

Роль периферического нейромоторного аппарата в формировании тяжелых двигательных нарушений у пациентов с детским церебральным параличом

А.Л. Куренков¹, А.Р. Артеменко²

¹ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН, Москва;

²ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова

Контакты: Алексей Львович Куренков alkurenkov@gmail.com

Двигательный стереотип у пациентов с детским церебральным параличом (ДЦП) определяется выраженностью спастичности и центральных парезов мышц, нарушениями механизмов межмышечного взаимодействия, а также наличием содружественных реакций и патологических синкинезий. Имеются наблюдения сочетания при ДЦП поражения надсегментарных и сегментарных структур. Предпринята попытка выявления поражения периферического нейромоторного аппарата и вклада обнаруженных нарушений в клиническую картину ДЦП в поздней резидуальной стадии. При ДЦП в форме спастической диплегии с прогрессирующими деформациями суставов нижних конечностей в 12,3 % обнаруживается поражение центральной нервной системы на центральном и сегментарном уровнях. Игольчатая электромиография — наиболее чувствительный метод выявления поражения на сегментарном уровне: регистрируются потенциалы двигательных единиц (ПДЕ) увеличенной длительности и амплитуды, уменьшение числа рекрутируемых ПДЕ. При турн-амплитудном анализе облачная диаграмма смещается влево и вверх, уменьшается отношение числа турнов к средней амплитуде турнов. Резидуальный характер изменений подтверждается отсутствием признаков текущего денервационного процесса. Обсуждаются вклад миелодисплазии и транснейрональной дегенерации спинальных мотонейронов пояснично-крестцового утолщения спинного мозга в клинику рассматриваемой формы ДЦП и тактика реабилитационных и ортопедо-хирургических мероприятий.

Ключевые слова: детский церебральный паралич, спастичность, игольчатая электромиография, стимуляционная электромиография, турн-амплитудный анализ, α -мотонейроны, денервация, деформации стоп, нервно-мышечные расстройства, клиническая нейрофизиология, супрасегментарные структуры

Role of the peripheral neuromuscular disturbances in the development of severe movement disorders in patients with cerebral palsy

A.L. Kurenkov¹, A.R. Artemenko²

¹Scientific Center for Child Health, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow;

²I.M. Sechenov First Moscow State Medical University

The motor stereotype in patients with cerebral palsy (CP) is determined by the magnitude of spasticity and central paresis of muscles, the impaired mechanisms of intermuscular interaction, and the presence of consensual reactions and pathologic synkineses. There are cases of a concomitance of the suprasegmental and segmental structures damages in CP. An attempt has been made to identify and estimate the contribution of the peripheral neuromuscular system lesion in CP patients in its late residual stage. Central nervous system lesion at the central and segmental levels were detected in 12.3% of cases in CP with spastic diplegia with progressive deformities of the lower extremities joints. Needle EMG is the most sensitive technique to detect a lesion at the segmental level: increased duration and higher amplitude motor unit potentials (MUPs) and fewer recruited MUPs were registered. A turn-amplitude analysis has indicated the shift of cloudy diagram to the left and upwards and the decreased ratio of the number of turns to their mean amplitude. The residual pattern of revealed changes is confirmed by the absence of signs of a current denervation process. The contribution of possible myelodysplasia and transneuronal degeneration of spinal motor neurons at the lumbosacral level to the clinical picture of the CP and orthopedic surgery and rehabilitation tactics are discussed.

Key words: cerebral palsy, spasticity, needle electromyography, stimulation electromyography, turn-amplitude analysis, α -motor neurons, denervation, foot deformity, neuromuscular disorders, clinical neurophysiology, suprasegmental structures

Двигательные нарушения являются «ядром» клинических проявлений при детском церебральном параличе (ДЦП). Помимо спастичности и центральных парезов мышц [1] также нарушаются механизмы

межмышечного взаимодействия, наблюдаются выраженные тонические содружественные реакции и патологические синкинезии [2]. Механизмы развития двигательных нарушений, их распространенность

и тяжесть зависят от формы ДЦП [3, 4]. Обычно к возрасту 2–3 лет у больного закрепляется стойкий патологический двигательный стереотип, а при спастических формах ДЦП к 7–10 годам жизни формируются деформации разных суставов, включая эквинусные деформации стоп, часто требующие ортопедохирургической коррекции [5]. Предложенные хирургические подходы коррекции эквинусной и эквино-варусной деформации стопы позволяют уменьшить дефект [6, 7]. Наблюдение за оперированными детьми показало, что в ряде случаев развиваются рецидивы эквино-варуса, причем иногда с формированием даже более тяжелых деформаций. Возникает вопрос: усугубление рецидивирующей деформации стоп связано только с тяжестью спастичности и нарушением межмышечных взаимодействий определенных групп мышц или в патогенезе участвуют и другие механизмы? В литературе имеются лишь отдельные указания на возможность сочетания при ДЦП поражения надсегментарных (верхних мотонейронов или их аксонов) и сегментарных структур (нижних мотонейронов) [8–13].

Цель исследования — комплексная клиническая и электромиографическая оценка двигательных нарушений у больных ДЦП с поздней резидуальной стадией для выявления вовлечения в патологический процесс структур периферического нейромоторного аппарата, а также выяснения роли этих изменений в прогнозе течения заболевания и определении тактики восстановительного лечения.

Материалы и методы

Обследовано 89 пациентов со спастическими формами ДЦП (43 с эквино-варусными деформациями стоп и 46 с эквино-плоско-вальгусными стопами) в возрасте от 4 до 17 лет, средний возраст — 8,9 года. Степень выраженности двигательных нарушений была разной, но преобладали дети с тяжелой спастической диплегией на этапе планирования ортопедохирургического лечения.

В статусе больных с ДЦП особое внимание обращалось на нарушения тонуса мышц нижних конечностей, выраженность сухожильных и периостальных рефлексов и их асимметрию, нарушения движений пальцев стоп, изменение мышечной силы в разных мышцах ног, возможность самостоятельной ходьбы, наличие и степень трофических изменений кожи голени и стоп, наличие нарушений мочеиспускания и дефекации.

