740)*
b760	Контроль произвольных двигательных функций Функции, связанные с контролем и координацией произвольных движений. *Включено: функции контроля простых произвольных движений и сложных произвольных движений, координации произвольных движений, опорных функций руки и ноги, моторной координации право – лево, координации глаз – рука и координации глаз – нога; нарушения, такие как проблемы контроля и координации, дисдиадохокинезия* *Исключено: функции мышечной силы (b730); непроизвольные двигательные функции (b765); функции стереотипа походки (b770)*
s110	Структура головного мозга
d415	Поддержание положения тела Пребывание в необходимом положении сколько требуется, например, сидя или стоя на работе или в школе. *Включено: нахождение в положении лежа, на корточках, на коленях, стоя и сидя*
d440	Использование точных движений кисти Выполнение координированных действий кистями рук с объектами, способность хватать, манипулировать и отпускать их с помощью кисти руки, пальцев и большого пальца руки, например, чтобы взять монеты со стола, набрать номер телефона или нажать на ручку. *Включено: подбирание, захват, манипулирование и отпускание* *Исключено: поднятие и перенос объектов (d430)*
d450	Ходьба Передвижение по поверхности пешком, шаг за шагом, так, что одна нога всегда касается поверхности, например, при прогулке, ходьбе вперед, назад, боком. *Включено: ходьба на короткие или длинные расстояния; ходьба по различным поверхностям; ходьба вокруг препятствий* *Исключено: перемещение тела (d420), передвижение способами, отличающимися от ходьбы (d455)*
d460	Передвижение в различных местах Ходьба и передвижение в разнообразных местах и ситуациях, например, ходьба из комнаты в комнату в квартире, в пределах здания, или вдоль улицы города. *Включено: передвижение в пределах своего жилища и других зданий, ползание или преодоление препятствий в пределах своего жилища и других зданий; ходьба и передвижение вне своего дома и вне других зданий*
d530	Физиологические отправления Подготовка и осуществление физиологических отправлений (при менструации, мочеиспускании и дефекации) и последующее выполнение гигиенических мероприятий. *Включено: регуляция мочеиспускания, дефекации и мероприятия, связанные с менструацией* *Исключено: мытье (d510); уход за частями тела (d520)*

d550	Прием пищи Выполнение координированных действий и требований при приеме приготовленной пищи, поднесении ее ко рту, потреблении ее культурно приемлемыми способами, например, резка, ломка пищи на куски, открывание бутылок и банок, использование столовых приборов, прием пищи, прием пищи на банкете или обеде. *Исключено: питье (d560)*
d710	Базисные межличностные взаимодействия Взаимодействие с людьми в соответствии с ситуацией и в социально приемлемой форме, например, оказание внимания и уважения в подобающих случаях, или ответ на чувства других. *Включено: уважение и сердечность в отношениях, положительное восприятие отношений, проявление терпимости в отношениях; критика в отношениях, намеки в отношениях; допустимый физический контакт в отношениях*
d760	Семейные отношения Создание и поддержание семейных и родственных отношений, например, с ближайшим и расширенным семейным окружением, с воспитывающей и приемной семьей, а также другого, более отдаленного уровня родственных отношений, например, с троюродными братьями и сестрами, опекунами. *Включено: отношения «родители – дети», «дети – родители», детей в семье, с дальними родственниками*
e115	Изделия и технологии для личного повседневного использования Оборудование, изделия и технологии, используемые людьми повседневно, включая адаптированные или специально разработанные их виды, располагающиеся внутри, на теле или рядом с индивидом, использующим их. *Включено: основные и вспомогательные изделия и технологии для персонального использования*
e120	Изделия и технологии для персонального передвижения и перевозки внутри и вне помещений Оборудование, изделия и технологии, используемые людьми повседневно для движения и перемещений внутри и снаружи строений, включая адаптированные или специально разработанные их виды, располагающиеся внутри, на теле или рядом с индивидом, использующим их. *Включено: основные и вспомогательные изделия и технологии для персонального передвижения и перевозки внутри и вне помещений*
e125	Средства и технологии коммуникации Оборудование, изделия и технологии, используемые людьми в их деятельности для обмена и получения информации, включая адаптированные или специально разработанные их виды, располагающиеся внутри, на теле или рядом с индивидом, использующим их. *Включено: основные и вспомогательные средства и технологии коммуникации*
e150	Дизайн, характер проектирования, строительства и обустройства зданий для общественного пользования Продукция и технологии обустройства внутренней и внешней окружающей среды, которые запланированы, спроектированы и выполнены для общественного пользования, включая адаптированные или специально разработанные их виды. *Включено: дизайн, характер проектирования, строительства и обустройства входов и выходов, внутренних удобств и указателей*

e310	Семья и ближайшие родственники Индивиды, связанные рождением, браком или другими отношениями, признанными в культурной среде как близкородственные, например, супруги, партнеры, родители, кровные братья и сестры, дети, опекуны, приемные родители, бабушки и дедушки. *Исключено: отдаленные родственники (e315); персонал, осуществляющий уход и помощь (e340)*
e320	Друзья Индивиды, с которыми близкие и продолжающиеся отношения характеризуются полным доверием и взаимопомощью.
e460	Общественные установки

Пояснения: -

	Общие или специфичные мнения и точки зрения, в общем разделяемые людьми одной культуры, общества, субкультуры или какой-либо другой социальной группы, относительно других индивидов или вопросов, касающихся социальных, политических и экономических проблем, которые влияют на индивидуальное или групповое поведение и действия индивидов.
e580	Службы, административные системы и политика здравоохранения Службы, административные системы и политика для предотвращения болезней и лечения, обеспечения медицинской реабилитацией и пропаганды здорового образа жизни. *Исключено: службы, административные системы и политика общей социальной поддержки (e575)*

Приложение Г2 шкалы, оценивающие двигательные возможности пациента

Приложение Г2.1 Система классификации больших моторных функций (GMFCS)

Название на русском: Система классификации больших моторных функций

Оригинальное название: Gross Motor Function Classification System (GMFCS)

Источник: Robert Palisano, Peter Rosenbaum, Doreen Bartlett, Michael Livingston, 2007 CanChild Centre for Childhood Disability Research, McMaster University https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/077/original/GMFCS- ER_Translation-Russian.pdf
Тип: шкала оценки

Назначение: оценка степени тяжести нарушения двигательной способности больших моторных функций у детей с ДЦП

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

Шкала больших моторных функций (GMFCS)- это определение двигательных способностей у ребенка с ЦП с учетом возрастного периода. По своим двигательным возможностям она делится на 5 уровней:

Характеристика для каждого уровня
Уровень I Ходьба без ограничений
Уровень II Ходьба с ограничениями
Уровень III Ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения
Уровень IV Самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения
Уровень V Перевозка в ручном инвалидном кресле

Различия между уровнями
Различия между уровнями I и II — по сравнению с детьми и подростками уровня I, дети и подростки уровня II имеют ограничения в ходьбе на длинные дистанции и в балансировке или им может понадобиться использование ручных приспособлений для передвижения, когда они впервые обучаются ходьбе; могут использоваться колесные средства передвижения при путешествии на длинные дистанции на открытом воздухе или в общественных местах; требуется использование перил при подъеме и спуске по лестнице; они ограничены в способности бегать и прыгать.
Различия между уровнями II и III — дети подростки уровня II способны ходить без ручных приспособлений для передвижения после 4-летнего возраста (хотя они и могут выбирать их использование время от времени). Дети и подростки уровня III нуждаются в ручных приспособлениях для передвижения в помещениях и используют колесные средства передвижения на улице и в общественных местах.
Различия между уровнями III и IV — дети и подростки уровня III сидят самостоятельно и им нужна незначительная внешняя поддержка при сидении, они более независимы при перемещении стоя, могут ходить, используя ручные приспособления для передвижения. Дети и подростки уровня IV в положении сидя обычно нуждаются в поддержке и ограничены в

самостоятельном передвижении. Дети и подростки уровня IV чаще всего транспортируются в ручной инвалидной коляске или с использованием моторизированной коляски с электроприводом.

Различия между уровнями IV и V — дети и подростки уровня V имеют серьезные ограничения контроля положения головы и туловища и требуют как существенной физической помощи другого лица, так и технологической поддержки. Самостоятельное передвижение достигается только если ребенок или подросток научится управлять моторизированной инвалидной коляской

Возраст до 2 лет

Уровень I Младенцы могут самостоятельно садиться и вставать из положения сидя; сидя на полу их руки свободны для манипуляций с предметами. Младенцы ползают, используя руки и колени, могут подтянуться, чтобы встать, сделать несколько шагов, держась за мебель. Младенцы в возрасте от 18 месяцев до 2 лет ходят самостоятельно, не нуждаясь в использовании вспомогательных устройств для передвижения.

Уровень II Младенцы удерживаются, сидя на полу, но могут нуждаться в использовании рук для балансировки. Младенцы ползают на животе или ползают с использованием рук и колен. Младенцы могут подтянуться, чтобы встать и шагать, держась за мебель.

Уровень III Младенцы удерживаются, сидя на полу, когда их нижняя часть спины поддерживается. Они переворачиваются и ползут на животе.

Уровень IV Младенцы удерживают голову, но нуждаются в поддержке туловища в положении сидя на полу. Они могут переворачиваться на спину и на живот.

Уровень V Физические нарушения ограничивают произвольный контроль движений. Младенцы не удерживают голову и туловище против градиента тяжести в положении на животе и сидя. Они нуждаются в помощи взрослого, чтобы перевернуться.

Возраст от 2 до 4 лет

Уровень I Дети сидят на полу, при этом обе руки свободны для манипуляций с предметами. Садятся и встают с пола, стоят без помощи взрослых. Дети предпочитают ходьбу как основной способ передвижения, и не нуждаются при этом в каких-либо вспомогательных устройствах.

Уровень II Дети могут сидеть на полу, но у них могут возникнуть трудности с балансировкой, когда обе их руки свободны для манипуляций с предметами. Садятся и встают с пола без помощи взрослых. Подтягиваясь, могут встать на твердой поверхности. Ползают на четвереньках реципрокным (возвратно-поступательным) способом, передвигаются, держась за мебель. При ходьбе используют вспомогательные приспособления для передвижения. Ползание, передвижение вдоль опоры и ходьба являются преимущественными способами передвижения.

