

# Българска Неврология Bulgarian Neurology

Българско дружество по неврология  
Official Journal of The Bulgarian Society of Neurology



БЪЛГАРСКО ДРУЖЕСТВО  
ПО НЕВРОЛОГИЯ

ТОМ 20  
ДОПЪЛНЕНИЕ 5  
ФЕВРУАРИ, 2019

VOLUME 20  
SUPPLEMENT 5  
FEBRUARY, 2019

## НАЦИОНАЛЕН КОНСЕНСУС ЗА ДИАГНОСТИКА, РЕХАБИЛИТАЦИЯ, ЛЕЧЕНИЕ И АДМИНИСТРИРАНЕ НА ДЕЦА С ЦЕРЕБРАЛНА ПАРАЛИЗА

2019 г.

Под редакцията на  
проф. В. Божинова, доц. Ив. Чавдаров, акад. проф. Иван Миланов

По инициатива на

Българско дружество по детска неврология, психиатрия  
и психология на развитието

Асоциация по физикална медицина и рехабилитация

Българско дружество по неврология

# Българска Неврология Bulgarian Neurology

Българско дружество по неврология  
Official Journal of The Bulgarian Society of Neurology

## РЕДАКЦИОННА КОЛЕГИЯ

## EDITORS

Фабио Антоначи	Павиа, Италия	Fabio Antonaci	Pavia, Italy
Атанасова П.	Пловдив	Atanasova P.	Plovdiv
Божинов П.	Плевен	Bozhinov P.	Pleven
Божинова В.	София	Bojinova V.	Sofia
Василева Е.	София	Vassileva E.	Sofia
Георгиев Д.	София	Georgiev D.	Sofia
Герасимов Б.	София	Gerassimov B.	Sofia
Даскалов М.	София	Daskalov M.	Sofia
Делева Н.	Варна	Deleva N.	Varna
Захариев З.	Пловдив	Zahariev Z.	Plovdiv
Капрелян А.	Варна	Kaprelian A.	Varna
Колев О.	София	Kolev O.	Sofia
Колев П.	София	Kolev P.	Sofia
Манчев И.	Ст. Загора	Manchev I.	St. Zagora
Масларов Д.	София	Maslarov D.	Sofia
Миланова М.	София	Milanova M.	Sofia
Петров И.	София	Petrov I.	Sofia
Петрова Ю.	София	Petrova U.	Sofia
Райчев И.	София	Raychev I.	Sofia
Стайков И.	София	Staikov I.	Sofia
Стаменов Б.	Плевен	Stamenov B.	Pleven
Стаменова П.	София	Stamenova P.	Sofia
Титянова Е.	София	Titianova E.	Sofia
Трайков Л.	София	Traykov L.	Sofia
Търнев И.	София	Tarnev I.	Sofia
Хараланов Л.	София	Haralanov L.	Sofia
Черникова С.	София	Cherninkova S.	Sofia

ГЛАВЕН РЕДАКТОР:  
И. Миланов

EDITOR-IN-CHIEF:  
I. Milanov

СЕКРЕТАР:  
Д. Богданова

SECRETARY:  
D. Bogdanova

**НАЦИОНАЛЕН КОНСЕНСУС  
ЗА ДИАГНОСТИКА, РЕХАБИЛИТАЦИЯ,  
ЛЕЧЕНИЕ И АДМИНИСТРИРАНЕ НА ДЕЦА  
С ЦЕРЕБРАЛНА ПАРАЛИЗА**

**2019 г.**

Под редакцията на  
проф. В. Божинова<sup>1</sup>, доц. Ив. Чавдаров<sup>2</sup>, акад. проф. Иван Миланов<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Клиника по нервни болести за лечение на деца, УМБАЛНП „Св. Наум” – София

<sup>2</sup> Специализирана болница за рехабилитация на детска церебрална парализа “Св. София” –  
София

<sup>3</sup> УМБАЛНП „Св. Наум” – София

**По инициатива на**

Българско дружество по детска неврология, психиатрия и  
психология на развитието

Асоциация по физикална медицина и рехабилитация

Българско дружество по неврология

Днес 28.02.2019 г., ние долуподписаните специалисти достигнахме до консенсус за диагностика, рехабилитация и администриране на деца с церебрална парализа

Акад. проф. Ив. Миланов

Проф. П. Стаменова

Проф. В. Божинова

Проф. И. Търнев

Проф. Ив. Иванов

Проф. Ив. Литвиненко

Проф. Е. Илиева

Проф. Т. Троев

Проф. И. Колева

Доц. Ив. Чавдаров

Доц. А. Алексиев

Доц. Л. Веселинова

Доц. В. Гергелчева

Доц. И. Пачева

Доц. М. Кръстановна

Доц. И. Тодоров

Д-р Е. Милушев

Д-р Т. Ангелова



The image shows a list of 18 names on the left, each followed by a horizontal dotted line. To the right of these lines are handwritten signatures in black ink, corresponding to each name. The signatures are written in a cursive style and are somewhat overlapping. The names and their corresponding signatures are: 1. Ив. Миланов, 2. П. Стаменова, 3. В. Божинова, 4. И. Търнев, 5. Ив. Иванов, 6. Ив. Литвиненко, 7. Е. Илиева, 8. Т. Троев, 9. И. Колева, 10. Ив. Чавдаров, 11. А. Алексиев, 12. Л. Веселинова, 13. В. Гергелчева, 14. И. Пачева, 15. М. Кръстановна, 16. И. Тодоров, 17. Е. Милушев, 18. Т. Ангелова.