Нейрофизиологическая часть исследования выполнена на электромиографе «Keypoint» (ALPINE Biomed, Дания). Стандартными накожными электродами при фильтрах усиления 2 Гц — 5 кГц анализировалась интерференционная электромиография (ЭМГ) с разных мышц (прямой и двуглавой мышцы бедра, полуперепончатой, передней большеберцовой, икроножной мышц, короткого разгибателя пальцев и мыш-

цы, отводящей большой палец стопы); игольчатыми электродами с площадью отведения 0,46 мм² при фильтрах усилителя 2 Гц — 10 кГц регистрировали и анализировали параметры потенциалов действия двигательных единиц (ПДЕ).

Во всех случаях рассчитывался коэффициент реципрокности как отношение биоэлектрической активности медиальной головки икроножной мышцы к биоэлектрической активности передней большеберцовой мышцы при произвольном тыльном сгибании стопы.

Тиббиальную синкинезию Штрюмпеля исследовали в положении пациента лежа на животе с регистрацией биоэлектрической активности передней большеберцовой и полуперепончатой мышц при сгибании ноги в коленном суставе.

Также рассчитывался коэффициент синергической активности как отношение амплитуды интерференционной ЭМГ передней большеберцовой мышцы, которая регистрировалась при тестировании тиббиальной синкинезии, к амплитуде суммарной ЭМГ этой же мышцы при выполнении максимального произвольного мышечного сокращения.

Оценка параметров ПДЕ проводилась по стандартной методике [14, 15], полученные результаты средней длительности сопоставлялись с общепринятыми нормами для выбранной мышцы в зависимости от возраста [16]. Турн-амплитудный анализ проводился по методу, предложенному E. Stalberg и соавт. [17]. Мышечное усилие варьировало от минимального до максимального. Сигналы записывались с 4–8 разных точек мышцы при однократном проколе кожи. Анализировались число турнов — число изменений направлений кривой с амплитудой кривой не менее 100 мкВ за 1 с записи ЭМГ, средняя амплитуда между турнами, а также отношение числа турнов к средней амплитуде турнов. Результаты представлялись в виде диаграммы зависимости числа турнов (по оси абсцисс) от средней амплитуды (по оси ординат).

При стимуляционном исследовании 2 нервов (большеберцового и малоберцового) оценивали скорость распространения возбуждения (СРВ) по моторным волокнам, амплитуду и форму М-ответов по стандартной методике [18].

ЭМГ-исследование Т-рефлексов проводилось при тестировании коленного и ахиллового рефлексов; оценивалась максимальная амплитуда и асимметрия рефлексов.

Для более полной и детальной оценки надсегментарных (верхнего мотонейрона) и сегментарных (α -мотонейронов спинного мозга и периферических нервов) уровней поражения анализировали параметры Н-рефлекса и F-волны [19].

Статистический анализ полученных результатов проводился с помощью традиционных методов параметрической статистики с использованием Т-критерия Стьюдента на базе пакета программ SPSS 14,0

for Windows и метода дисперсионного анализа на базе пакета программ Statistika 6.0 for Windows.

Результаты

Большинство детей со спастической диплегией развивались с задержкой психомоторного развития: 78 (87,6 %) пациентов позднее стали держать голову, переворачиваться со спины на живот и обратно, сидеть. Эти дети позже других овладевали самостоятельным стоянием и ходьбой, а некоторые из них (12,5 % случаев) даже в 5–7-летнем возрасте ходили только с поддержкой. Однако с возрастом 48 (53,9 %) больных сравнялись со здоровыми в психическом развитии сверстниками.

В неврологическом статусе у 50 (56,1 %) детей с ДЦП в форме спастической диплегии имелись симптомы поражения черепных нервов, чаще всего обусловленных нарушением кортико-нуклеарных путей. В 2 случаях имелось поражение стволовых образований головного мозга. У 20 (22,4 %) больных был отмечен псевдобульбарный синдром с формированием спастико-паретической дизартрии, 8 (9,0 %) пациентов имели подтвержденные при сурдологическом тестировании нарушения слуха.

У всех обследованных пациентов спастическая диплегия проявлялась в виде тетрапареза с преимущественным поражением нижних конечностей. У 46 (51,7 %) детей имелись патологические сгибательные установки и контрактуры в коленных и тазобедренных суставах, приводящие к позе «тройного сгибания», которые были обусловлены длительным воздействием нередуцированного лабиринтного тонического рефлекса

(ЛТР). Преимущественное влияние симметричного шейного тонического рефлекса (СШТР), отмеченное у 15 (16,8 %) больных, приводило к формированию «позы балерины». Смешанное влияние ЛТР и СШТР было у 28 (31,4 %) пациентов. Функциональные возможности рук страдали в разной степени: от легких нарушений мелкой моторики до грубых пронаторно-сгибательных установок в руках с резким ограничением произвольных движений.

Мышечный тонус у большинства больных спастической диплегией был повышен по спастическому типу, у части пациентов с гиперкинезами отмечалась мышечная дистония на фоне повышенного тонуса. Гиперкинетический синдром чаще был отмечен у детей, родившихся в срок, но имевших в анамнезе длительную асфиксию или подвергшихся реанимационным мероприятиям. Атактический синдром проявлялся нарушением координации в конечностях и туловище. Вегетативные изменения были представлены нарушениями трофики нижних конечностей, мраморным рисунком кожи, локальным гипергидрозом, особенно ладоней и стоп. Большинство пациентов ($n = 48$; 53,9 %) передвигались самостоятельно, часть больных ($n = 31$; 34,8 %) нуждались при ходьбе в помощи сопровождающего лица или использовали разные приспособления (костыли, трости и проч.).

Общая тяжесть состояния больных ДЦП определялась не только нервно-психическими нарушениями, но и ортопедической патологией. Среди детей со спастической диплегией 43 (48,3 %) имели эквино-варусные установки и деформации стоп, а 46 (51,7 %) – эквино-плоско-вальгусные (рис. 1).