Уровень III Сидя на полу, дети часто удерживаются по типу «W–сидения» (сидят между

согнутыми и ротированными внутрь бедрами и коленями) и могут нуждаться в помощи взрослого для сидения. Дети ползают на животе, или на четвереньках (часто не реципрокно), что является преимущественным способом передвижения. Дети могут подтянуться, чтобы встать на устойчивой поверхности и передвигаться на короткие дистанции. Дети могут проходить короткие расстояния в помещении, используя ручные приспособления для передвижения (ходунки) и помощь взрослых для поворотов и управления движением.

Уровень IV Дети, посаженные на пол, могут сидеть, но они не в состоянии удерживать равновесие без помощи рук. Они часто нуждаются в специальных приспособлениях для сидения и стояния. Самостоятельно передвигаются на короткие дистанции (в пределах комнаты), достигая этого с помощью перекатывания, ползания на животе или на четвереньках, не используя возвратно- поступательный способ.

Уровень V Физические нарушения ограничивают самостоятельный контроль движений и возможность удерживать голову и туловище против градиента тяжести. Все области моторных функций ограничены. Функциональные ограничения сидения и стояния не могут полностью компенсироваться использованием вспомогательных устройств и поддерживающих технологий. На уровне V дети не могут самостоятельно двигаться и, в основном, перевозятся другим лицом. Некоторые дети достигают самостоятельной мобильности с использованием моторизированной высокотехнологичной коляски.

Возраст от 4 до 6 лет

Уровень I Дети легко садятся и встают со стула без помощи рук. Могут сами вставать из положения сидя на полу и со стула без использования поддержки окружающих предметов. Дети ходят внутри и вне помещений, поднимаются по лестнице. Способны прыгать и бегать.

Уровень II Дети сидят на стуле с обеими свободными для манипулирования предметами руками. Дети встают из положения сидя с пола и стула, но часто они нуждаются в устойчивой поверхности, чтобы опереться или оттолкнуться руками. Дети ходят сами, не нуждаясь в ручных приспособлениях для передвижения, в помещении и на короткие расстояния по горизонтальной поверхности вне дома. Дети поднимаются по лестнице, держась за перила, но не в состоянии бегать и прыгать.

Уровень III Дети сидят на обычном стуле, но могут нуждаться в поддержке таза и туловища для максимального высвобождения рук для манипуляций. Дети могут садиться и вставать со стула, используя устойчивую поверхность для подтягивания или упора руками. Дети ходят с помощью ручных приспособлений для передвижения по ровной поверхности и поднимаются по лестнице с помощью взрослого. Детей часто перевозят, когда необходимо преодолеть большие расстояния вне помещений или по неровной поверхности.

Уровень IV Дети сидят на стуле, но нуждаются в специальных приспособлениях для удержания туловища и максимального высвобождения рук. Дети могут сесть и

встать с кресла с помощью взрослого, либо подтянувшись или опершись на устойчивую поверхность. Дети могут в лучшем случае ходить на короткие расстояния с помощью ходунков и под наблюдением взрослого, но часто испытывают трудности при поворотах и балансировке на неровных поверхностях. В общественных местах их перевозят. Дети могут научиться передвигаться в моторизированной коляске.

Уровень V Физические нарушения ограничивают самостоятельный контроль движений и удержание головы и туловища против градиента тяжести. Все моторные функции ограничены. Функциональные ограничения в положении сидя и стоя полностью не компенсируются использованием специальных адаптивных устройств вспомогательных технологий. Дети уровня V не могут передвигаться независимо, и их перевозят. Некоторые дети могут достигнуть самостоятельной мобильности, используя высокотехнологичные электрические инва- лидные коляски.

Возраст от 6 до 12 лет

Уровень I Дети ходят дома, в школе, вне помещений и в общественных местах. Дети способны подниматься и спускаться через бордюры, не пользуясь физической помощью другого человека, могут подниматься по лестнице, не используя перила. Дети владеют такими большими моторными функциями как бег и прыжки, но скорость, балансировка и координация движений ограничены. Дети могут участвовать в физической активности и спортивных играх по их персональному выбору и в зависимости от факторов окружающей среды.

Уровень II В большинстве мест и условий окружающей среды дети перемещаются с помощью ходьбы. Они могут испытывать трудности при ходьбе на большие расстояния и в балансировке на неровных поверхностях, склонах, в людных ме- стах, закрытых пространствах или когда переносят предметы. Поднимаются и спускаются по лестнице, держась за перила или с помощью взрослых, если перила отсутствуют. На открытых пространствах и в общественных местах дети могут ходить с помощью взрослого, используя ручные приспособления для передвижения или пользуясь колесными средствами передвижения на большие дистанции. Дети, в лучшем случае, минимально владеют такими большими моторными функциями как бег и прыжки. Физические ограничения больших моторных функций могут требовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх.

Уровень III Дети ходят, в основном, в помещениях, используя ручные приспособления для передвижения. В положении сидя дети могут нуждаться в ремне для удерживания таза и балансировки. Для перехода из положения сидя на стуле или для подъема с пола требуется физическая помощь или опорная поверхность. При путешествии на большие расстояния дети используют колесные средства передвижения. Дети могут подниматься и спускаться по лестнице, держась за перила под наблюдением взрослого или с физической помощью другого человека. Ограничения в ходьбе могут потребовать

специальной адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая колесные средства передвижения ручные или моторизированные.

Уровень IV В большинстве ситуаций дети передвигаются с физической помощью другого человека или с помощью моторизированного средства передвижения. Они нуждаются в адаптации сидения с фиксацией таза и туловища, и в физической помощи другого человека для большинства перемещений. Дома дети передвигаются на полу перекатыванием или ползанием, ходят на короткие расстояния, используя физическую помощь, или используют моторизированные средства передвижения. Дети могут передвигаться в ходунках, поддерживающих туловище, дома и в школе. В школе, на открытых пространствах и в общественных местах детей перевозят в ручном инвалидном кресле или используют моторизированные коляски. Ограничения в передвижении требуют адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь или моторизированные коляски.

Уровень V В большинстве случаев ребенка перевозят в ручной инвалидной коляске. Дети ограничены в способности удерживать голову и туловище против градиента тяжести и контролировать движения рук и ног. Вспомогательные технологии используются для лучшего удержания головы, сидения, стояния и/или мобильности, но ограничения не могут полностью компенсироваться приспособлениями. Перемещение ребенка требует физической помощи взрослого. Дома дети могут перемещаться на короткие расстояния по полу или переноситься взрослыми. Дети могут достигать мобильности, используя высокотехнологичные электрические инвалидные коляски с контролем посадки. Ограничения подвижности требуют адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь другого человека или использование моторизированного средства передвижения.

Возраст от 12 до 18 лет

Уровень I Подростки ходят по дому, в школе, на улице и в общественных местах. Они могут переступать через бордюры без физической помощи, пользоваться лестницей, не держась за перила. Подростки владеют такими большими моторными функциями как бег и прыжки, но скорость, балансировка и координация движений могут быть ограничены. Подростки могут принимать участие в физической активности и спортивных играх по собственному выбору и в зависимости от факторов окружающей среды.

Уровень II Подростки ходят в большинстве ситуаций. Факторы окружающей среды (такие как неровные поверхности, склоны, большие расстояния, временные требования, погода, восприятие сверстников) и персональный выбор влияют на выбор передвижения. В школе или на работе подросток может ходить, используя ручные вспомогательные приспособления для передвижения для безопасности. На открытых пространствах и в общественных местах подростки могут использовать колесные средства передвижения, когда путешествуют на большие расстояния. Поднимаются и спускаются по лестнице, держась за перила, или с физической помощью другого человека, если перила отсутствуют. Ограничения больших моторных функций могут потребовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх.

Уровень III Подростки способны ходить, используя ручные приспособления для передвижения. Подростки уровня III в сравнении с другими демонстрируют большую вариабельность в способах передвижения в зависимости от физических возможностей, факторов окружающей среды и личностных факторов. В положении сидя подростку может потребоваться ремень для удержания таза и балансировки. Вставание из положения сидя, вставание с пола требует физической помощи другого человека или опорной поверхности. В школе подростки могут самостоятельно передвигаться в ручном инвалидном кресле или использовать моторизированную коляску. На улице и в общественных местах подростка перевозят в коляске или используют моторизированную коляску. Подростки могут подниматься и спускаться по лестнице, держась за перила под наблюдением или с физической помощью другого человека. Ограничения в ходьбе могут потребовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая самостоятельное передвижение в ручной инвалидной коляске или моторизированной коляске.

Уровень IV В большинстве ситуаций подростки используют колесные средства передвижения. Они нуждаются в специальных приспособлениях для сидения с фиксацией таза и туловища. Для передвижения требуется физическая помощь 1-2 человек. Подросток может удерживать вес на своих ногах при перемещении в вертикальное положение. В помещениях подростки могут проходить короткие расстояния с физической помощью другого человека, используя колесные средства передвижения или используя ходунки, поддерживающие тело во время ходьбы. Подросток физически способен управлять моторизированной инвалидной коляской. Если такая коляска недоступна, подростка перевозят в ручной инвалидной коляске. Ограничения в передвижении могут потребовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь другого человека и/или моторизированные средства передвижения.

Уровень V В большинстве ситуаций подростка перевозят в ручной инвалидной коляске. Подросток ограничен в возможности удерживать голову и туловище против градиента тяжести, а также контроле ног и рук. Вспомогательные технологии

используются для улучшения удержания головы, сидения, стояния и передвижения, но ограничения полностью не компенсируются приспособлениями. Физическая помощь одного или двух человек или механический подъемник необходимы для транспортировки. Подростки могут достигать самостоятельного передвижения, используя высокотехнологичные моторизированные коляски с адапторами для сидения и контроля положения тела. Ограничения в передвижении требуют адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь и использование моторизированных средств передвижения.

Пояснения:

Система классификации больших моторных функций при церебральном параличе основана на оценке самопроизвольных движений, с акцентом на умении сидеть, перемещаться и передвигаться. Определяют пять уровней в классификации, основным критерием является различие между уровнями, которое должно быть значимым в повседневной жизни.

Различия основаны на функциональных ограничениях, на необходимости использования ручных приспособлений для передвижения (таких как ходунки, костыли, трости) или колесных средств передвижения, и в меньшей степени на качестве движений. Различия между уровнями I и II не так резко выражены, как различия между другими уровнями, особенно для возрастной группы до двухлетнего возраста.