**Списък на съкращенията**

АЕМ	– антиепилептични медикаменти
ЕЕГ	– Електроенцефалографията
ГМФ	– груби моторни функции
КТ	– компютърна томография
МРТ	– магнитнорезонансна томография
СРРДФ	– „Специфично разстройство в развитието на двигателните функции“ с код F82 по МКБ 10
ХИЕ	– хипоксично - исхемичната енцефалопатия
ЦКС	– Централно координационно смущение
ЦП	– церебрална парализа
ВММФ	– Bimanual Fine Motor Function (Фини моторни функции на двете ръце)
ВРV	– brivaracetam
CFCS	– Communication Function Classification System (Класификационна система за комуникационни функции)
DTI	– Diffusion Tensor Imaging
EDACS	– Eating and Drinking Ability Classification System (Класификационна система за умения при хранене и пиене).
GMFCS	– Gross Motor Function Classification System (Класификационна система за груби моторни функции)
GMFM 88/66	– Gross Motor Function Measurement (Измерване на груби моторни функции 88/66 точки)
MACS	– Manual Ability Classification System (Класификационна система за умения на ръцете)
CBZ	– carbamazepine
CZP	– clonazepam
ESM	– ethosuximide;
GBP	– gabapentin;
LCM	– lacosamide
LTG	– lamotrigine
LCM	– lacosamide
ОхCBZ	– oxcarbazepine
PB	– phenobarbital
PHT	– phenytoin
PGB	– pregabalin
PVL	– перивентрикуларна левкомаляция
TGB	– tiagabine
TPM	– topiramate
VPA	– valproate

**СЪДЪРЖАНИЕ**

1.	Определение на церебралната парализа (ЦП).....	1
2.	Честота .....	1
3.	Етиология: пренатални, перинатални и постнатални фактори .....	1
4.	Диагностициране на ЦП.....	1
5.	Класификация на ЦП .....	2
6.	Клинична картина на различните форми: .....	3
6.1.	Специфично разстройство в развитието на гвигателните функции с централно координационно смущение (СРРДФ-ЦКС) .....	3
6.2.	Церебрална парализа: .....	3
	- Спастична церебрална парализа: диплегия, хемиплегия, квадриплегия .....	3
	- Дискинетична (атетозна) церебрална парализа.....	3
	- Атаксична/хипотонична церебрална парализа .....	3
7.	Диагностична методология при деца с ЦКС и ЦП и моторно прогнозиране.....	4
	Клинични изследвания:.....	4
7.1.	Мотоскопия и моторно тестване .....	4
7.2.	Компютърно-базиран видео анализ .....	4
7.3.	Динамика на примитивни рефлекси.....	4
7.4.	Изследване на сухожилните и патологични рефлекси.....	4
7.5.	Изследване мускулния тонус: Модифицирана скала на Ashworth (MAS); Модифицирана Tardieu Scale (MTS).....	4
7.6.	Неврокинезиологичен скрининг по V. Vojta.....	4
7.7.	Наблюдение и диагностика на храненето .....	4
7.8.	Тестване на говорно, когнитивно и социално развитие.....	4
	Образна диагностика: .....	4
	Трансфонтанеалната ехография .....	4
	Невроизобразяващите изследвания - компютърна томография (КТ) и МРТ на главен мозък .....	4
	Лабораторни изследвания: .....	4
	Цитогенетичните и евентуално молекулярно-генетичните изследвания .....	4
	Изследванията за тромбофилии.....	4
	Електроенцефалографията (ЕЕГ).....	4
	Моторно прогнозиране .....	4
8.	Диференциална диагноза .....	5
9.	Терапия и рехабилитация: .....	5
9.1.	Медикаментозна терапия .....	5
9.2.	Физикална терапия и рехабилитация.....	6

9.3.	Хипербарна оксигенация .....	7
9.4.	Рекреация .....	7
9.5.	Лечение с ортези и сплнтове (шини) .....	7
9.6.	Оперативно лечение .....	8
	Неврохирургично лечение .....	8
	Ортопедично хирургично лечение .....	8
9.7.	Лечение със стволови клетки .....	8
10.	Алгоритъм на рехабилитация и лечение при деца с ЦП, свързан с възрастта им: .....	8
	- От 1 месец до 1 г. 6 месеца .....	8
	- От 1 г. 6 месеца до 3 години .....	8
	- От 3 до 7 години .....	8
	- От 7 до 18 години .....	9
	- Над 18 години .....	9
11.	Организация при диагностициране, лечение и рехабилитация на децата със СРРДФ-ЦКС и ЦП .....	9



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

1. Диагностициране на ЦП - анамнеза, статус, неврологичен синдром, неврокинезиологичен статус
2. Изясняване на етиологията на ЦП
3. Алгоритъм за рехабилитация и лечение на децата с ЦП

- Физикална терапия и рехабилитация
- Медикаментозно лечение
- Неврохирургично лечение
- Ортопедично лечение

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

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

- **Недоносеност.** При раждане преди 33 гестационна седмица (г.с.) ЦП е 30 пъти по-честа, като 24,8% са с ЦП, а 111,80 на 1000 живородени преди 28 г.с. са с ЦП.
- **Незрялост** (ниско тегло за термина). От родените с тегло < 1500 g – 60-80% са ЦП.
- **Асфиксия:** При ниски стойности на Apgar, неонатални синдроми и неонатални гърчове: ЦП се установява при 1,3 – 545,5%.
- **Мозъчен кръвоизлив и/или перивентрикулна левкомаляция.** От родените с мозъчен кръвоизлив 50-100% – 48% са с ЦП; 80-100% от децата с перивентрикулна левкомаляция (PVL) са с ЦП.
- **Многоплодна бременност.** ЦП е 2,44 – 7,23 пъти по-честа при близнаци и 47,4 – 52,6 пъти по-честа при тризнаци.