Рис. 1. Примеры эквинусных (а), эквино-варусных (б) и эквино-плоско-вальгусных (в) установок и деформаций стоп у пациентов со спастической диплегией

Таблица 1. Встречаемость основных симптомов у больных ДЦП в форме спастической диплегии ($n = 89$)

№	Симптом	Число больных (%)
1	Поражение черепных нервов	50 (56,1)
2	Псевдобульбарный синдром	20 (22,4)
3	Дизартрия	47 (52,8)
4	ЛТР	46 (51,7)
5	СШТР	15 (16,8)
6	Асимметричный шейный тонический рефлекс	34 (38,2)
7	Снижение силы отдельных мышц ног (> 3 баллов)	49 (55,1)
8	Повышение мышечного тонуса (яркий синдром «складного ножа»)	54 (60,6)
9	Координаторные расстройства	43 (48,3)
10	Патологические кистевые и стопные знаки	79 (88,7)
11	Патологические синергии (тибиальная синкинезия и глобальная сгибательная синергия)	46 (51,7)
12	Rectus-синдром*	10 (11,2)
13	Hamstring-синдром**	42 (47,2)
14	Тибиальный синдром	9 (10,1)
15	Удовлетворительная самостоятельная ходьба	48 (53,9)
16	Ходьба с дополнительной опорой	31 (34,8)
17	Передвижение в коляске	10 (11,2)
18	Эквино-варусная деформация стоп	43(48,3)
19	Эквино-плоско-вальгусная деформация стоп	46 (51,7)
20	Обучение по общей школьной программе	48 (53,8)

* При rectus-синдроме повышен тонус прямой мышцы бедра (*m. rectus femoris*); ** при Hamstring-синдроме повышен тонус задней группы двуставных мышц бедра, главным образом полусухожильной (*m. semitendinosus*), полуперепончатой (*m. semitendinosus*) и нежной (*m. gracilis*) мышц.

Перечень основных симптомов в рассматриваемой группе пациентов с ДЦП представлен в табл. 1.

При проведении ЭМГ-исследования у больных ДЦП были выявлены следующие признаки надсегментарных нарушений:

- тоническая активности мышц в покое, со средней амплитудой 10–18 мкВ для мышц верхних конечностей и 25–38 мкВ для мышц нижних конечностей; в покое биоэлектрическая активность в мышцах рук регистрировалась у 52 (58,4 %) больных, а в ногах – практически у всех детей (в 95 % случаев);

- патологические синкинезии при произвольных движениях – сгибательно-пронационная синергия в мышцах рук, аддукторная, глобальная сгибательная и тибиальная синкинезии в мышцах ног;

- коэффициент синергической активности при регистрации тибиальной синкинезии составил $1,85 \pm$ зеркальные движения, которые наиболее ярко были выражены в руках; 0,52 (в норме не определяется) свидетельствовал не только о снижении произвольной мышечной активности, но и о преимущественной акцентуации патологических синкинезий при спастической диплегии;

- феномен ко-контракции, свидетельствующий о нарушении взаимодействия мышц синергистов и антагонистов;

- коэффициент реципрокности для мышц голени в среднем по группе ДЦП составил $0,69 \pm$ снижение амплитуды интерференционной ЭМГ при максимальном произвольном усилии (табл. 2); 0,32 (норма $0,18 \pm 0,11$);

- повышение амплитуды Т-рефлексов, наличие клонусов;

- увеличение рефлекторной возбудимости по данным Н-рефлекса (рис. 2);

- увеличение амплитуды F-волны (табл. 3) в результате повышения синхронной возбудимости α -мотонейронов пояснично-крестцовых сегментов спинного мозга.

По результатам неврологического осмотра больных со спастической диплегией для дальнейшего анализа была выделена группа из 11 пациентов, у которых в статусе имелись следующие нехарактерные для классического описания спастической диплегии особенности:

Таблица 2. Средняя амплитуда интерференционной ЭМГ (в мкВ) мышц ног при максимальном произвольном усилии у больных ДЦП со спастической диплегией ($n = 78$) и у здоровых сверстников (нормативные данные приводятся по А.Л. Куренкову, 2005)

Группа	Прямая мышца бедра	Двуглавая мышца бедра	Передняя большеберцовая мышца	Медиальная головка икроножной мышцы
Здоровые (норма)	534,0 \pm 154,8	455,9 \pm 113,2	613,8 \pm 135,1	599,5 \pm 137,3
Больные ДЦП со спастической диплегией	318,4 \pm 121,3*	172,9 \pm 63,6*	201,9 \pm 57,8**	234,7 \pm 89,6*

Примечание. Достоверные различия средних показателей распределения: * $p < 0,05$; ** $p < 0,01$.

Таблица 3. Параметры F-волны у пациентов с ДЦП в форме спастической диплегии ($n = 78$) при стимуляции большеберцового нерва в сравнении со здоровыми сверстниками (нормативные данные приводятся по А.Л. Куренкову, 2005)

Группа	Средняя амплитуда F-волн, мкВ	Отношение F_{cp}/M_{max} , %	Число выпадений F-волн	Минимальная латентность F-волн, мс	Скорость по F-волне, м/с
Здоровые (норма), $n = 12$	$251,2 \pm 51,7$	3,9	Нет	$34,8 \pm 4,48$	$49,4 \pm 3,98$
Больные ДЦП со спастической диплегией, $n = 43$	$455,5 \pm 78,4^*$	4,33	Нет	$34,4 \pm 4,54$	$49,8 \pm 4,62$

* Достоверные различия средних показателей распределения, $p < 0,01$.