Расширенная классификация больших моторных функций (2007) включает также возрастную группу молодежи в возрасте от 12 до 18 лет и подчеркивает концепцию международной классификации функционирования, ограничения жизнедеятельности и здоровья Всемирной организации здравоохранения. Пользователям рекомендуется иметь в виду, что факторы окружающей среды и личностные факторы могут влиять на то, как дети и молодежь оцениваются, и что они могут делать.

В центре внимания данной классификации находится определение того уровня, который лучше всего описывает возможности и ограничения ребенка и подростка в больших моторных функциях. Акцент делается на обычной деятельности дома, в школе, общественных местах (то есть, что они умеют делать), а не на том, что они могли мы делать с учетом своих возможностей. Поэтому важно правильно классифицировать текущую повседневную деятельность ребенка в больших моторных функциях, а не судить о качестве движений или прогнозе их улучшения.

В основе каждого уровня — метод мобильности, который наиболее полно характеризует деятельность в возрасте после шести лет. Описания функциональных возможностей и ограничений для каждой возрастной группы являются обобщенными и не предназначены для описания всех аспектов функционирования отдельных детей/подростков. Например, младенец с гемиплегией, который не может ползать на руках и коленях, но в остальном соответствует описанию уровня I (то есть, может подтянуться, чтобы встать и ходить), должен быть классифицирован по уровню I. Шкала порядковая, в ней не было намерения считать равными расстояния между уровнями или то, что дети или подростки с церебральным параличом одинаково распределены по пяти уровням. Краткая информация о различиях между каждой парой уровней представляет помощь в определении того уровня, который наиболее точно характеризует большие моторные функции ребенка или подростка.

Авторы осознают, что проявления больших моторных функций зависят от возраста, особенно в период младенчества и раннего детского возраста. Для каждого уровня представлены отдельные описания в разных возрастных группах. Дети в возрасте младше 2 лет должны быть оценены с корректировкой их возраста, если они родились недоношенными.

Описания для возрастных групп от 6 до 12 лет и от 12 до 18 лет отражают потенциальное воздействие факторов окружающей среды (например, расстояние от школы и общественных

мест) и личностных факторов (например, энергичность и социальные предпочтения) на способы мобильности. Были предприняты усилия, чтобы подчеркнуть возможности, а не ограничения. Таким образом, в качестве основного принципа в данной классификации лежит возможность выполнения функций, описанных на том или ином уровне. И соответственно те дети и подростки, которые не владеют большими моторными функциями определенного уровня, должны быть классифицированы более низким уровнем.

Действующие определения, используемые в шкале

Поддерживающие тело ходунки — мобильное устройство, которое поддерживает таз и туловище. Ребенок или подросток помещаются в ходунки другим человеком.

Ручные приспособления для передвижения — трости, костыли, ходунки, которые располагаются впереди или позади ребенка, которые не поддерживают тело во время ходьбы

Физическая помощь — другой человек, вручную помогающий ребенку или подростку передвигаться

Моторизированные средства передвижения — ребенок или подросток активно управляет джойстиком или электрическим выключателем инвалидной коляски, которая позволяет независимо передвигаться. Подвижной основой может быть как инвалидная коляска, так и скутер или другое мобильное приспособление.

Самостоятельное передвижение в инвалидной коляске — ребенок или подросток использует руки или стопы, чтобы передвигаться.

Перевозка с помощью другого человека — другой человек вручную передвигает мобильное устройство (например, ручную инвалидную коляску), перемещая ребенка или подростка с одного места на другое.

Ходьба — если не указано иное, говорит об отсутствии физической помощи другого человека или использования вспомогательных ручных приспособлений для передвижения. Ортезы (шины, скобки) могут использоваться.

Колесные средства передвижения — относятся к любому типу приспособлений с колесами, которые позволяют передвигаться (ручное инвалидное кресло, коляска, автоматизированное кресло)

Приложение Г2.2 Шкала измерения больших моторных функций GMFM-66 (Gross Motor Function Measure – 66)

Название на русском языке: Шкала измерения больших моторных функций
Оригинальное название: GMFM (Gross Motor Function Measure)
(Gross Motor Ability Estimator (GMAE-2) Scoring Software for the GMFM-66; 2012. Viewed 28 December 2016 from https://www.canchild.ca/).
Тип: шкала оценки
Назначение: Тест моторных функций GMFM – это стандартизированный оценочный тест двигательных навыков ребенка, соответствующих определенному этапу моторного развития и позволяющий объективно оценить уровень развития ребенка при детском церебральном параличе.
Тест предназначен для детей от 5 месяцев до 16 лет, чье моторное развитие происходит с задержкой относительно их возраста.

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

Есть 2 версии теста: оригинальная GMFM-88, содержащий 88 пунктов, и более новая версия GMFM-66 на 66 пунктов.
Оригинальный тест (GMFM-88) включает 88 заданий, которые оценивают моторные функции в пяти категориях:
A) лежание и перевороты,
B) сидение,
C) ползанье и на коленях,
D) стояние,
E) ходьба, бег, подпрыгивание.
Каждое задание оценивается по 4 балльной шкале (0 - 1 - 2 - 3 балла), где
0 значит, что ребенок не делает попыток выполнить задание,
1 - пытается выполнить задание (> 10%),
2 - частично выполняет задания (10- 99%),
а 3 - что он может выполнить его в полном объеме.
Пятилетний ребенок без моторных нарушений может выполнить все задания на максимальный балл.
В конце обследования исчисляется общий балл развития моторных функций, а также балл за каждую из категорий - лежание, сидение, ползание, стояние и ходьба.
Проведение теста GMFM занимает примерно 45-60 минут и зависит от навыков экзаменатора, уровня развития ребенка (чем больше ребенок может сделать, тем больше задач надо проверить) и кооперации ребенка. На выполнение каждого задания разрешается по 3 попытки. Перед выполнением теста и применением шкалы необходимо детально ознакомиться с описанием критериев оценки каждого задания, которое приводится в руководстве.
В 2003 году была разработана более короткая версия теста, которая получила название GMFM-66. С помощью Rash анализа авторы выделили 66 заданий, которые являются наиболее информативными. Этот тест проводится аналогично тесту GMFM-88, только за исключением того, что необходимо различать оценку «0» (ребенок не пытается выполнить задание), от оценки «НТ" (не тестировалось).
Для расчета общего балла и анализа результатов теста GMFM-66 используется компьютерная программа Gross Motor Ability Estimator (GMFE), которая вычисляет рейтинг моторного развития ребенка на основе полученных баллов за задание. Эту программу можно

бесплатно скачать по ссылке: https://www.canchild.ca/en/resources/191-gross-motor-ability-estimator-gmae-2-scoring-software-for-the-gmfm.

Выбор версии GMFM зависит от цели исследования. Тест GMFM-88 можно проводить для оценки двигательных функций ребенка с использованием вспомогательных средств передвижения, ортезов или специальной обуви, тогда как для проведения теста GMFM-66 ребенок должен быть без обуви. GMFM-88 предоставляет больше информации о двигательных функциях детей младшего возраста и детей с тяжелыми двигательными нарушениями, например находящихся на V уровне GMFCS, поскольку оценивает больше заданий. GMFM-66 требует меньше времени на выполнение, поскольку не включает выполнение всех заданий, он используется для отслеживания изменений со временем и оценки прогресса после лечения и реабилитации. Также его преимуществом является то, что благодаря программе GMAE можно хранить и отслеживать изменения двигательных функций ребенка со временем и то, что программа рассчитывает статистические показатели, такие как доверительный интервал, перцентили и стандартную погрешность. Было определено, что 13 — это минимальное количество заданий, которое нужно выполнить для того, чтобы получить точную оценку балла по GMFM-66.

Также авторами теста были разработаны и провалидированы наборы заданий GMFM-66-IS, которые являются хорошей альтернативой GMFM-66. Они включают меньшее количество заданий, чем полный тест, что позволяет сократить время оценки. В то же время их результаты существенно не отличались от тех, которые были рассчитаны после проведения полного теста, а следовательно наборы задач можно использовать вместо GMFM-66. Единственным условием является постоянство в выборе теста - если раньше использовался GMFM-66/ определенный набор заданий, то для последующих оценок этого ребенка также нужно его использовать. Первый набор содержит 15 заданий, второй - 29, третий - 39, а четвертый - 22.

Алгоритм для определения того, какой набор задач необходимо применять у конкретного ребенка:

Выполняется задание 23: сидеть на мате, придерживаясь руками в течение 5 секунд. Если балл за это задание 0-2, то нужно выбрать НАБОР ЗАДАНИЙ 1. Если балл за это задание 3, то необходимо перейти к заданию 67.

Выполняется задание 67: стоя, держась за 2 руки, пройти вперед 10 шагов. Если балл за это задание 0-2, то нужно выбрать НАБОР ЗАДАНИЙ 2. Если балл за это задание 3, то необходимо перейти к заданию 85.

Выполняется задание 85: стоя, держась за 1 поручень, спуститься на 4 ступени вниз, чередуя ноги. Если балл за это задание 0-2, то нужно выбрать НАБОР ЗАДАНИЙ 3. Если балл за это задание 3, то нужно выбрать НАБОР ЗАДАНИЙ 4.

Тестирование по шкале проводится дважды: при поступлении, при выписке. В результате первого тестирования оценивается этап двигательного развития на момент осмотра. При повторном тестировании, мы получаем объективную оценку улучшения его двигательных возможностей с учетом перехода на следующий этап реабилитации.

Шкала состоит из 5 пунктов А, В, С, Д, Е, включающих 88 параметров:

- 1 пункт А включает 17 параметров;
- 2 пункт В – 33 параметра;
- 3 пункт С – 13 параметра;
- 4 пункт Д – 12 параметра;
- 5 пункт Е – 27 параметра.

Каждый пункт имеет определенный этап двигательного развития:

- пункт А: держать голову, переворачиваться;
- пункт В: сидеть;

- пункт С: стоять на четвереньках, ползать, стоять на коленях;
- пункт Д: стоять;
- пункт Е: ходить, бегать, прыгать.

Каждый параметр оценивается по бальной системе от 0 до 3 баллов:
- нет никакой реакции;
- 1-пытается, но нет движения;
- 2- выполняет часть движения;
- 3-выполняет полностью;
- н/т – не тестировался.