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

**1. Пренаталните фактори** са генетични, физически, химически и инфекциозни, които обуславят различни мозъчни малформации или вродени енцефалити (cytomegalovirus, herpes simplex virus, tubella, toxoplasma). Те причиняват от 30 до 80% от ЦП. Генетични фактори причиняват: 1. Някои мозъчни малформации (лисенцефалия с генни дефекти в LIS1 гена в 17p13.3, DHC гена в Xq22.3-q23, ARX гена в Xp22.3-p21.1, RELN гена в 7q22, TUBA1A гена в 12q13, YWHAЕ гена в 17p13; полимикругирия при генни дефекти в SRPX2 в Xq21.33-q23, RAB3GAP1 в 2q21.3, EOMES в 3p21.3-p21.2, TUBB2B в 6p25, KIAA1279 в 10q22.1, PAX6 в 11p13, COL18A1 в COL18A1 и множествени гени в 22q11.2) и др.; 2. Предразположение към тролмбофилии; 3. Някои много редки ензимни дефицити като глутамат - декарбоксилазен дефицит при хомозиготни мутации в гена, кодиращ глутамат - декарбоксилаза 1 (GAD1) в 2-ра хромозома (2q31) и причиняващ автозомно-рецесивна спастична церебрална парализа 1 (603513, Cerebral palsy, Spastic quadriplegic,1; CPSQ1); При CPSQ2

(OMIM612900), е описана делеция в ANKRD 15 гена (KANK1; 607704) в 9q24.3. Описани са и фамилии със спастична квадрипареза и пируват дехидрогеназен дефицит.

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

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

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

**4. Диагностициране на ЦП** - Времето на поставяне на диагнозата е от съществено значение, но и най-новата дефиниция на ЦП не определя минималната възраст, когато един случай може да бъде диагностициран като ЦП. Минималната възраст, на която ЦП може да бъде потвърдена със сигурност е вариабилна, независимо от въвеждане на новите технологии за ранно разкриване на ЦП - ултразвуково наблюдение на спонтанните движения и пренатално определяне на мозъчния интегритет чрез мозъчното скениране. Диагностицирането на ЦП става при установено забавено моторното развитие, подкрепено от патология в невроизобразяващите изследвания.

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

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



### 5. Класификация на ЦП

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

#### По клинична картина:

- Спастична (централна квадрипареза, хемипареза или парипареза) – 70 - 80%
- Дискинетична (атетозна) - 20%
- Атаксична/хипотонична - 5-10%
- Смесени

Различните типове на двигателни разстройства могат да съществуват едновременно. Повечето специалисти класифицират съгласно доминиращата форма, но тя варира във времето при всеки отделен случай.

#### По топография:

Прилага се най-много при спастичния тип, защото обикновено при другите форми е включено цялото тяло.

1. **Квадриплегия** – налице е централна квадрипареза със засягане на четирите крайника, като ръцете са еднакво или повече увредени от краката. Синоними са тетраплегията и двойна хемиплегия.

2. **Диплегия** – краката са по-тежко увредени от ръцете. Някои клиницисти разграничават *париплегия (парипареза)* или *диплегия I*, при които ръцете са нормални или минимално засегнати, от *диплегия II*, където ръцете са видимо засегнати. В повечето случаи тези субгрупи се възприемат заедно като диплегия.

3. **Хемиплегия** (хемипареза), като по-често е по-увреден горния крайник.

Понякога се наблюдават и по-малка симетричност в разпределението, което позволява появата на термини, като *моноплегия* и *триплегия*.

Белезите по клинична картина и по топография съответстват към МКБ-10, имат следния вид:

<i>Спастична</i> -	квадрипареза	G80.0
	дипареза	G80.1
	хемипареза	G80.2
<i>Дискинетична</i> -		G80.3
<i>Атаксична</i> -		G80.4
<i>Смесени</i> -		G80.8

#### По етиология:

Значителна част от ЦП има мултифакторна етиология, което налага невроизобразяващи изследвания (КТ или МРТ), изследвания за тромбофилии, при необходимост генетични и метаболитни изследвания.

Ограничен брой етиологични фактори могат да причиняват специфична клинична картина:

- Пренаталният майчин йоден дефицит обуславя спастична диплегия с мутизъм и тежък интелектуален дефицит.
- “Kern-icter” поради кръвно групова несъвместимост води до хореоатетоза.
- Хромозомните, метаболитни и генетични дефекти водят до двигателни отклонения и други вродени аномалии.
- Тежкият късен интрапартален исхемичен инсулт при зряло, доносно дете причинява хемипареза с нормално когнитивно развитие.

През последното десетилетие е утвърдена класификацията с групиране на клиничните белези в четири основни групи, като всяка група е с определени нива на функцио-

нални възможности в 4 направления:

#### I. Моторни отклонения

##### *- Типологични*

- Спастичност (едностранна или двустранна)
- Дистония или атетоза
- Атаксия
- Смесени

##### *- Функционални възможности:*

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

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

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

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

Използват се и специфични моторни тестове, отразяващи динамиката в развитието на грубите и фините моторни умения при децата с ЦП:

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

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

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

#### II. Анатолични и невроизобразяващи белези

##### *- Анатолични форми*

- Едностранна (Унилатерална)
- Двустранна (Билатерална)

##### *- Невроизобразяващи форми*

- Разширени вентрикули
- Загуба на бяло мозъчно вещество
- Мозъчни малформации

#### III. Причина и време на появяване

#### IV. Съпътстващи увреждания

- Епилепсия
- Слухови и зрителни проблеми
- Дефицит на мисленето и вниманието
- Емоционални и поведенчески отклонения

Предимство на класификацията на Rosenbaum P, Rapin N, Leviton A и съавт., 2007 е възможността за комплексната оценка на клиничната картина и формите, функционалните възможности, невроизобразяващите отклонения, свързаните увреждания, които имат съществено значение при изработване на рехабилитационната програма и определяне на рехабилитационния потенциал. Изключително важно е стандартизираното определяне на функционалните възможности на детето, както в моторната така и в други функционални сфери, което позволява лесното му категоризиране. Обобщаването на клиничните форми: *ди-пареза* и *квадри-пареза* в анатомичната двустранната форма, заедно със съответните функционални оценки за горни и долни крайници, уменията за хранене и прием на течности, както и комуникационните

възможности, прави класифицирането на ЦП по-лесно и по-точно, като специалистите придобиват възможността да предават и приемат конкретна информация за пациента относно функционалните му възможности, особено за двигателните, и тяхното развитие.