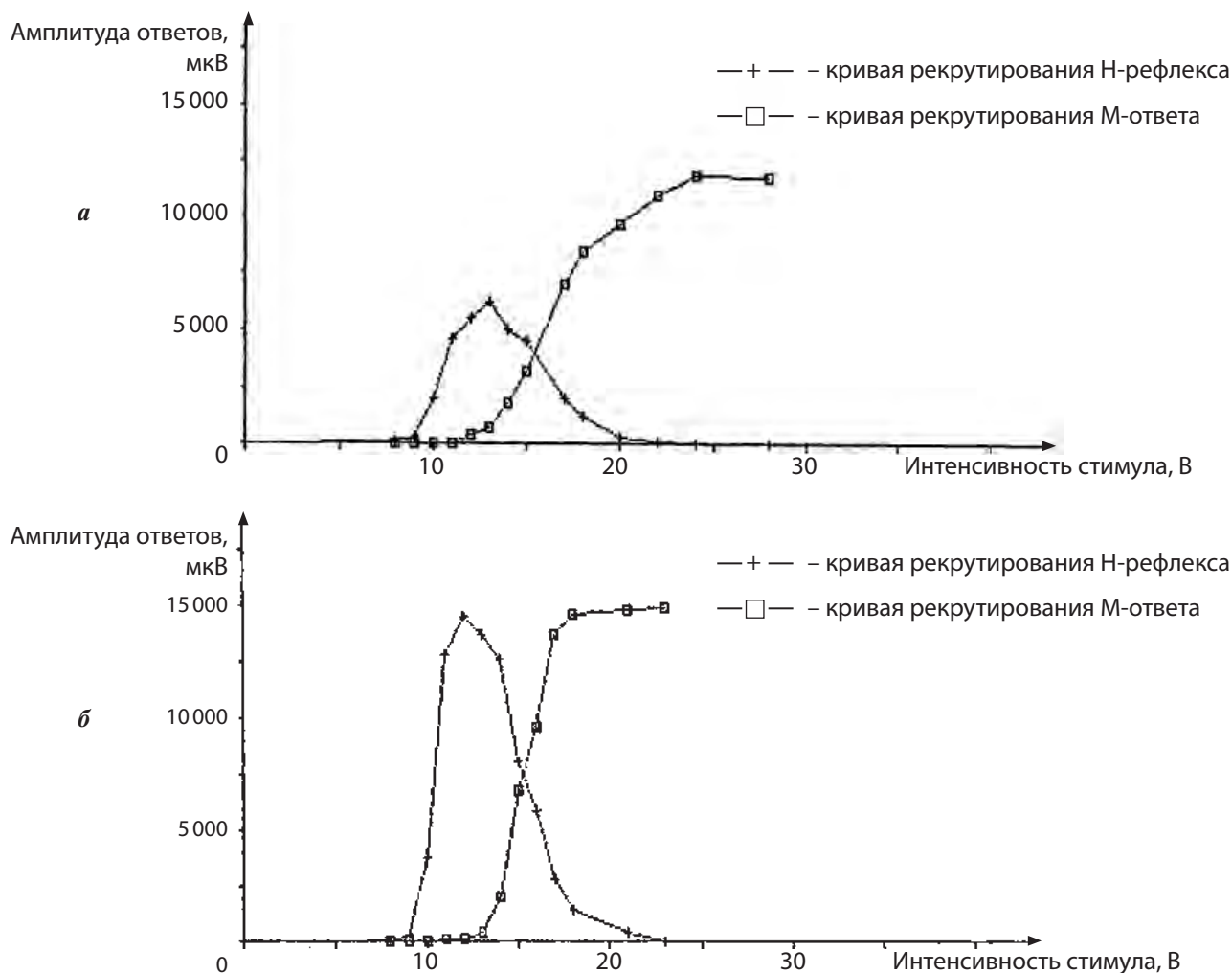


Рис. 2. Пример рекрутирования H-рефлекса и M-ответа у здорового ребенка 11 лет (а) и у мальчика 10 лет с ДЦП со спастической диплегией (б) при тестировании камбаловидной мышцы. Увеличение отношения H_{max}/M_{max} (97,8 %) при ДЦП свидетельствует о повышении рефлекторной возбудимости мотонейронного пула

1) при отсутствии повышения тонуса в мышцах ног в отдельных случаях отмечалась тенденция к гипотонии, особенно в мышцах голени и стоп;
 2) нормальные сухожильные рефлексы с колен, при том что ахиллов рефлекс был снижен;
 3) асимметрия ахилловых и в меньшей степени коленных рефлексов за счет снижения рефлексов на 1 стороне;

4) отсутствие патологических стопных знаков (симптом Бабинского, Россолимо и др.);
 5) снижение нижних брюшных рефлексов (выявлено у 4 пациентов);
 6) отсутствие кремастерных рефлексов (у 4 пациентов);
 7) отсутствие патологических синкинезий в мышцах бедра и голени (в частности, тибиальной синкинезии);



Рис. 3. Эквино-варусные деформации стоп у пациента с ДЦП в форме спастической диплегии и с симптомами поражения нижнего мотонейрона

8) резкая ограниченность амплитуды движений пальцев стоп, неловкость и замедленность движений;

9) снижение силы в четырехглавой мышце бедра до 3–4 баллов, в двуглавой мышце бедра – до 2–3 баллов, в икроножной мышце – до 3 баллов, в передней большеберцовой мышце – до 2–3 баллов, в мышце отводящей большой палец стопы и коротком разгибателе пальцев стопы – до 1–2 баллов;

10) выраженные установки или деформации суставов нижних конечностей, чаще в голеностопном суставе по типу эквинусных или эквиноварусных (рис. 3);

11) гипотрофии мышц голени и стоп;

12) выраженные кожные трофические изменения голени и стоп;

13) ночное недержание мочи (отмечалось у 3 больных до нескольких раз в месяц).

Все перечисленные симптомы, особенно в пунктах 8, 9, 11 и 12, требовали исключения с помощью методов ЭМГ поражения α -мотонейронов передних рогов спинного мозга на уровне пояснично-крестцового утолщения.

В выделенной группе 11 больных (принятых за 100 %) с ДЦП в форме спастической диплегии с описанными выше клиническими особенностями ЭМГ позволила объективизировать следующие особенности иннервации мышц нижних конечностей, особенно голени и стопы.