Закончив тестирование выбранного пункта, необходимо суммировать отмеченные баллы и поделить их на определенный знаменатель, указанный для каждого пункта и умножить на 100%.

Полученный результат оценивается в процентах:
- сумма пункта А делится на 51;
- сумма пункта В делится на 60;
- сумма пункта С делится на 42;
- сумма пункта Д делится на 39;
- сумма пункта Е делится на 72.

Расчет коэффициента: Суммарный коэффициент=(%А+%Б+%В+%Г+%Д)/5

Пояснения -

Приложение Г2.3 Шкала функциональной мобильности (Functional Mobility Scale (FMS))

Название на русском: Шкала функциональной мобильности
Оригинальное название: Functional Mobility Scale (FMS)

Источник: Graham HK, Harvey A, Rodda J, Nattrass GR, Pirpiris M. The Functional Mobility Scale (FMS). J Pediatr Orthop. 2004 Sep-Oct;24(5):514-20. doi: 10.1097/00004694-200409000-00011. PMID: 15308901.

Тип: шкала оценки

Назначение: оценка возможности перемещения ребенка с ДЦП

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

Шкала функциональной мобильности (Functional Mobility Scale, FMS) описывает возможности перемещения ребенка с ЦП в пределах 3 дистанций: 5 м – перемещение в пределах комнаты, 50 м – выход на улицу, 500 м – выход в детский сад, школу, магазин. Для каждой дистанции определяется оценка от 1-го до 6-го уровня – от свободного перемещения на данной дистанции до полного отсутствия мобильности. Для дистанции 5 м также возможна оценка C (crawling) при сохранном навыке ползания. Функциональную мобильность оценивают у детей с 4-летнего возраста.

Оценка (уровень)	**Интерпретация**
6	Независимая ходьба по любой поверхности без использования костылей или помощи другого лица.
5	Независимая ходьба на ровных поверхностях без использования костылей или помощи другого человека.
4	Использование палочек (одна или две), без помощи другого человека.
3	Использование костылей без помощи другого человека
2	Использование ходунков или поддержки без помощи другого человека
1	Использует инвалидную коляску, может сделать несколько шагов с помощью другого лица
N	Не применимо (не перемещается на данной дистанции)
C	Ползет по комнате (только для дистанции 5 м)

Пояснения: -

Приложение Г2.4 Шкала функционирования верхних конечностей MACS (The Manual Ability Classification System - MACS)

Название на русском: Шкала функционирования верхних конечностей

Оригинальное название: The Manual Ability Classification System – MACS

Источник: Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. Dev Med Child Neurol. 2006 Jul;48(7):549-54. doi: 10.1017/S0012162206001162. PMID: 16780622, Шалькевич Л. В. ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ: ИСПОЛЬЗОВАНИЕ СОВРЕМЕННЫХ КЛАССИФИКАЦИОННЫХ СИСТЕМ // Медицинские новости. 2021. №1 (316). URL: https://cyberleninka.ru/article/n/detskiy-tserebralnyy-paralich-ispolzovanie-sovremennyh-klassifikatsionnyh-sistem (дата обращения: 24.07.2025).]
Тип: шкала оценки

Назначение: оценка функционирования верхних конечностей у детей с ДЦП старше 4 лет

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

Шкала MACS является классификатором функционирования верхних конечностей у детей с ДЦП и включает 5 уровней по аналогии с системой Классификации больших моторных функций GMFCS.

1. **Верхние конечности используются успешно и с легкостью**.

В основном проблемы в манипуляции объектами проявляются в незначительном ограничении скорости и неаккуратности. Тем не менее имеющиеся незначительные ограничения не влияют на степень самостоятельности в повседневной активности.

Различия между 1-м и 2-м уровнями заключаются в том, что дети с 1-м уровнем активности ограничены в манипуляции очень мелкими, тяжелыми и хрупкими предметами, которая требует высоко уровня развития мелкой моторики и координации двух рук. Ограничения так же могут проявляться в новых незнакомых условиях.

Пациенты со 2-м уровнем активности способны выполнять тот же объем манипуляций, что и дети с 1-м уровнем, но качество выполнения и скорость ниже. Разница в объеме функционирования рук может снижать качество манипуляции. Дети со 2-м уровнем стараются облегчить себе процесс манипуляции предметами, к примеру, использовать поверхность стола для стабилизации предмета, нежели использовать две руки.

2. **Ребенок имеет возможность управляться с большинством объектов, однако некоторые действия менее качественны и/или выполняются медленнее.**

Определенные виды манипуляций недоступны или вызывают определенную долю затруднений; пациент может использовать альтернативные пути выполнения манипуляций, но возможный объем моторики рук не влияет на степень независимости в повседневной активности.

Дети со 2-м уровнем могут захватывать большинство предметов, однако медленно и качество манипуляции страдает. Пациенты с 3-м уровнем обычно нуждаются в специальных приготовлениях для того, чтоб взять предмет и/или в определенной адаптации окружающей среды. Не может осуществлять некоторые виды манипуляций без должной адаптации окружающей среды.

3. Функциональные возможности затруднены, пациент нуждается в подготовке к действию и/или вынужден модифицировать действие.
Удерживает объект с трудом, нуждается в помощи со стороны, чтобы подготовиться к захватыванию объекта и/или приспособлению для этого окружающей обстановки.

Манипуляции замедленны, качество действия и возможное количество повторений ограничено. Манипуляцию проводит самостоятельно только при предварительной тренировке или подготовке окружающей среды. Дети с 3-м уровнем активности могут производить определенный набор манипуляций после предварительной тренировки или при контроле со стороны и отсутствии ограничений во времени. Дети с 4-м уровнем нуждаются в постоянной помощи в процессе действия и могут принимать участие успешно только в части активности.

4. **Ограниченная функция, возможно удовлетворительное использование конечности в адаптированной ситуации**

Может захватывать ограниченное число объектов, простых для манипуляции в адаптированной ситуации. Может выполнять действия лишь частично и с ограниченным успехом. Нуждается в постоянной помощи и адаптирующем оборудовании даже для частичного выполнения деятельности.

Дети с 4-м уровнем активности могут осуществлять лишь часть действия, тем не менее, они нуждаются в постоянной помощи.

Пациенты с 5-м уровнем могут участвовать в активности при помощи лишь простых движений в адаптированной ситуации, например нажимать на простую клавишу.

5. Практически не функциональная конечность, существенно ограничены даже простые действия.
Не захватывает объекты и имеет тяжелое стойкое ограничение даже в простых движениях. Нуждается в тотальной помощи со стороны.

Пояснения: -

Приложение 2.4.1 Система классификации мануальных способностей для детей младшего возраста Mini-MACS (The Mini-Manual Ability Classification System - MACS)

Название на русском: Система классификации мануальных способностей для детей младшего возраста Mini-MACS

Оригинальное название: The Mini-Manual Ability Classification System – Mini-MACS

Источник: Development of the Manual Ability Classification System for children younger than 4 years of age with signs of cerebral palsy. Dev Med Child Neurol.2017; 59(1): 72 – 78

Тип: шкала оценки

Назначение: оценки функции руки детей в возрасте **от 1 до 4 лет,** является адаптацией MACS

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

- **Уровень I:**

  Ребенок с легкостью и успехом манипулирует предметами.
- **Уровень II:**

  Ребенок использует большинство предметов, но с некоторой сниженной эффективностью и скоростью.
- **Уровень III:**

  Ребенок манипулирует предметами с трудностями; ему требуется помощь в подготовке или модификации действия.
- **Уровень IV:**

  Ребенок ограниченно использует простые предметы в адаптированных условиях.
- **Уровень V:**
  Ребенок не удерживает предметы и с трудом выполняет даже самые простые действия.

Пояснения: -

Приложение Г2.5 Система классификации способности принятия пищи и жидкости (EDACS)

Название на русском языке: Система классификации способности принятия пищи и жидкости.

Оригинальное название: Eating and Drinking Ability Classification System (EDACS).

Источник: Sellers D, Mandy A, Pennington L, Hankins M, Morris C. Development and reliability of a system to classify the eating and drinking ability of people with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2014 Mar;56(3):245-51. doi: 10.1111/dmcn.12352. Epub 2013 Dec 18. PMID: 24344767.
Ссылка на русскоязычный перевод системы классификации способности принятия пищи и жидкости на сайте правообладателя: https://www.sussexcommunity.nhs.uk/patients-and-visitors/resources/research-resources/russian-edacs

Тип: порядковая шкала

Назначение: оценка навыков приема пищи и жидкости у детей с детским церебральным параличом от 3 лет и старше, а также требуемого объема помощи при этом.

Содержание: см отдельный приложенный файл (13 страниц).

Ключ (интерпретация): в шкале приведены текстовые описания пяти уровней способностей ребенка с ДЦП. Из них необходимо выбрать один определенный уровень, который лучше всего описывает в настоящий момент времени общие типичные возможности пациента в возрасте от 3 лет и старше с детским церебральным параличом относительно приема пищи и жидкости. Кроме этого, Система классификации способности принятия пищи и жидкости содержит описание трех уровней помощи, требуемой пациенту: «независимый», «нуждающийся в сопровождении» и «полностью зависимый». Из текстового описания этих трех уровней необходимо выбрать один уровень, который наиболее точно описывает требуемую помощь ребенку с ДЦП при приеме им пищи и жидкости.

Пояснения: Данная система классификации рассматривает различные аспекты приема пищи и жидкости пациентом в возрасте от 3 лет и старше с ДЦП, включая жевание, глотание, сосание, откусывание и удержание пищи и жидкости во рту. Характеристики каждого из пяти уровней, установленных данной системой классификации, отражают **безопасность и эффективность** приема пищи и жидкости пациентом, на основании его функциональных возможностей, потребности в изменении консистенции пищи и жидкости, используемых ребенком приемов, а также необходимой ему помощи. Данная система нацелена на оценку навыков пациента в обычных ситуациях, а не на оценку того, что ему удается лучше всего.
Пример формулировки результатов оценки по данной шкале: «*Оценка по шкале EDACS: Уровень IY (ест и пьет со значительными ограничениями безопасности). Нуждающийся в сопровождении*».

ИСХОДНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

EDACS классифицирует индивидуальную повседневную производительность человека, а не то, что он может делать в меру своих возможностей. EDACS направлена на определение того, какой уровень наиболее точно отражает текущие способности и ограничения человека.