## 6. Клинична картина на различните форми:

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

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

### 6.2. Церебрална парализа (ЦП)

*Общи белези при всички форми на ЦП са:*

1. Двигателно изоставане поради забавяне или абнормно развитие на позиционно - балансните механизми, които са вътрешна част от моторните умения и тяхното усвояване.
2. Персистиране на примитивни рефлекс и механизми, блокиращи или деформиращи позиционно-балансните механизми на новороденото
3. Увредена моторна координация, сръчност и обратна връзка
4. Слабост на аксиалната мускулатура комбинирана с отклонения (хипертония, хипотония, дистония) и слабост в крайниците.
5. Неадекватни позиции и свързани с тях положения
6. Изразена рефлексна възбудимост
7. Мускулна биомеханична трансформация – промяна във високо-еластичните свойства
8. Костни и ставни деформации при израстването на детето

### Спастична церебрална парализа:

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

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

- **Хемиплегия.** Неврологично се установява централна хемипареза с лезия на n. facialis по централен тип. Мускулният тонус е спастично повишен във флексорите на ръката и екстензорите на крака. Сухожилните рефлекс са оживени, има патологични рефлекс от групата на Babinski и Rossolimo, клонуси на стъпалото, контрактури, възможни са атетозни хиперкинези в паретичната ръка дистално. Паретичните крайници често са хипотрофични. Болните прохождат по-късно с походка тип "Wernicke - Mann". При 68% се установява и хемипареза, най-често стереоагнозия, нарушен двумерно-пространствен усет. Моторна дизлалия и дизартрия се установяват при около 25%. Нарушенията на висшите корови функции (праксис, гнозис, телесна ориентация) затрудняват обучението. Наг 50% от случаите са с фокални и/или вторично-генерализирани епилептични припадъци, често с ранно начало (преди 18 месечна възраст).

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

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

**Атаксична/хипотонична церебрална парализа:** Изявява се с ранна мускулна хипотония и по-късно с прояви на статична и локомоторна атаксия. Установяват се и сухожилна хиперрефлексия, патологични рефлекс, речеви нарушения и интелектуален дефицит (50%).

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

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

### Клинични изследвания:

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

7.2. *Компютърно - базиран видео анализ* (Computer - Based Video Analysis) основан на General Motor Assessment. Оценката на т.нар. general movements по Prechtl и съвм., 1997 представлява визуален анализ на качеството на спонтанната двигателна активност. Изследват се General movements при недоносени и доносени новородени до 4 седмици коригирана възраст, и техният вариант – т.нар. fidgety movements, които би трябвало да са налице между 9-та и 20-та седмица коригирана възраст. Тежките абнормности в тези движения определят повишен риск от ЦП. Анализът на тези движения по правило се извършва на видеозапис, но директният визуален анализ не намалява прогностичната им точност. Резултатите от това изследване корелират със съответните по време клинични и мозъчно-ехографски изследвания. Въвежда се и компютърен анализ на стереотипността в General movements с доказана прогностична стойност по отношение ЦП.

7.3. *Динамика на примитивни рефлексии.*

7.4. *Изследване на сухожилните и патологични рефлексии.*

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

7.6. *Неврокинезиологичен скрининг* (Neurokineziologische Diagnostik nach V. Vojta - 7 Lage-Reaktionen). Методът е за стимулиране на позиционната двигателна реактивност на ЦНС и автоматични ключови двигателни модели на стимулирано поведение. Богат е на двигателни реакции и сигурен в неонаталния период, защото не зависи от вегетативните или емоционални реакции на новороденото и кърмачето. Постава се диагнозата "Централно координационно смущение" (Zentrale Koordinationsstörung nach Vojta) много лека, лека средна и тежка степен, която е с преходен характер. Много леката степен подлежи на динамично наблюдение, а леката, средната и тежката степени подлежат на ранна специализирана невро-развойна терапия.

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

7.8. *Тестване на говорно, когнитивно и социално развитие.*

### Образна диагностика:

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

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

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

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

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

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

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

### Лабораторни изследвания:

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

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

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

### Моторно прогнозиране:

Разбирането, как се развиват грубите моторни функции (ГМФ) на хора с ЦП през времето - от ранното детство до възрастния, е от изключително значение по няколко причини: 1. Помага на индивидите с ЦП и техните асистенти, като цяло да разберат грубите моторните функции; 2. Помага на клиницистите да определят



индивидуалните моторни функции, чрез подходящо клинично сравнение с други индивиди с подобна възраст и тежест на ЦП; 3. Познанията върху грубите моторни функции позволяват на терапевтите и клиницистите да планират рехабилитация, фокусирана върху подобряване на грубите моторни функции и евентуално подобряване на функционирането в ежедневиите дейности.

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

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

Кръстосани проучвания демонстрират различни модели на развитие на ГМФ в зависимост от тежестта на клиничната картина. В моделите е заложено използването на стандартизиран 66 - точков тест за ГМФ (Gross Motor Function Measurement-66/GMFM-66/ и валидизираната пет-степенна класификационна система за тежестта на ЦП (Gross Motor Function Classification System GMFCS) Цитираните текстове са на сайта на СБДПАРДЦП "Св. София": [www.crcentresof-bg.com](http://www.crcentresof-bg.com).