При накожной ЭМГ-регистрации мышц нижних конечностей при максимальном произвольном усилии отмечались разреженность ЭМГ и синхронизация биопотенциалов при рекрутировании двигательных единиц. Низкоамплитудная тоническая активность в покое отсутствовала в мышцах голени и стопы или имела минимальную выраженность. Аддукторная синкинезия была выраженной у 6 (54,5 %) больных, тиббиальная синкинезия регистрировалась только у 1 (9,1 %) пациента. Повышение коленных Т-рефлексов отмечалось у 6 (54,5 %). Повышение ахиллова Т-рефлекса наблюдали только в 1 (9,1%) случае, его снижение – в 7, отсутствие – в 3 наблюдениях. Асимметричное снижение ахиллова Т-рефлекса выявлено почти у половины больных (45,5 %).

При игольчатой ЭМГ в мышцах голени и стопы отмечено:

- 1) увеличение длительности и амплитуды ПДЕ;
- 2) снижение паттерна рекрутирования;
- 3) наличие единичных потенциалов фасцикуляций (рис. 4, табл. 4). Гистограмма длительности ПДЕ была, как правило, растянута и умеренно смещена вправо.

Таблица 4. Результаты анализа ПДЕ и турн-амплитудного анализа при ЭМГ-исследовании больных ДЦП со спастической диплегией

Параметр	Классическая спастическая диплегия (n = 34)	Спастическая диплегия с симптомами поражения нижнего мотонейрона (n = 11)	
		1-я подгруппа (n = 4)	2-я подгруппа (n = 7)
Отклонение средней длительности ПДЕ от возрастной нормы, %	+6,3 ± 2,8*	+27,3 ± 10,3*	+14,1 ± 8,9
Амплитуда ПДЕ, мкВ	351 ± 171	541 ± 212	421 ± 176
Число фаз ПДЕ	3 ± 1	3 ± 1	4 ± 2
Число полифазных ПДЕ, %	10	10	20
Спонтанная активность (ПФ и/или ПОВ)	Нет	Нет	Нет
Отношение «число турнов / средняя амплитуда»	1,11 ± 0,26**	0,46 ± 0,11*	0,68 ± 0,25
Число турнов в 1 с	469 ± 178	276 ± 121	356 ± 189
Средняя амплитуда турнов за 1 с, мкВ	421 ± 234	589 ± 256	521 ± 211

Достоверные различия средних показателей распределения: * $p < 0,05$; ** $p < 0,01$.

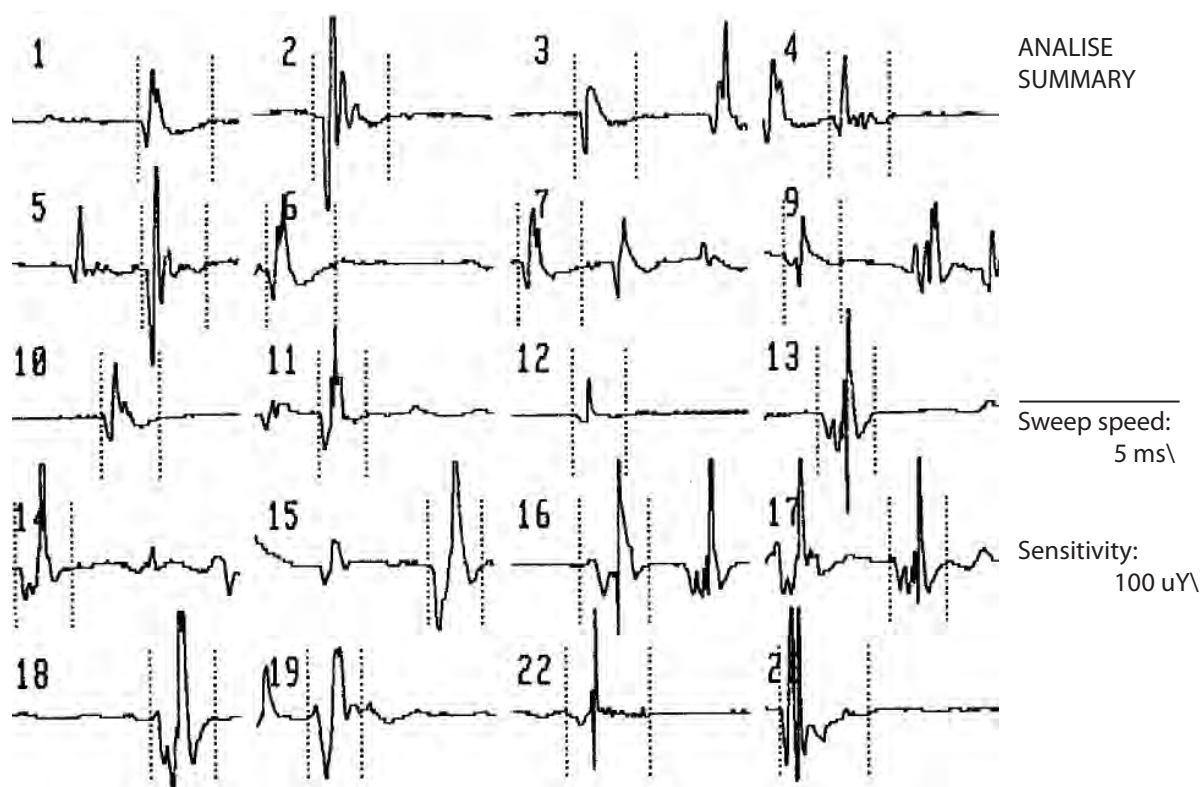


Рис. 4. ПДЕ в передней большеберцовой мышце у ребенка 12 лет с диагнозом ДЦП, спастическая диплегия. Эквино-варусная деформация стоп. Выявлено увеличение средней длительности на 16 % от нормы, увеличение числа полифазных ПДЕ