Человек может по-разному принимать пищу и пить в разных условиях, на него влияют личные факторы, навыки и знакомство с лицом, осуществляющим уход, а также другие особенности окружающей среды. То, как человек держит равновесие, контролирует движения головы и сидит в вертикальном положении, влияет на навыки питания через рот во время приема пищи и жидкости. Некоторым людям потребуется пристальное внимание при размещении их в положении сидя, стоя и лежа, а также может потребоваться использование адаптированного оборудования для оптимизации их способности принимать пищу и употреблять жидкости. Способ и степень контроля за положением тела данных людей будут зависеть от их глобальных моторных функций. Мы призываем пользователей EDACS обратить внимание на то, как другие факторы могут влиять на индивидуальную производительность человека во время приема пищи и жидкости. Факторы могут включать судороги и нарушения когнитивных, коммуникативных функций, реакций организма, зрения и слуха, а также поведение, ассоциированное с церебральным параличом. Также на них влияют недомогание, усталость, боль или принимаемые лекарственные средства. Широкий спектр личных факторов и социальных, эмоциональных и поведенческих проблем может стать связанным с приемом пищи и потреблением жидкости. Особенности окружающей среды также могут оказывать влияние, например, знакомое или новое лицо, оказывающее уход, фоновые или внезапные шумы, качество освещения и резкие движения. Если человеку требуется помощь при приеме пище и употреблении жидкости, очень важным фактором будет качество взаимоотношений между ним и лицом, осуществляющим уход, в том числе то, насколько хорошо они общаются друг с другом. Нарушения пищеварительной системы, такие как гастроэзофагеальный рефлюкс или запор, будут влиять на аппетит и интерес к еде.

ИНСТРУКЦИЯ ПОЛЬЗОВАТЕЛЯ

Из приведенных ниже различных описаний выберите уровень, который лучше всего описывает общие типичные возможности человека во время приема пищи и жидкости. Для определения уровня способности человека с церебральным параличом принимать пищу и употреблять жидкости, необходимо привлечь того, кто хорошо знает этого человека, например, родителя или лицо, осуществляющее уход. Некоторые аспекты процесса приема пищи и жидкости невозможно увидеть,
поэтому может быть целесообразно установить уровень вместе с квалифицированным специалистом, который обладает знаниями о необходимых навыках для безопасного и эффективного приема пищи и жидкости. В пограничных случаях следует устанавливать уровень EDACS, который описывает больший уровень ограничения.
При приеме пищи или употреблении жидкости требуются разные уровни сопровождения, которые зависят от возраста и способности человека подносить пищу или жидкости ко рту. Уровень необходимого сопровождения может меняться на протяжении всей жизни, начиная с полной зависимости младенца. Уровень EDACS, установленный для человека, дополняется указанием того, является ли данный человек Независимым во время приема пищи и употреблении жидкости, Нуждающимся в сопровождении в поднесении пищи и жидкости ко рту или же является полностью зависимым.

ОБЩИЕ РУБРИКИ

Уровень I - Ест и пьет безопасно и эффективно.

Уровень II - Ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности.

Уровень III - Ест и пьет с некоторыми ограничениями безопасности; могут быть ограничения эффективности.

Уровень IV - Ест и пьет со значительными ограничениями безопасности.

Уровень V - Неспособен есть или пить безопасно – может рассматриваться вариант кормления через зонд для обеспечения надлежащего питания.

Более полное описание уровней приведено ниже вместе с указанием различий между уровнями. Они должны помочь в определении уровня, который наиболее точно отражает способность человека принимать пищу и потреблять жидкости в настоящий момент времени.

ТРЕБУЕМЫЙ УРОВЕНЬ ПОМОЩИ

Способность человека принимать пищу и употреблять жидкости будет выражаться как уровень I-V с последующим указанием степени помощи, необходимой во время еды. Например, ребенок, который может безопасно питаться с некоторыми ограничениями по эффективности и нуждается в помощи при накладывании пищи в ложку или поддержании равновесия чашки, будет иметь **Уровень II по EDACS**: **Нуждающийся в сопровождении (RA)**;
ребенок с небезопасным глотанием, способный подносить пищу и напитки ко рту, будет иметь **Уровень V по EDACS**: **Независимый (Ind)**.

Независимый (Н) указывает, что люди могут подносить пищу и напитки ко рту без посторонней помощи. Это не означает, что люди могут преобразовывать пищу до необходимой консистенции для безопасного и/или эффективного приема пищи и жидкости. Это также не означает, что люди могут самостоятельно сидеть.
Нуждающийся в сопровождении (НС) указывает на то, что человек нуждается в помощи для поднесения пищи или напитков ко рту либо от другого человека, либо с помощью адаптированного оборудования. Может понадобиться помощь в накладывании пищи в ложку, помещении пищи в руку или в направлении руки человека ко рту, в устойчивом удерживании чашки, обеспечении строгого наблюдения или предоставлении устных подсказок.
Полностью зависимый (ПЗ) указывает на то, что человек полностью зависит от
другого человека при поднесении и доставке пищи и напитков в рот.

ОПИСАНИЕ РАЗЛИЧНЫХ УРОВНЕЙ

<u>Уровень I - Ест и пьет безопасно и эффективно</u>

• Ест широкий спектр различных консистенций пищевых продуктов, которые соответствуют возрасту.
• Может испытывать трудности при приеме в пищу некоторых очень твердых продуктов.
• Перемещает пищу с одной стороны рта на другую; может сомкнуть губы во время жевания.
• Пьет жидкие или густые напитки из нескольких типов чашек по глоткам, в том числе через соломинку.
• Может кашлять или делать рвотные движения при употреблении очень сложных для приема в пищу консистенций.
• Ест и пьет с той же скоростью, что и сверстники.
• Удерживает большую часть пищи или жидкости во рту.
• Счищает пищу с большинства поверхностей зубов и перемещает большинство продуктов по сторонам рта.
Различия между I и II: По сравнению с Уровнем I, люди на Уровне II будут иметь некоторые ограничения при приеме в пищу более сложных консистенций пищевых продуктов. Процесс приема пищи и жидкости займет больше времени для людей на Уровне II.

Уровень II - Ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности

• Ест ряд консистенций пищевых продуктов, соответствующих возрасту.
• Испытывает трудности при приеме в пищу твердых, требующих усилий при жевании, смешанных и липких консистенций.
• Медленно перемещает пищу с одной стороны рта на другую, используя язык.
• Может жевать с открытым ртом.
• Пьет жидкие или густые напитки из большинства типов чашек по глоткам; может пить через соломинку.
• Кашляет или делает рвотные движения при приеме в пищу новых или вызывающих трудности консистенций или в случае усталости.
• Иногда может кашлять при быстром потоке жидкости или попадании большого количества жидкости в рот
• Может устать, если консистенции вызывают сложности, и на прием пищи уходит больше времени, чем у сверстников.
• Теряет небольшое количество пищи или жидкости, особенно в случае потребления вызывающих сложности консистенций.
• Небольшое количество продуктов накапливаются на поверхностях зубов, а также между щеками и деснами.
Различия между II и III: Люди на Уровне II употребляют большинство соответствующих возрасту консистенций пищевых продуктов и напитков с небольшими изменениями. Людям на Уровне III потребуется изменение большего количества консистенций продуктов питания, чтобы уменьшить риск удушья.

Уровень III - Ест и пьет с некоторыми ограничениями безопасности; могут быть ограничения эффективности

• Ест пюре и перетертую пищу и может кусать и жевать мягкие консистенции продуктов питания.
• Испытывает трудности при приеме в пищу крупных кусков, твердых и требующих усилий консистенций, которые могут привести к удушью и снижению эффективности.
• Сложно перемещать еду из одной стороны полости рта в другую, держать пищу во рту, кусать и жевать безопасно
• Характеристики приема пищи и жидкости варьируются и зависят от общих физических способностей, положения тела или оказываемой помощи.
• Может пить из открытой чашки, но для контроля потока жидкости может потребоваться употребление жидкости из чашки с крышкой или носиком.
• Может пить густые жидкости с применением меньших усилий, чем при потреблении жидкотекучих напитков, также может потребоваться перерыв между глотками.
• Может принять решение об употреблении жидкости только в определенных ситуациях, например, в присутствии лица, осуществляющего уход, которому доверяет, или без отвлекающих факторов.
• Для снижения риска удушья необходимы особые консистенции продуктов питания и расположение пищи во рту.
• Может кашлять или задыхаться при быстром потоке жидкости или попадании большого количества жидкости в рот
• Может уставать во время еды, если пища требует жевания, и прием пищи будет более продолжительным.
• Вероятно выпадение пищи и жидкости, и пища будет скапливаться на поверхностях зубов, на небе и между щеками и деснами
Различия между III и IV: Люди на Уровне III могут жевать мягкие комочки. Люди на уровне IV требует пристального внимания, уделяемого ряду различных факторов для безопасного проглатывания пищи и напитков из-за значительного риска аспирации и удушья.

<u>Уровень IV - Ест и пьет со значительными ограничениями безопасности</u>

• Ест мягкие пюре или хорошо перетертую пищу.
• Испытывает трудности при приеме пищи, требующей жевания; при употреблении пищи в виде кусочков пищи может произойти удушье.
• Временами бывает трудно координировать глотание и дыхание во время приема пищи и жидкости, о чем свидетельствуют признаки аспирации.
• Трудно контролировать движение пищи и жидкости во рту, контролировать открывание и закрывание рта, а также контролировать глотание, кусание и жевание.
• Может глотать куски целиком.
• Возможно, пить густые жидкости легче, чем жидкотекучие напитки; густые жидкости, потребляемые медленно и в небольших количествах из открытой чашки, могут потребовать увеличения контроля во время питья.
• Может принять решение не употреблять жидкости или пить только в определенных ситуациях, например, в присутствии лица, осуществляющего уход, которому доверяет.
• Вероятно, требуются перерывы между глотками, чтобы сделать несколько глотков, прежде чем продолжить прием пищи или жидкости.

• Необходимы особые консистенции пищевого продукта, жидкости, методы, квалифицированные лица, осуществляющие уход, положение тела и измененная окружающая среда, чтобы снизить риск аспирации и удушья и повысить эффективность.
• Может уставать во время еды, а прием пищи, вероятно, будет более продолжительным.
• Значительное выпадение пищи и жидкости изо рта.
• Пища может застревать на поверхности зубов, на небе и между зубами и деснами.
• Может быть рассмотрен вариант дополнительного питания через зонд.