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

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

## 8. Диференциална диагноза

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

- *Наследствени метаболитни енцефалопатии* (фенилкетонурия, хистидинемия, пируват-дехидрогеназен дефицит), инфантилните форми на *невролипидози* (ганглиозидози, цероид - липофусцинози и салидози) и *левкодистрофии* (метахроматична, *тип Krabbe*, *тип Alexander*, *тип Canavan* и *тип Pelizaeus - Merzbacher*). При тях *прогресиращо* се развиват квадрипаретичен, церебеларен синдром, интелектуален регрес, амавроза и епилептични припадъци и се установява специфичен метаболитен дефект или ензимен дефицит, а в КТ и МРТ - обширна демиелинизация при левкодистрофиите прогресираща мозъчна атрофия при болестите с натрупване в лизозомите.
- *Невромускулни заболявания*, с мускулна хипотония, забавено моторно развитие: *спинална мускулна атрофия I-II тип; вродени миопатии; конгенитална мускулна дистрофия; наследствена сетивно-моторна невропатия - тип III (Dejerine - Sottas)*. В тези случаи се установяват се характерни ЕМГ промени и генетични дефекти.
- *Наследствени атаксии с ранно начало като синдром на Louis-Barr (атаксия телеангиектазия) и понто-церебеларна хипоплазия*, могат да имитират ЦП, но заболяванията протичат с прогресиращ церебеларен синдром.
- *Синдром на Rett* – при нормално развити деца започват невропсихологичен регрес, изявяват се аутизъм, стереотипни движения на ръцете, епилептични припадъци. Необходими са генетични изследвания.
- *Енцефалопатии при HIV* (стационарирани и прогресиращи). Установяват се серологични данни за HIV инфекция и прогресираща енцефалопатия при невроизобразяващите изследвания.
- *Мозъчни тумори (дизембрионални, съдови)* с бавно прогресиращ неврологичен дефицит. За диагностицирането им са необходими невроизобразяващи изследвания (КТ или МРТ на главен мозък)

## 9. Терапия и рехабилитация:

### 9.1. Медикаментозна терапия

#### ➤ Лечение на спастичитета.

- *Vaclofen* (0,4 до 2 mg/kg) с ниска начална доза в 3 - 4 приема и повишаване през 3 дни съобразно ефекта. При деца на 1 - 2 г. дозата е 10 - 20 mg/дневно, на 2-6 г. - 20 - 30 mg/дневно, 6 - 10 г. - 30 - 60 mg/дневно.
- *Biperiden* - 0,5 - 1 mg/дневно за деца от 1 до 3 г., от 1 до 3 mg/дневно при деца от 3 до 15 г.
- *Tolperisone* - от 50 mg до 300-450 mg според клиничния ефект.
- *Botulinum Toxin A* чрез локални апликации в спастичния мускул редуцира рязко спастичитета за 4 до 8 месеца.

#### ➤ Ноотропно лечение.

- *Piracetam* 30-50 mg/kg.
- *Cerebrolysin* 1,0 ml- 1-2 amp./дневно 15-20 дни, през ден 2-3 седмично.

➤ **Антиепилептично лечение** се прилага при съпътстващ епилептичен синдром според вида на епилептичните припадъци /valproate (VPA), carbamazepine (CBZ), oxcarbazepine (OXC), lamotrigine (LTG), topiramate (TPM), levetiracetam (LEV), gabapentin (GBP), tiagabine (TGB), clonazepam (CLZ), ethosuximide (ESM), lacosamide (LCM), stiripentol\*, rufinamide\*, кортикостероиди (Таблица 1). Своевременното адекватно лечение на съпътстващата симптоматична епилепсия има важно значение за възможността и за ранна и пълноценна рехабилитация и подобряване на качеството на живот.

**9.2. Физикална терапия и рехабилитация (\*\*)**

• **Кинезитерапия** – стимулира координацията на движенията; потиска примитивните механизми и модели на движения; активира механизмите на вертикализация; засилва определени мускули и мускулни групи; стимулира равновесните механизми и ориентацията в схемата на тялото и пространството; засилва трофиката и ускорява кръвотока на мускула; стимули рецепторния апарат в мускулите, ПНС и ЦНС; поддържа еластичността на

мускулите и разтегливостта на сухожилните връзки и капсули; стимулира сензорната интеграция.

- **Нискочестотно импулсно магнитно поле**, транскраниално – подобрява отлагането на кислород в тъканите, стимулира оксидативните процеси, има хепариноподобно действие, противооточно действие и стимулира аксонната реинервация.
- **Електростимулации** – засилване на отслабените мускули антагонисти на спастичните, поддържане на сензорната интеграция и еластичността на мускулите.
- **Термотерапия** – миорелаксиращ и трофичен ефект.
- **Хидротерапия** – миорелаксиращ и трофичен ефект, както и стимулиране на сензорната интеграция.
- **Механотерапия** – засилване определени мускули и мускулни групи, както и координацията на определени движения и елементи от двигателния акт посредством определени уреди.