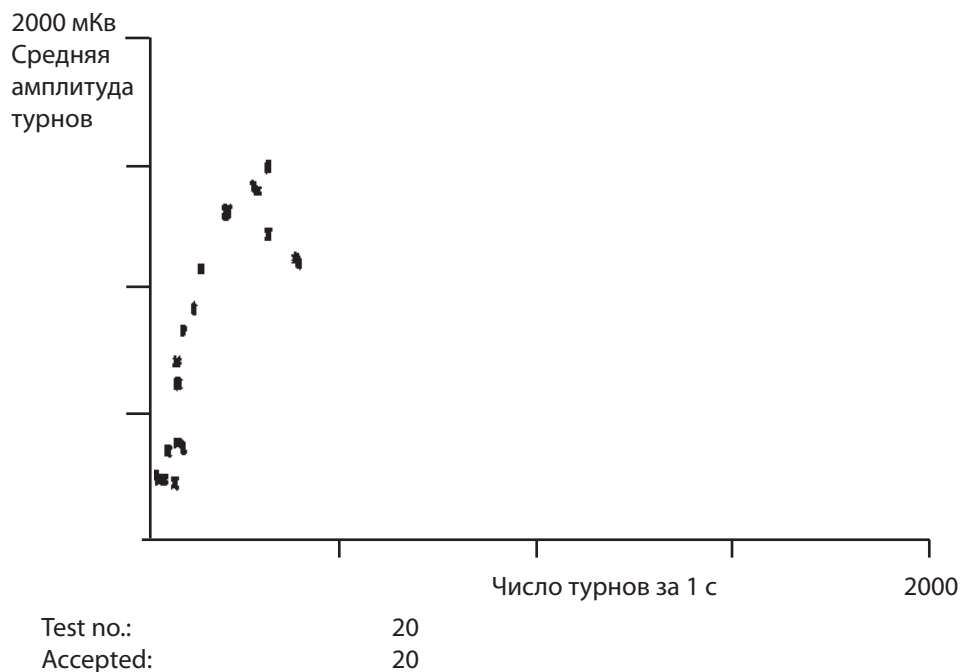


Рис. 5. Результаты турн-амплитудного анализа в передней большеберцовой мышце у ребенка 12 лет с ДЦП, спастическая диплегия. Эквино-варусная деформация стоп. Выявлено снижение соотношения «число турнов»/«средняя амплитуда турнов». Облачная диаграмма смещена в область уменьшения числа турнов и повышения средней амплитуды

При турн-амплитудном анализе (в передней большеберцовой и икроножной мышцах) облачная диаграмма смещалась влево и вверх, т. е. в сторону уменьшения числа турнов и повышения средней амплитуды турнов; соотношение числа турнов к средней амплитуде турнов было значительно уменьшено (см. рис. 5, табл. 4).

Таким образом, клинические данные и результаты ЭМГ-исследования позволяют сделать вывод, что в ряде случаев при спастической диплегии имеется сочетание поражения ЦНС: головного мозга и α -мотонейронов пояснично-крестцового утолщения спинного мозга. При этом развернутое ЭМГ-исследование разделило этих больных на 2 очерченные подгруппы:

- 1-я подгруппа ($n = 4$) – с ЭМГ-признаками поражения α -мотонейронов спинного мозга, с наличием достоверных различий основных показателей анализа ПДЕ (средней длительности ПДЕ) и турн-амплитудного анализа (отношение «число турнов»/«средняя амплитуда»);
- 2-я подгруппа ($n = 7$) – с ЭМГ-признаками сегментарного поражения, выраженность которых была не так велика. Однако, все основные ЭМГ-показатели (гистограмма длительности ПДЕ сдвинута в сторону увеличенных значений, облачная диаграмма турн-амплитудного анализа смещена в зону снижения числа турнов и увеличенной средней амплитуды турнов) отличали эту подгруппу от больных с классической спастической диплегией.

Отсутствие спонтанной активности мышечных волокон (ПФ и ПОВ) при игольчатой ЭМГ говорит о том, что процесс, возможно приведший к развитию дополнительных симптомов у больных ДЦП в рассматриваемых подгруппах, полностью завершился.

Результаты нейрофизиологического обследования показали, что ЭМГ игольчатыми электродами является чувствительным методом выявления поражения α -мотонейронов передних рогов спинного мозга. Даже в тех случаях, когда имелся небольшой сдвиг гистограммы распределения длительности ПДЕ вправо, т. е. в сторону увеличенных значений (при условии наличия более 4 потенциалов («выпадающих»), имеющих амплитуду и длительность выходящие за гра-

ницы нормы), дополнительные данные, при турн-амплитудном анализе, являлись достаточным основанием для диагностирования поражения нижнего мотонейрона.

Таким образом, у 11 (12,3 %) больных спастической диплегией с выраженными деформациями стоп клинические данные и результаты ЭМГ-исследования подтверждают поражение мотонейронов спинного мозга на уровне пояснично-крестцового утолщения.

У всех 11 детей СРВ по двигательным волокнам периферических нервов и показатели Н-рефлекса не отличались от нормы. В этой группе только у 2 больных (18,2 %) с грубыми эквино-варусными деформациями стоп зарегистрировано снижение амплитуды М-ответа с мышцы, отводящей большой палец стопы. Повышение рефлекторной возбудимости мотонейронного пула икроножной и камбаловидной мышцы было выявлено только в 27,3 %, а во всех остальных случаях достоверных изменений Н-рефлекса и, как следствие этого, отношения $N_{\text{макс}}/M_{\text{макс}}$ не отмечено; амплитуда F-волн была значительно ниже, чем у пациентов с чисто спастическими проявлениями; в 36,4 % отмечалось увеличение длительности F-волны и числа фаз (табл. 5).

Всем 11 детям со спастической диплегией из выделенной группы с симптомами поражения нижнего мотонейрона была выполнена МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника и спинного мозга. При этом ни у одного из обследуемых не обнаружено очевидных признаков поражения спинного мозга.