Различия между IV и V: Люди на уровне IV могут глотать безопасно, только если пристальное внимание уделяется консистенции продуктов питания и жидкости, а также способу подачи еды или напитков. Лица на Уровне V не могут безопасно глотать, вследствие этого попадание пищи или напитков в рот может нанести вред.

Уровень V - Не может есть или пить безопасно – может рассматриваться вариант кормления через зонд для обеспечения надлежащего питания

• Может употреблять очень маленькое количество вкусов или ароматов.
• Способность потреблять очень маленькое количество вкусов или ароматов будет зависеть от положения тела, личных факторов и особенностей окружающей среды.
• Не способен безопасно проглотить пищу или напитки из-за ограничений диапазона и координации движения при глотании и дыхании.
• Вероятно, сложно контролировать открытие рта и движение языка.
• Высокий риск аспирации и удушья.
• Очевиден вред от аспирации
• Может потребоваться аспирационная санация дыхательных путей или медикаментозное лечение, чтобы очистить дыхательные пути от выделений
• Могут быть рассмотрены альтернативные способы обеспечения питания, такие как питание через зонд

Пояснения:-

ОПРЕДЕЛЕНИЯ

Соответствующие возрасту консистенции пищевого продукта относятся к таким консистенциям пищевого продукта, которые обычно дают определенной возрастной группе (например, в некоторых культурах орехи и жесткое мясо не дают маленьким детям).

Аспирация определяется как попадание вещества (например, пищи или жидкости) в дыхательные пути или легкие ниже голосовых связок. Это может произойти при слабом или несогласованном движении пищи или жидкости изо рта в пищевод в процессе приема пищи. Это обычно сопровождается кашлем, изменениями дыхания и другими признаками аспирации; Термин тихая аспирация используется в случаях, когда внешние признаки аспирации, такие как кашель, не очевидны, т.е. непонятно, что человек аспирирует. Будучи фактором, способствующим развитию респираторных заболеваний и хронических респираторных заболеваний, аспирация может нанести вред. Во время приема пищи или

питья могут быть замечены изменения дыхания, что может указывать на трудности с удалением пищи или жидкости из дыхательных путей и глотки. Наблюдаемые изменения могут быть связаны со звуком дыхания (например, свистящее, хриплое, шумное или влажное) или могут быть связаны с изменениями в способе дыхания (например, изменения в частоте дыхания или усиленное, затрудненное дыхание).

Удушье – это частичная или полная блокировка дыхательных путей вследствие попадания постороннего предмета в горло или трахею. Блокировку можно устранить, прокашлявшись. Если это не помогло, то человеку потребуется помощь

Консистенция жидкости относится к тому, насколько густой является жидкость. Консистенция жидкости изменяет скорость движения жидкости. Это может означать разницу между безопасным проглатыванием жидкости и попаданием жидкости в дыхательные пути или легкие. Такие жидкости как вода, быстро текут и требуют быстрой координации движений глотания и дыхания. Однородные более густые жидкости текут медленнее и могут быть рекомендованы людям с более медленными движениями во время глотания, чтобы уменьшить риск попадания жидкости в дыхательные пути или легкие и/или уменьшить вытекание жидкости изо рта. Густые жидкости могут быть приготовлены с использованием разбавленных йогуртов или густых супов; менее густые жидкости могут быть загущены с использованием имеющихся в продаже загустителей.

Консистенции пищевого продукта будут влиять на степень простоты употребления какого-либо продукта в пищу. Различные продукты питания имеют ряд качеств, требующих разной степени усилий, силы и координации, для их приема в пищу. Особенности, которые следует учитывать, включают в себя форму и размер продукта питания, степень сложности откусывания и пережевывания продукта питания до достаточно маленьких кусочков, готовых к глотанию, а также то, что происходит с продуктом питания после откусывания – продукты могут растворяться, расщепляться, крошиться или формировать комки. Консистенции большинства продуктов могут быть изменены на более легкие при употреблении (например, смешанные консистенции можно перетирать до образования пюре, жесткое мясо можно измельчать в блендере, большие куски – разрезать на более мелкие кусочки). Некоторым людям, возможно, потребуется отказаться от определенных продуктов, если консистенцию данных продуктов невозможно изменить.

Приложние Г3 Шкалы оценки клинического состояния

Приложение Г3.1 Шкала Эшворта (Ashworth) (модифицированная шкала спастичности Эшворта)

Название на русском: модифицированная шкала Эшворта

Оригинальное название: Ashworth scale

Источник: Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. Phys Ther. 1987 Feb;67(2):206-7. doi: 10.1093/ptj/67.2.206. PMID: 3809245.

Тип: шкала оценки

Назначение: оценка выраженности спастичности у детей с ДЦП

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

Шкала используется для объективной оценки выраженности спастичности.
Общая информация (по R.W.Bohannon, M.B.Smith, 1987):

- Во время обследования пациент должен лежать на спине;
- При исследовании мышцы-сгибателя придайте конечности положение наибольшего сгибания и максимально разогните ее за 1 секунду (скажите про себя «одна тысяча один»);
- При исследовании мышцы-разгибателя придайте конечности положение наибольшего разгибания и максимально согните ее за 1 секунду (скажите про себя «одна тысяча один»);
- Определите баллы, используя приведенные ниже правила.

Балл	Характеристика мышечного тонуса
0	Мышечный тонус не повышен
1	Легкое повышение тонуса в виде кратковременного напряжения и быстрого расслабления мышцы или минимального сопротивления в конце пассивного сгибания или разгибания
1+	Легкое повышение тонуса в виде кратковременного напряжения мышцы с минимальным сопротивлением при продолжении пассивного движения (менее половины амплитуды)
2	Более выраженное повышение мышечного тонуса, ощущаемое во время выполнения почти всего пассивного движения; при этом пораженный(е) сегмент(ы) конечности легко поддаются движению

3	Значительное повышение мышечного тонуса, пассивные движения затруднены.
4	Пораженный(е) сегмент(ы) неподвижны при сгибании или разгибании.

Пояснения: -

Приложение Г3.2 Модифицированная шкала Тардье (MTS) [65, 66]

Название на русском: Модифицированная шкала Тардье

Оригинальное название: Modified Tardieu Scale

Источник: Ansari NN, Naghdi S, Hasson S, Azarsa MH, Azarnia S. The Modified Tardieu Scale for the measurement of elbow flexor spasticity in adult patients with hemiplegia. Brain Inj. 2008 Dec;22(13-14):1007-12. Doi: 10.1080/02699050802530557. PMID: 19117179.

Тип: шкала оценки

Назначение: оценка выраженности спастичности у детей с ДЦП

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

Шкала Тардье (MTS) – это инструмент, используемый для оценки спастичности, особенно у людей с неврологическими заболеваниями, такими как детский церебральный паралич (ДЦП) или инсульт. Она позволяет оценить сопротивление мышц пассивному растяжению на разных скоростях, что помогает дифференцировать спастичность от контрактур

Балл	Качество реакции мышцы
0	Отсутствие сопротивления на протяжении всего пассивного движения
1	Небольшое сопротивление во время пассивного движения без отчётливого феномена «catch»* при достижении крайней позиции в суставе
2	Отчётливый феномен «catch», прерывающий пассивное движение с последующей возможностью продолжить движение в суставе
3	Быстро проходящие клонические движения (менее 10 секунд при сохранении давления на сустав), развивающиеся при достижении крайней позиции в суставе
4	Длительные клонические движения (значительно дольше 10 секунд при сохранении давления на сустав) при достижении крайней позиции в суставе
5	Пассивные движения в суставе невозможны
*«Catch», или феномен «схватывания», – внезапная остановка движения в суставе, возникающая при быстром растяжении мышцы вследствие патологического растормаживания работы рефлекса на растяжение.	

Пояснения: -

Приложение Г3.3 Шкала оценки мышечной силы MRC (Medical Research Council Weakness Scale) [461, 462, 463]

Название на русском: Шкала оценки мышечной силы

Оригинальное название: Medical Research Council Weakness Scale

Источник: Paternostro-Sluga T, Grim-Stieger M, Posch M, Schuhfried O, Vacariu G, Mittermaier C, Bittner C, Fialka-Moser V. Reliability and validity of the Medical Research Council (MRC) scale and a modified scale for testing muscle strength in patients with radial palsy. J Rehabil Med. 2008 Aug;40(8):665-71. doi: 10.2340/16501977-0235. PMID: 19020701.
Тип: шкала оценки

Назначение: оценка мышечной силы у детей с ДЦП

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

Балл	Характеристика силы мышцы	Соотношение силы поражённой и здоровой стороны (%)	Степень пареза
5	Движение в полном объёме при действии силы тяжести и максимального внешнего противодействия	100	Нет
4	Движение в полном объёме при действии силы тяжести и при небольшом внешнем противодействии	75	Легкий
3	Движение в полном объёме при действии силы тяжести	50	Умеренный
2	Движение в полном объёме в условиях разгрузки (при исключении гравитационных сил и давления)	25	Выраженный
1	Ощущение напряжения при попытке произвольного движения (пальпируется сокращение мышц)	10	Грубый
0	Отсутствие признаков движения при попытке произвольного напряжения мышцы	0	Плегия

Пояснения -

Приложение Г4 Шкала оценки степени слюнотечения (The Drooling Impact Scale)

Название на русском: Шкала оценки степени слюнотечения

Оригинальное название: The Drooling Impact Scale

Источник: Reid SM, Johnson HM, Reddihough DS. The Drooling Impact Scale: a measure of the impact of drooling in children with developmental disabilities. Dev Med Child Neurol. 2010 Feb;52(2):e23-8. doi: 10.1111/j.1469-8749.2009.03519.x. Epub 2009 Oct 15. PMID: 19843155.