Таблица 1. Избор на АЕМ в детската възраст при епилепсиите/ епилептичните синдроми - I, II монотерапия, допълваща терапия (Национален консенсус за диагностика и лечение на епилепсиите, 2019)

Епилепсия/синдром	I монотерапия	Алтернативна моно-/допълваща терапия	Възможна моно-/допълваща терапия
Синдром на West	ACTH	VPA	Бензодиазепини, TPM
SMEI (с-м на Dravet)	VPA, TPM	Бензодиазепини, VPA	LEV, Stiripentol*
Синдром на Lennox-Gastaut	VPA, VPA + LTG	LTG, TPM	Бензодиазепини, CBZ, GBP, LEV, Rufinamide* наг 4 г.
Епилептична енцефалопатия с CSWS или Електричен статус по време на бавновълнов сън (ESES)	VPA, ESM	Бензодиазепини, кортикостероиди	LEV
ИГЕ с абсанси	VPA	LTG, ESM	Бензодиазепини
ИГЕ с миоклонус с или без ГТКП	VPA	LTG, ESM	Бензодиазепини, LEV, PB TPM
ИГЕ с миоклонуси ГТКП	VPA	LTG, TPM	Бензодиазепини, LEV, PB
ИГЕ с ГТКП	VPA	LTG, TPM	LEV, PB, Бензодиазепини
Фокална	CBZ, OXC, VPA	LTG, TPM, GBP	LEV, PB, LCM - наг 4 г., BRV наг 16 г.
Некласифицируеми	VPA	TPM	LTG, LEV
Неонатални гърчове	PB		

- АЕМ, разрешени за монотерапия и допълваща терапия: CBZ, CZP, ESM, GBP (наг 12 г. моно-, наг 3 г. политерапия), LTG (наг 2 г.), LEV (наг 16 г. - монотерапия, наг 1 месец - политерапия), LCM (наг 4 г.), OXC, PHT, PB, TPM (наг 2 г.), VPA

- АЕМ, разрешени само за допълваща терапия: PGB (наг 18 г.); TGB (наг 12 г.), когато други подходящи лекарствени комбинации са се оказали незадоволителни или не са поносими, BRV (наг 16 г.)

- **Класически АЕМ:** CBZ - carbamazepine; CZP-clonazepam; ESM- ethosuximide; PHT- phenytoin; PB-phenobarbital; VPA-valproate.

- **Нови АЕМ:** GBP- gabapentin; LTG - lamotrigine; LCM - lacosamide; LEV-levetiracetam; OXC - oxcarbazepine; PGB - pregabalin; TGB- tiagabine; TPM - topiramate; Rufinamide\* - за синдром на Lennox-Gastaut; Stiripentol\* - за синдром на Dravet; BRV - brivaracetam.

\* **Rufinamide** за лечение на синдром на Lennox-Gastaut по чл. 266, ал. 2 от ЗЛПХМ и чл. 16, ал. 4 от Наредба № 10 от 2011 г. за условията и реда за лечение с неразрешени за употреба в Република България лекарствени продукти

\* **Stiripentol** за лечение на синдром на Dravet. по чл. 266, ал. 2 от ЗЛПХМ чл. 16, ал. 4 от Наредба № 10 от 2011 г. за условията и реда за лечение с Неразрешени за употреба в Република България лекарствени продукти

\*\***Не са регистрирани в България:**

**Clobazam** за лечение на абсанси, ГТКП и синдром на Dravet и синдром на Lennox- Gastaut; **Nitrazepam** за лечение на синдром на West; **Sulthiam** за лечение на фокални пристъпи; **Vigabatrin** за лечение на синдром на West; **Zonisamide** за лечение на фокални и вторично генерализирани пристъпи при възрастни и деца наг 6 г., за миоклонични пристъпи, за синдром на Lennox-Gastaut; **ACTH** за лечение на синдром на West.

- **Ерготерапия** – интервенцията за деца с ЦП е насочена към проблемите от ежедневието, с които се е сблъскало детето или юношата. Лечението започва с конкретен и разумен въпрос към детето или към пряко полагащия грижи за него.
- Необходима е добра оценка, за да се разбере какви възможности има за постигане определено качество на живот, максимално участие в ежедневието, без или с минимална патология. Така че, няма определен протокол за работа при дете с ЦП. Индивидуално насочената помощ е най-добрият начин за постигане на ефективност.
- **Позиционно лечение** – стимулиране на сензорната интеграция, стимулиране контрола на главата, трупа и крайниците, подобряване ориентацията в пространството, стимулиране на антигравитационните механизми.
- **Вестибуларно стимулиране** – стимулиране баланса от различни опорни равнини и точки, стимулиране взаимодействието на вентрални и дорзални мускулни групи и вериги; активизиране и стабилизиране на ориентацията в пространството.
- **Рехабилитация на ръка** – активни, пасивни и подпомогнати движения насочени конкретно за засегнатия горен крайник - раменна, лакътна, гърбена и фалангеални стави, мото-сензорно стимулиране, блокиращо-стимулационна терапия (Constrained - Induce Movement Therapy - CIMT).
- **Електромиографски фийдбек (EMG - feedback) със/ без електро-стимулация** - стимулиране и контролиране на мускулната сила и издръжливост на отслабените мускули при децата с ЦП, антагонисти на спасителните чрез мускулна електрическа обратна връзка под формата на игра мотивираща участието на детето, подобряване на активния и пасивен обем на движение в засегнатите стави; насложена електростимулация върху максимална мускулна контракция за супрамаксимално активизиране на отслабения мускул; контролиране и регулиране напрегатността на спасителния мускул.
- **Ударно-въннова терапия (Radial Shock Wave Therapy - RSWT)** - намаляване повишения мускулен тонус на спасителни мускули при функционални контрактури.
- **Продължителни пасивни движения (Continuos Passive Movements - CPM)** - апаратно стимулиране от облекчена позиция и поддържане на еластичността на мускули и мускулни групи, както и като подготовка за роботизирана рехабилитация.
- **Роботизирана рехабилитация (RP)** се осъществява от механични моторизирани интерактивни устройства, или т.н. рехабилитационни роботи. RP дава различна, по-голяма и по-качествена възможност на децата и юношите с ЦП за правилно изграждане и усвояване на локомоторната координация и овладяване на центъра на тежестта при ходене, както и координацията и силата на движенията на горни крайници при манипулации. Прилагането на видео игри с обратна връзка по време на и като част от RP, повишава мотивацията на децата, което акти-