На основании представленных данных нами был предложен алгоритм оценки ЭМГ-изменений при исследовании мышц ног у больных с ДЦП с подозрением на поражение мотонейронов пояснично-крестцового утолщения. К характерным изменениям при игольчатой ЭМГ у больных ДЦП с признаками сегментарных нарушений следует отнести:

- увеличение длительности и амплитуды ПДЕ, уменьшение числа регистрируемых ПДЕ, наличие спонтанной активности двигательных единиц – появление редких потенциалов фасцикуляций;
- смещение облачной диаграммы турн-амплитудного анализа влево и вверх – уменьшение числа турнов

Таблица 5. Параметры F-волны у пациентов с ДЦП в форме спастической диплегии при стимуляции большеберцового нерва

Форма спастической диплегии	Средняя амплитуда F-волн, мкВ	Отношение $F_{\text{ср}}/M_{\text{макс}}$, %	Число выпадений F-волн, %	Минимальная латентность F-волн, мс	Максимальная латентность F-волн, мс
Классическая ($n = 43$)	$455,5 \pm 78,4^*$	$4,33^*$	Нет	$34,4 \pm 4,54$	$37,7 \pm 4,62$
В сочетании с поражением нижнего мотонейрона ($n = 11$)	$189,6 \pm 75,5^*$	$2,53^*$	5–10	$35,1 \pm 5,09$	$39,1 \pm 6,77$

* Достоверные различия средних показателей, $p < 0,01$.

и повышение их средней амплитуды, уменьшение соотношения числа турнов к средней амплитуде турнов;

- отсутствие спонтанной активности мышечных волокон (ПФ и ПОВ), свидетельствующее об отсутствии текущего денервационного процесса и подтверждающее, что ЭМГ-изменения носят резидуальный характер;
- снижение или отсутствие тонической активности в покое;
- уменьшение выраженности патологической синкинетической активности вплоть до полного исчезновения;
- снижение и асимметрия амплитуды Т-рефлексов, как правило, ахилловых;
- отсутствие признаков повышения возбудимости мотонейронов спинного мозга по данным Н-рефлекса.

Обсуждение

У больных ДЦП со спастической диплегией с прогрессирующими деформациями суставов нижних конечностей в 12,3 % выявлено дополнительное поражение ЦНС на сегментарном уровне. Если у больных 1-й подгруппы ($n = 4$) наличие миелодисплазии не вызвало сомнений, то во 2-й подгруппе пациентов ($n = 7$) только динамическое наблюдение позволяло подтвердить этот диагноз, поскольку клинические и нейрофизиологические проявления были выражены в значительно меньшей степени, а по данным МРТ не было признаков поражения спинного мозга.

При подозрении на поражение мотонейронов спинного мозга у пациентов с ДЦП исследование произвольной биоэлектрической активности мышц на кожными электродами должно обязательно дополняться более информативным ЭМГ-методом-анализом ПДЕ игольчатыми электродами. Тестирование «поздних» ответов (Н-рефлекса и F-волны) позволяет точнее оценить степень надсегментарных нарушений, так как выявление повышения амплитуды F-волн, увеличение амплитуды Н-рефлекса и отношения H_{\max}/M_{\max} свидетельствуют о повышении рефлекторной возбудимости периферических мотонейронов у пациентов с ДЦП.

Среди причин поражения мотонейронов спинного мозга на уровне пояснично-крестцового утолщения у больных с ДЦП могут обсуждаться:

- 1) интранатальное травматическое поражение спинного мозга;
- 2) врожденные пороки развития;
- 3) миелодисплазия;
- 4) транснейрональная дегенерация спинальных мотонейронов.

Интранатальному травматическому поражению спинного мозга должны соответствовать характерный анамнез и типичная клиническая картина, однако при этом поражении чаще отмечается вовлечение шейного отдела спинного мозга, чем пояснично-крестцового [20–22].

Врожденные пороки развития спинного мозга, такие как спинномозговые грыжи, также достаточно очевидны. Однако при рождении многие пороки развития спинного мозга (диастематомия, липомы локализованные в спинномозговом канале, синдром утолщения терминальной нити и др.) не имеют клинических проявлений и могут быть заподозрены только при наблюдении за ребенком. Неврологические симптомы и ортопедические нарушения появляются позже, в то время как поражение спинного мозга выявляется только при нейровизуализации [23, 24].

Миелодисплазия — врожденное недоразвитие спинного мозга, которое часто приводит к нарушению работы тазовых органов и нижних конечностей, формированию патологии стоп [25–27]. Изменения в спинном мозге, связанные с миелодисплазией, зачастую не обнаруживаются при МРТ, но нарушения функционирования двигательных единиц на уровне пораженных сегментов спинного мозга могут быть выявлены при игольчатой ЭМГ. Миелодисплазия часто ошибочно диагностируется у больных ДЦП по наличию разреженного интерференционного ЭМГ-паттерна и появлению синхронизированных разрядов («нейрональный» или «переднероговой» тип кривой) при проведении накожной ЭМГ. По нашим наблюдениям, описанные изменения интерференционной ЭМГ могут быть ложноположительными и отражают особенность функционирования сегментарных мотонейронов у больных ДЦП, что и проявляется высокой синхронизацией рекрутирования ПДЕ при одинаковых порогах возбуждения сегментарных мотонейронов. При игольчатой ЭМГ у тех же пациентов эти особенности проявляются сложностью поддержания минимального произвольного усилия и одновременным рекрутированием нескольких двигательных единиц [11].

Было высказано предположение о возможной роли транснейрональной дегенерации спинальных мотонейронов при ДЦП [28]. Нарушение деятельности центральных управляющих структур при ДЦП приводит к целому каскаду изменений состояния двигательной системы, как на центральном, так и на сегментарном уровнях, что в ряде случаев может сопровождаться изменением клинических проявлений — уменьшением спастичности и появлением симптомов поражения α -мотонейронов спинного мозга. Однако в последующем подтверждения этих наблюдений в клинических исследованиях не нашли [29, 30].

Дополнительное поражение сегментарных мотонейронов у детей со спастическими формами ДЦП является неблагоприятным критерием прогноза развития двигательных функций. Это связано с тем, что стандартный курс восстановительного лечения и ортопедохирургического лечения в первую очередь направлен на лечение спастичности. Реализация такой программы лечения у пациентов с ДЦП с дополни-

тельным поражением α -мотонейронов спинного мозга из-за изменения баланса силы мышц приводит к усугублению имеющихся деформаций стоп или даже к формированию более тяжелых деформаций.