Тип: шкала оценки

Назначение: оценка степени слюнотечения у детей с ДЦП

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

№ вопроса	**Вопрос**
1	Как часто у Вашего ребенка подтекает слюна? (Никогда) 1___2___3___4___5___6___7___8___9___10 (Постоянно)
2	Насколько выражено слюнотечение? (Ребенок сухой) 1__2__3__4__5__6__7__8__9__10 (Профузное слюнотечение)
3	Сколько раз в день Вам приходится менять ребенку слюнявчики или другую одежду из-за слюнотечения? (Однократно) 1___2___3___4___5___6___7___8___9___10 (10 и более раз)
4	Как часто от Вашего ребенка пахнет слюной? (Не часто) 1___2___3___4___5___6___7___8___9___10 (Очень часто)
5	Какие повреждения кожи возникают у Вашего ребенка из-за слюнотечения? (Никаких) 1___2___3___4___5___6___7___8___9___10 (Выраженная сыпь)
6	Как часто Вам приходится вытирать ребенку рот из-за слюнотечения? (Никогда) 1___2___3___4___5___6___7___8___9___10 (Постоянно)
7	Насколько Вашего ребенка смущает избыточное слюнотечение? (Не смущает) 1___2___3___4___5___6___7___8___9___10 (Очень смущает)
8	Как часто Вам приходится стирать слюну ребенка с игрушек, предметов мебели? (Никогда) 1___2___3___4___5___6___7___8___9___10 (Постоянно)
9	Насколько избыточное слюнотечение мешает повседневной активности ребенка? (Нисколько) 1___2___3___4___5___6___7___8___9___10 (Очень мешает)
10	Насколько избыточное слюнотечение у ребенка нарушает Вашу повседневную жизн жизнь других членов семьи? (Нисколько) 1___2___3___4___5___6___7___8___9___10 (Очень мешает)
	Сумма баллов

Пояснения: -

Приложение Г5 Шкала достижения целей лечения – GAS (Goal Attainment Scale)

Название на русском: Шкала достижения целей лечения

Оригинальное название: Goal Attainment Scale

Источник: Logan B,Jegatheesan D, Viecelli A,et al. Goal attainment scalingas an outcome measure forrandomised controlled trials:a scoping review. BMJ Open2022;12:e063061. doi:10.1136/bmjopen-2022-063061

Тип: шкала оценки

Назначение: оценка степени достижения индивидуальных целей лечения (реабилитации) у детей с ДЦП

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

GAS – метод оценки степени достижения пациентом индивидуальных целей лечения (реабилитации). Определение цели и ожидаемый результат –сформулированный наиболее вероятный целевой результат лечения.
Ранжирование по 5 баллам, от -2 до 2 баллов в зависимости от степени достижения.

Значение	Оценка
Намного лучше ожидаемого	+2
Несколько лучше ожидаемого	+1
Целевой уровень	0
Несколько хуже ожидаемого	-1
Намного хуже ожидаемого	-2

Пояснения: -

Приложение Г6 Классификация коммуникативных функций и навыков (CFCS) Communication Function Classification System – CFCS) [460, 461]

Название на русском: Классификация коммуникативных функций и навыков

Оригинальное название: Communication Function Classification System – CFCS

Источник: Hidecker, M.J.C., Paneth, N., Rosenbaum, P.L., Kent, R.D., Lillie, J., Eulenberg, J.B., Chester, K., Johnson, B., Michalsen, L., Evatt, M., & Taylor, K. (2011). Developing and validating the Communication Function Classification System (CFCS) for individuals with cerebral palsy, *Developmental Medicine and Child Neurology*. *53*(8), 704-710. doi: 10.1111/j.1469-8749.2011.03996.x, PMC3130799.

Тип: шкала оценки

Назначение: классификация коммуникативных функций и навыков

Содержание (шаблон):
Ключ (интерпретация):

The Communication Function Classification System (CFCS) представляет собой классификацию коммуникативных функций и навыков человека. Благодаря данной классификации специалисты могут использовать единый язык, говоря о том, как человек справляется с повседневными коммуникативными задачами.

Изначально классификация была разработана для людей с ДЦП, а в настоящее время она адаптирована для людей с различными нарушениями, имеющими трудности в коммуникации разной степени выраженности.

CFCS учитывает понимание человеком сообщений, отправляемых ему другими людьми, с одной стороны, и способность человека отвечать на получаемые и отправлять собственные сообщения — с другой стороны.

CFCS является удобным инструментом как в области научных исследований, так и в сфере оказания услуг помощи ребенку, — т. е. в областях, где принципиально важно для решения тех или иных задач определить уровень эффективности коммуникации. CFCS дает возможность специалистам обмениваться конкретной информацией о ребенке и внутри одного учреждения, и между разными учреждениями. Например, знание коммуникативного уровня ребенка может помочь физическому терапевту в процессе выстраивания взаимодействия с ребенком и сделать его более продуктивным, что, в свою очередь, отразится на качестве самих занятий.

Уровень ребенка по классификации CFCS могут определить родители или хорошо знакомые с семьей специалисты, эта процедура не требует проведения специализированных тестов и заполнения опросников.

CFCS анализирует коммуникативные процессы в повседневной жизни ребенка, общение в кругу семьи, детском саду или школе (коммуникация с близкими и знакомыми партнерами), особенности его коммуникации в различных «внешних» ситуациях: посещение врача, поход

в магазин и (коммуникация с незнакомыми партнерами). Все эти области оцениваются с точки зрения успешности коммуникации, при этом под коммуникацией понимается следующее: ребенок посылает собственные сообщения, замечает сообщения от других, обрабатывает их и отвечает на них. Успешная, или эффективная, коммуникация возможна тогда, когда отправляемые человеком сообщения понятны для окружающих, а принимаемые сообщения понимаются им и стимулируют соответствующие ответы. При этом важно учитывать не только вербальный способ получения и отправления сообщений, но и общение с помощью различных средств адаптивной коммуникации.

CFCS включает в себя пять уровней:

1. **Успешный отправитель и получатель сообщений в процессе коммуникации со знакомыми и незнакомыми людьми.**

Ребенок свободно понимает «входящие» сообщения, передает свои сообщения и одновременно выступает в обеих ролях. Общение происходит легко, в комфортном темпе для всех участников процесса (как знакомых, так и незнакомых). Непонимания в общении быстро решаются и не отражаются на продуктивности коммуникации.

2. **Успешный замедленный отправитель и получатель сообщений, коммуницирующий со знакомыми и незнакомыми людьми.**

Ребенок выступает в роли отправителя и получателя сообщений, общаясь как со знакомыми, так и с незнакомыми людьми, однако ему может требоваться дополнительное время, чтобы понять сообщение или сформулировать и высказать свое. Непонимания в общении, как правило, разрешаются без посторонней помощи и не влияют на продуктивность коммуникации. Общий темп общения снижен.

3. **Успешный отправитель и получатель сообщений со знакомыми партнерами.**

Ребенок легко понимает и отправляет сообщения, но только в процессе коммуникации со знакомыми людьми. С незнакомыми общение часто неэффективно.

4. **Иногда успешный отправитель и получатель сообщений со знакомыми партнерами.**

Возможные варианты коммуникации: 1) иногда успешный отправитель и получатель; 2) успешно отправляет сообщения, но плохо понимает; 3) хорошо понимает сообщения, но плохо отправляет.

5. **Редко успешно отправляет и принимает сообщения даже со знакомыми людьми.**

Ребенок ограничен как отправитель и получатель. Для большинства людей коммуникация ребенка непонятна. Ребенок плохо понимает обращенную к нему речь. Иногда коммуникация бывает успешной со знакомыми людьми.

Наряду с параметром эффективности одним из основных критериев, который определяет разницу между уровнями коммуникативных функций, выступает скорость обмена сообщениями. Следует учитывать, что скорость привычного для нас вербального общения всегда выше, чем скорость общения с использованием АДК. Однако в зависимости от средства коммуникации и компетенций человека она может быть

максимально приближена к скорости общения с помощью устной речи.

Классификация CFCS не выявляет причинно-следственные связи, объясняющие возникновение коммуникативных трудностей, не прогнозирует возможные улучшения и ухудшения в развитии коммуникативных навыков ребенка. Для получения таких данных необходимо проведение углубленной диагностики коммуникативных функций, наблюдение за ребенком и его взаимодействием с родителями, с другими детьми и посторонними людьми, изучение его опыта и анализ всех его потребностей. CFCS только задает нам рамку, указывая на уровень эффективности коммуникации ребенка в конкретный момент времени. Эта рамка весьма условна, так как может меняться в зависимости от отсутствия / наличия у человека подходящего средства коммуникации, а также в зависимости от его опыта использования такого средства.

Пояснения: -

Приложение Г7 Шкала PaPaS Scale (Paediatric Palliative Screening Scale) для определения показаний для оказания паллиативной помощи детям.

Название на русском языке: Скрининговая шкала для определения показаний к оказанию паллиативной помощи детям; версия 3 от 2013 года, адаптированная Н.Н.Савва.

Оригинальное название: Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale)**.**

Источник: 1) Bergstraesser E., Hain R.D., Pereira J.L. The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: the Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): a qualitative study approach // BMC Palliative Care 2013 12:20 (Оригинальная публикация шкалы PaPaS Scale на английском языке).
2) Азбука паллиативной помощи детям / Под ред. Н.Н.Саввы. – М.: Изд-во «Проспект», 2020. – 106 с. (Публикация адаптированной версии шкалы PaPaS Scale на русском языке).

Тип: скрининговая шкала.

Назначение: выявление детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи.