вира допълнително пластичността на нервната система. Участието на субективния фактор при обучението в ходене / манипулиране – терапевтът, е сведено до минимум, чрез автоматизирано и високо репродуктивно моторно обучение, компютризиране и обективно контролиране на терапевтичната сесия, адаптирана към прогреса на детето. Пациентът е фиксиран в рехабилитационния робот, което го учи да движи краката/ръцете си, многократно по нормалния физиологичен модел. Прилагането на RP дава възможност за много по-продължително и често стимулиране на ходенето/манипулирането по един стандартен и постоянен модел, като по този начин се избягва субективния фактор свързан с персоналната отговорност, физическата и психологична издръжливост и познания на терапевта в сферата на прохождането и вървенето или на движенията с ръцете и манипулирането. Роботизираната рехабилитация в България предлага:

1. "Робот-Асистирана Терапия - обучение в ходене по бягаща пътека"
  - По модел: "work station end - effector".
2. "Робот-Асистирана Терапия - обучение в наземно ходене"
  - По модел: "mouvable end - effector"
3. "Робот-Асистирана Терапия - обучение в дейности с горни крайници"
  - по модел: "work station end - effector"
  - по модел: "work station exoskeleton"

**9.3. Хипербарна оксигенация** - Реактивира "бездейните" (idling) неврони; повишава пластичността на ЦНС; подобрява разпространението на кислорода, чрез показване кислородна наличност в тъканта; стимулира фагоцитозата; възстановява интегритета на кръвно - мозъчната бариера и клетъчните мембрани; увеличава клетъчното дишане и намалява клетъчните странични продукти - цитокините; стимулира неоваскуларизацията. Стимулира двигателната активност и отключването на нови двигателни умения, редуцира променливо мускулния тонус, активира активния и пасивния говор на детето с ЦП.

**9.4. Рекреация** – чрез адаптирани спортни и/или двигателни занимания и дейности с техните педагогически и психологични аспекти ("фит&фън") се стимулира двигателното развитие и емоционалното равновесие на детето и се улеснява социалната му адаптация – танци, плуване, терапевтична езда, баскетбол и други.

*\*\* Подробностите по показания, противопоказания и методология на физикалната терапия и рехабилитация, са публикувани във "Физикална Медицина, Рехабилитация и Здраве."*

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

1. Предпазване от вторични деформации;
2. Осигуряване на стабилна опорна повърхност;
3. Улесняване усвояването на умения;
4. Подобряване ефективността на походката.

**9.6. Оперативно лечение****• Неврохирургично лечение**

- При прогресираща вътрешна хидроцефалия и при кисти протичащи с повишено вътречерепно налягане - поставяне на шънтове;
- При терапевтично-резистентни чести фокални епилептични пристъпи след прецизна прехирургична оценка - локална резекция на лезията;
- При силен неповлияващ се спасицитет - задна горзална ризотомия; имплантация на баклофенова помпа;
- При тежка хореоатетоза/тремор - стереотаксични оперативни интервенции в дълбоки мозъчни структури.

**• Ортопедично хирургично лечение.** Цели стабилизиране на позата на крайниците и тялото, осигуряване пасивен обем на движение както и на адекватни опорни точки и равни при изразени контрактури или деформации, посредством мекотъканни и костни операции. *Миофибротомията* е ефективна при лека степен на повишен мускулен тонус – I-II степен по класификацията GMFSC и при тези случаи е алтернатива на приложението на ботулинов токсин. *Миофибротомията* не е ефективна при тежка спастичност с мускулни контрактури по GMFSC III-V степен и при ставни контрактури, деформитети и сколиози. Мултиплена фибротомия може да се осъществява в България. Решение за оперативно лечение да се взема от лекарски екип ортопед - хирург с детски невролог или лекар по Физикална и Рехабилитационна Медицина

**9.7. Лечение със стволови клетки.** Няма медицински доказателства за ефективността от този тип терапия при деца с ЦП.

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

**От 1 месец до 1 г. 6 месеца.**

1. Кинезитерапия
  - Рефлексно-предизвикано придвижване по Vojta
  - Невроразвойно лечение по Bobath
2. Ерготерапия
  - Вестибуларно стимулиране
  - Позиционно лечение
3. Нискочестотно импулсно магнитно поле - транскраниално
4. Електростимулации – при специфични индикации, след 6 м., на отслабени мускули
5. Хипербарна оксигенация
6. Психологична диагностика и интервенция - фамилна
7. Логопедична диагностика и интервенция
  - хранителна терапия
  - пред - речева рехабилитация
8. Медикаментозно лечение
  - Антиепилептични медикаменти (при индикации)

**От 1 г. 6 месеца до 3 години**

1. Кинезитерапия
  - Рефлексно - предизвикано придвижване по Vojta
  - Невроразвойно лечение по Bobath
  - други
2. Ерготерапия
  - Вестибуларно стимулиране
  - Позиционна терапия
  - Рехабилитация на ръка
3. Електростимулации
4. Термопатия (топлинна или студова)
5. Угарно - вълнова терапия
6. Хипербарна оксигенация
7. Психологични интервенции
  - индивидуална
  - фамилна
8. Логопедична интервенция:
  - хранителна терапия
  - пред - речева рехабилитация
9. Лечение с ортези и сплнтове (шини)
10. Медикаментозно лечение:
  - Антиепилептични медикаменти (при индикации)
  - Миорелаксанти – Ashworth > 2 cm.:
    1. перорално - Baclofen, Tolperisone и др.
    2. интрамускулно- Ботулинов токсин А след 2 годишна възраст