Обнаружение у пациента с установленным диагнозом ДЦП признаков поражения α -мотонейронов спинного мозга должно ориентировать врача на особый подход к восстановительному и ортопедохирургическому лечению. В этой ситуации основные реабилитационные мероприятия следует направить на увеличение

объема движений в суставах, повышение силы мышц, улучшение трофики тканей, а лечение спастичности в зоне с установленным уровнем сегментарного поражения должно проводиться крайне осторожно. В конечном итоге все лечебные и реабилитационные мероприятия должны быть направлены на поддержание объема движений и предотвращение формирования контрактур суставов, поскольку при дополнительном поражении α -мотонейронов спинного мозга органические изменения в суставах могут происходить значительно быстрее.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вах М., Goldstein M., Rosenbaum P. et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005;47(8):571–6.
2. Miller G. Cerebral Palsies: An Overview. In: *The Cerebral Palsies: causes, consequences, and management*. Boston, 1998. P. 1–35.
3. Семенова К.А. Восстановительное лечение детей с перинатальным поражением нервной системы и детским церебральным параличом. — М.: ЗАКОН И ПОРЯДОК, 2007. 616 с.
4. Miller F. Cerebral palsy. New York: Springer Science, 2005. 1055 p.
5. Журавлев А.М., Перхурова И.С. Основные принципы, методы и результаты хирургического лечения. В кн.: Регуляция позы и ходьбы при детском церебральном параличе и некоторые способы коррекции. М., 1996; с. 153–182.
6. Horstmann H.M., Bleck E.E. *Orthopaedic Management in Cerebral Palsy*. London: Mac Keith Press, 2007. 412 p.
7. Ponseti I.V. *Congenital clubfoot: Fundamentals of treatment (Second Edition)*. Oxford: Oxford University press, 2008. 147 p.
8. Польской В.В. О некоторых предпосылках нарушений статики и локомоции у детей первых 2 лет жизни, страдающих детским церебральным параличом. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 1975.
9. Доценко В.И., Семенова К.А. Роль нарушений нейротрофического контроля в развитии миелодиспластических деформаций нижних конечностей у детей (клинико-электромиографические сопоставления). В кн.: Теоретические вопросы травматологии и ортопедии. М., 1990; с. 164–173.
10. Козьяквін В.І. Структурно-функціональні порушення церебральних та спінальних утворень при дитячому церебральному паралічу та система реабілітації цих хворих. Автореферат дис. ... докт. мед. наук. Харків, 1996.
11. Куренков А.Л. Электронейромиографические критерии диагностики детского церебрального паралича. Дис. ... канд. мед. наук. М., 1997.
12. Семенова К.А. Антонова Л.В. Влияние лечебно-нагрузочного костюма ЛК-92 «Адели» на электронейромиографические характеристики у больных детским церебральным параличом. *Журн невропатол и психиатр* 1998;98:9:22–25.
13. Куренков А.Л. Оценка двигательных нарушений при детском церебральном параличе и других болезнях нервной системы детей. Автореф. дис. ... докт. мед. наук. М., 2005. 46 с.
14. Коуэн Х., Брумлик Дж. (Cohen H.L., Brumlik J.) *Руководство по электромиографии и электродиагностике*. М.: Медицина, 1975. 192 с.
15. Kimura J. *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. Philadelphia: F.A. Davis Company, 1989. 709 p.
16. Buchthal F. Electromyography in the evaluation of muscle diseases. *Method in clinical neurophysiology* 1991;2:25–45.
17. Stalberg E., Chu J., Bril V. et al. Automatic analysis of the EMG interference pattern. *EEG Clin Neurophysiol* 1983;56:672–81.
18. Lee H.J., DeLisa J.A. *Manual of nerve conduction study and surface anatomy for needle electromyography*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2004. 301 p.
19. Liveson J.A., Dong M.M. *Laboratory reference for clinical neurophysiology*. Philadelphia: F.A. Davis Company, 1992. 514 p.
20. Зыков В.П., Комарова И.Б., Новикова Е.Б. Болезни нервной системы перинатального периода. В кн.: Лечение заболеваний нервной системы у детей. М.: Триада-Х, 2009. С. 5–62.
21. Ратнер А.Ю. Неврология новорожденных. Острый период и поздние осложнения. М.: БИНОМ. Лаборатория знаний, 2005.
22. Volpe J.J. *Neurology of newborn*. Fifth edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2008. 1094 p.
23. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Заболевания спинного мозга и позвоночника. В кн.: *Диагностическая нейрорадиология*. М.: ИП «Андреева Т.М.», 2006. С. 1151–1316.
24. Gourineni P., Dias L., Blanco R., Muppavarapu S. Orthopaedic deformities associated with lumbosacral spinal lipomas. *J Pediatr Orthop* 2009;29(8):932–6.
25. Flynn J.M., Herrera-Soto J.A., Ramirez N.F. et al. Clubfoot release in myelodysplasia. *J Pediatr Orthop B* 2004; 13(4):259–62.
26. Noonan K.J., Didelot W.P., Lindseth R.E. Care of the pediatric foot in myelodysplasia. *Foot Ankle Clin* 2000;5(2):281–304.
27. Ozaras N., Yalcin S., Ofluoglu D. et al. Are some cases of spina bifida combined with cerebral palsy? A study of 28 cases. *Eura Medicophys* 2005;41(3):239–42.
28. Левченкова В.Д. Патогенетические основы формирования детского церебрального паралича. Автореф. дис. ... докт. мед. наук. М., 2001. 39 с.
29. Terao S., Li M., Hashizume Y., Mitsuma T., Sobue G. No transneuronal degeneration between human cortical motor neurons and spinal motor neurons. *J Neurol* 1999;246(1):61–2.
30. Yamada K., Patel U., Shrier D.A. et al. MR imaging of CNS tractopathy: wallerian and transneuronal degeneration. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 171(3):813–8.