Содержание:

Скрининговая шкала для определения показаний к оказанию паллиативной помощи детям
(Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale));
версия 3 от 2013 года, адаптированная Н.Н.Савва

БЛОК ПРОБЛЕМ	**ОПИСАНИЕ**	**ХАРАКТЕРИСТИКА**	**БАЛЛЫ**
БЛОК 1	Траектория болезни и влияние на ежедневную активность ребенка		
1.1	Траектория болезни и влияние на ежедневную активность ребенка (сравнивают с его собственной средней активностью)	Стабильное состояние	0
		Медленное прогрессирование болезни без влияния на ежедневную активность	1
		Нестабильное состояние влияет на ежедневную активность и ограничивает ее	2
		Значительное прогрессивное ухудшение состояния с тяжелыми ограничениями ежедневной активности	4
1.2	Увеличение количества госпитализаций за последний год	Нет	0

		Да	3
БЛОК 2	Предполагаемый исход лечения заболевания и тяжесть осложнений		
2.1	Лечение основного заболевания <*> <*> Данный пункт не относится к осложнениям и сопутствующей патологии (например, боль, диспноэ и др.)	...куративное	0
		...не излечивает, но контролирует заболевание и продлевает жизнь с хорошим качеством жизни	1
		...не излечивает и не контролирует заболевание, но оказывает положительный эффект на качество жизни	2
		... не излечивает и не контролирует заболевание, не оказывает эффекта на качество жизни	4
2.2	Побочные эффекты лечения <*> <*> Имеются в виду побочные эффекты как самого лечения, так и его негативного влияния на вынужденное пребывание в больнице и др.	Нет	0
		Легкая степень	1
		Средняя степень	2
		Высокая степень	4
БЛОК 3	Симптомы и психологические проблемы		
3.1	Тяжесть симптомов или сложность контроля симптомов (как минимум последние 4 недели)	Нет симптомов	0
		Симптомы слабо выражены и легко контролируются	1
		Один из симптомов средней степени тяжести, но легко контролируется	2
		Один из симптомов очень тяжело протекает и тяжело поддается лечению (часто приводит к незапланированным госпитализациям, к вызову врача, к кризисным ситуациям)	4
3.2	Психологический дистресс	Нет	0

	пациента из-за наличия симптомов		
		Легкий	1
		Умеренный	2
		Тяжелый	4
3.3	Психологический дистресс родителей или ухаживающего персонала из наличия/тяжести симптомов и страданий ребенка	Нет	0
		Легкий	1
		Умеренный	2
		Тяжелый	4
БЛОК 4	Мнение пациента и специалистов о необходимости оказания паллиативной помощи (ПП)		
4.1	Пациент (родители, законные представители) хотят получать ПП или формулируют потребности, которые могут быть закрыты оказанием ПП	Нет	0
		Да <*> <*>Не отвечайте на вопрос 4.2	4
4.2	Вы или другие специалисты считают, что пациенту показана ПП	Нет	0
БЛОК 5	Продолжительность жизни		
5.1	Предполагаемая продолжительность жизни	Годы <*> <*> Ответъте на вопрос 5.2	0
		От месяца до 1 - 2 лет <*> <*> Ответьте на вопрос 5.2	1
		Недели - несколько месяцев <*> <*> Не отвечайте на вопрос 5.2	3
		Дни - недели <*> Не отвечайте на вопрос 5.2	4
5.2	Удивитесь ли Вы, если ребенок внезапно умрет в ближайшие 6 - 12 месяцев	Да	0
		Нет	2
		Общий балл	

Ключ (интерпретация): Каждому показателю скрининговой шкалы присваивается соответствующий балл; затем рассчитывается общая сумма баллов по результатам ответов на все вопросы шкалы.
Интерпретация общей суммы баллов по шкале PaPaS Scale:

> 25 баллов	показано оказание паллиативной помощи, вынести на врачебную комиссию (ВК)
> 15 баллов, но менее 25	скорее всего нуждается в паллиативной помощи, вынести на ВК
> 10 баллов, но менее 15	может нуждаться в паллиативной помощи, вынести на ВК
Менее 10 баллов	не нуждается в паллиативной помощи

Пояснения: В Российской Федерации медицинское заключение о наличии медицинских показаний к оказанию паллиативной медицинской помощи ребенку формируется **исключительно по результатам заседания врачебной комиссии медицинской организации**, в которой он наблюдается и лечится. Оценка состояния пациента по скрининговой шкале PaPaS Scale может иметь вспомогательное значение при определении членами ВК показаний к оказанию паллиативной медицинской помощи ребенку.

Приложение Г8 Шкалаа APGAR — система быстрой оценки состояния новорождённого

Название на русском: Шкала APGAR

Оригинальное название: Apgar Score

Источник: The Apgar Score, Committee Opinion Number 644." *American College of Obstetricians and Gynecologists*, Oct . 2015, www.acog.org/Resources-And-Publications/Committee-Opinions/Committee-on-Obstetric-Practice/The-Apgar-Score. Accessed 9 Jan. 2017.)

Тип: шкала оценки

Назначение: быстрая оценка состояния новорождённого

Содержание (шаблон):

Ключ (интерпретация):

Пять показателей для оценки по шкале Апгар:

	0 баллов	**1 балл**	**2 балла**
Окраска кожного покрова	Генерализованная бледность или генерализованный цианоз	Розовая окраска тела и синюшная окраска конечностей (акроцианоз)	Розовая окраска всего тела и конечностей
Дыхание	Отсутствует	Нерегулярное, крик слабый (гиповентиляция)	Нормальное, крик громкий
Частота сердечных сокращений	<60 или отсутствует	<100	>100
Реакция на раздражители	Не реагирует	Реакция слабо выражена (гримаса, движение)	Реакция в виде движения, кашля, чихания, громкого крика
Мышечный тонус и спонтанная активность	Отсутствует, конечности свисают	Снижен, некоторое сгибание конечностей	Выражены активные движения

Пояснения : -

Приложение Г9 . Опросник боли Мак-Гилл (MPQ)
Название на русском языке: Опросник боли Мак-Гилл
Оригинальное название: McGill Pain Questionnaire, MPQ
Источник официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

- Melzack R. The McGill Pain Questionnaire: Major properties and scoring methods. Pain. 1975; 1: 277-299,
- Кузьменко В.В., Фокин В.А., Соков Е.Л. и др. Психологические методы количественной оценки боли // Советская медицина. 1986. № 10. С. 44–48.

Тип: опросник боли
Назначение: Опросник боли Мак-Гилл разработан в 1975 г. профессором Ronald Melzack в Монреале (Канада), в университете McGill и переведен на несколько языков.

Анкета опросника состоит из 11 сенсорных и 4 аффективных вербальных характеристик: семьдесят восемь наиболее часто употребляемых прилагательных, описывающих боль, распределены по двадцати классам и по нарастанию смыслового значения.

Опросник включает в себя три шкалы: сенсорную (перечень ощущений боли), аффективную (воздействие боли на психику) и эвалюативную (оценка интенсивности боли), позволяя оценить вклад эмоциональных и ситуативных факторов в восприятии боли. Первая шкала состоит из 13 разделов, содержащих 52 дескриптора (вербальные характеристики) боли. Во второй шкале выделено 6 разделов, содержащих 16 слов- дескрипторов. Третья шкала соответствует 20-му разделу и включает 5 характеристик. В каждом разделе (субшкале) дескрипторы расположены по нарастанию выраженности оцениваемой характеристики.

Содержание (шаблон):
Инструкция: «Прочитайте, пожалуйста, все слова-определения и отметьте только те из них, которые наиболее точно характеризуют твою боль. Можно отметить только по одному слову в любом из 20 столбцов (строк), но не обязательно в каждом столбце (строке)».

Текст опросника боли Мак-Гилл в модификации Кузьменко В.В. и др. (1986 г.)

Какими словами Вы можете описать свою боль? *1 раздел* 1.1. □ пульсирующая 1.2. □ схватывающая 1.3. □ дергающая 1.4. □ стегающая 1.5. □ колотящая 1.6. □ долбящая *2 раздел* 2.1.□подобная электрическому разряду, удару тока, выстрелу *3 раздел*	*10 раздел* 10.1.□ распирающая 10.2.□ растягивающая 10.3.□ раздирающая 10.4.□ разрывающая *11 раздел* 11.1.□ разлитая 11.2.□ распространяющаяся 11.3.□ проникающая 11.4.□ пронизывающая *12 раздел* 12.1.□ царапающая 12.2.□ саднящая 12.3.□ дерущая

3.1.□ колющая	12.4.□ пилящая
3.2.□ впивающаяся	12.5.□ грызущая
3.3.□ буравящая	
3.4.□ сверлящая	*13 раздел*
3.5.□ пробивающая	13.1.□ немая
	13.2.□ сводящая
4 раздел	13.3.□ леденящая
4.1.□ острая	
4.2.□ режущая	**Какие чувства вызывает боль, какое**
4.3.□ полосующая	**воздействие оказывает на психику?**
	14 раздел
5 раздел	14.1.□ утомляет
5.1.□ давящая	14.2.□ изматывает
5.2.□ сжимающая	
5.3.□ щемящая	*15 раздел*
5.4.□ стискивающая	15.1.□ чувство тошноты, удушья
5.5.□ раздавливающая	
	16 раздел
6 раздел	16.1.□ чувство тревоги, страха, ужаса
6.1.□ тянущая	
6.2.□ выкручивающая	*17 раздел*
6.3.□ вырывающая	17.1.□ угнетает
	17.2.□ раздражает
7 раздел	17.3.□ злит
7.1.□ горячая	17.4.□ приводит в ярость
7.2.□ жгучая	17.5.□ приводит в отчаяние
7.3.□ ошпаривающая	
7.4.□ палящая	*18 раздел*
	18.1.□ обессиливает
8 раздел	18.2.□ ослепляет
8.1.□ зудящая	
8.2.□ щиплющая	*19 раздел*
8.3.□ разъедающая	19.1.□ боль-помеха
8.4.□ жалящая	19.2.□ боль-досада
	19.3.□ боль-страдание
9 раздел	19.4.□ боль-мучение
9.1.□ тупая	19.5.□ боль-пытка
9.2.□ ноющая	
9.3.□ мозжащая	**Как вы оцениваете свою боль?**
9.4.□ ломящая	*20 раздел*
9.5.□ раскалывающая	20.1.□ слабая
	20.2.□ умеренная
	20.3.□ сильная
	20.4.□ сильнейшая
	20.5.□ невыносимая

Ключ (интерпретация): анализируется три показателя: индекс числа выбранных дескрипторов (ИЧВД) – общее число выбранных вербальных характеристик; ранговый индекс боли (РИБ) – сумма порядковых номеров дескрипторов в каждом разделе; интенсивность боли – методика её определения идентична приведённой для вербальной

описательной шкалы (смотри Шкалы интенсивности боли). Показатели ИЧВД и РИБ можно оценивать применительно ко всему опроснику или отдельно по каждой шкале.

1-й – ранговый индекс боли (сумма порядковых номеров, сверху вниз выбранных слов в классах или их среднеарифметическая величина) и 2-й – число выбранных слов. Результаты опроса могут служить для оценки не только боли, но и психоэмоционального состояния пациента. Полученные данные не являются параметрическими величинами, но поддаются статистической обработке.

Пояснения: **т**екст опросника доступен по ссылке: https://painmed.ru/wp-content/uploads/2020/03/Oprosnik-boli-Mak-Gilla.pdf