**От 3 до 7 години**

1. Кинезитерапия
  - Рефлексно предизвикано придвижване по Vojta
  - Невроразвойно лечение по Bobath
  - Аналитична кинезитерапия
  - други
2. Ерготерапия
  - Вестибуларно стимулиране
  - Позиционна терапия
  - Рехабилитация на ръка
  - Дейности от ежедневието
3. Механотерапия
4. Електростимулации
5. Термопатия (топлинна или студова)
6. Хидротерапия
7. Угарно - вълнова терапия
8. Електрмиографски - фийдбек (miofeed back) (след 4 - 5 година)
9. Роботизирана рехабилитация - обучение в ходене/манипулиране (след 4 - 5 година)
10. Хипербарна оксигенация
11. Психологична интервенция:
  - Индивидуална
  - Фамилна
12. Логопедична интервенция:
  - Хранителна
  - Говорна
  - Речева
13. Дефектологична интервенция
  - Монтезоритерапия
  - Приложни игри и занимания
  - Дейности от ежедневието



14. Лечение с ортези и сплнткове (шини)
15. Медикаментозно лечение:
- Антиепилептични медикаменти (при индикации)
  - Миорелаксанти
    - перорални - Baclofen, Tolperisone и гр.
    - интрамускулни апликации - Ботулинов токсин А.
16. Хирургично лечение
- неврохирургично - горзална ризотомия, баклофенова помпа, стереотаксични намеси - при определени показания с повишен или променлив мускулен тонус.
  - ортопедично - мекотъканно (при поява на статични и/или динамични контрактури за увеличаване пасивния обем на движение след 5 – 7 година или по-рано при определени показания) или костно-ставно (при поява на деформитети за осигуряване на пасивното движение на ставите в определена равнина). Решение за оперативно лечение да се взема от лекарски екип- ортопед-хирург с детски невролог или лекар по Физикална и Рехабилитационна Медицина.

**От 7 до 18 години**

1. Кинезитерапия
  - Функционална кинезитерапия
  - Аналитична кинезитерапия
  - Други
2. Ерготерапия
  - позициониране
  - рехабилитация на ръка
3. Механотерапия
4. Електростимулации
5. Термотерапия (топлинна или студова)
6. Хидротерапия
7. Ударно-вълнова терапия
8. Електромиографски фийдбек (myofeed back)
9. Роботизирана рехабилитация - обучение в ходене/манипулиране
10. Медикаментозно лечение:
  - Антиепилептични медикаменти (при показания)
  - Миорелаксанти -
    - перорално - Baclofen, Tolperisone и гр.
    - интрамускулни апликации - Ботулинов токсин А.
11. Психологична интервенция:
  - Индивидуална
  - Фамилна
12. Логопедична интервенция:
  - Говорна рехабилитация
  - Речева рехабилитация
13. Учебни занимания и професионално ориентиране.
14. Рекреация – спортни дейности, адаптирана физическа активност
15. Лечение с ортези и сплнткове (шини)
17. Хирургично лечение
  - неврохирургично - горзална ризотомия, баклофенова помпа, стереотаксични намеси - при определени показания с повишен или променлив

мускулен тонус.

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

**Над 18 години**

1. Кинезитерапия
2. Ерготерапия
3. Механотерапия
4. Електростимулации
5. Топлинни процедури
6. Хидротерапия
7. Ударно-вълнова терапия
8. Електромиографски-фийдбек (myofeed back)
9. Роботизирана рехабилитация - обучение в ходене/манипулиране
10. Медикаментозно лечение:
  - Антиепилептични медикаменти (при индикации)
  - Миорелаксанти
  - перорални - Baclofen, Tolperisone и гр.
  - интрамускулни апликации - Ботулинов токсин А.
11. Психологични интервенции
12. Рекреация (fit&fun)
13. Лечение с ортези и сплнткове (шини)
14. Хирургично лечение
  - неврохирургично - горзална ризотомия, баклофенова помпа, стереотаксични намеси - при определени показания с повишен или променлив мускулен тонус.
  - ортопедично - мекотъканно (при поява на статични и/или динамични контрактури за увеличаване пасивния обем на движение след 6-7 година или по-рано при определени показания) или костно-ставно (при поява на деформитети за осигуряване на пасивното движение на ставите в определена равнина). Решение за оперативно лечение да се взема от лекарски екип- ортопед-хирург с детски невролог или лекар по Физикална и Рехабилитационна Медицина.

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

1. Пациенти родени с пре- или перинатална патология от родилното или неонатологичното отделение се насочват към специализирана болница за рехабилитация на деца с ЦП, където се осъществяват изследвания от екип с лекар по физикална и рехабилитационна медицина, лекар невролог, клиничен психолог и логопед и други, като се определя съответна програма за комплексна медико-педагогическа рехабилитация и лечение.
2. Личните лекари и лекарите специалисти по детски болести или специалисти по детска неврология следят за ранното нервно-психично развитие на

- здравите деца и децата от рисковите групи и при констатация на изоставане в нервно-моторното развитие насочват пациента към детска неврологична клиника/отделение за провеждане на целенасочени изследвания за диференциална диагноза и изясняване на етиопатогенезата на ЦП и класифициране съгласно изискванията на регистрите в ЕС (ТФЕ, КТ, МРТ на главен мозък, доплерографски изследвания, вирусологични/серологични изследвания за вродени инфекции).
3. След изясняване на диагнозата и формата на ЦП, детето се насочва от ОПЛ за провеждане на комплексна медико-педагогическа рехабилитация в специализирани болници за рехабилитация или специализирани болници за долекуване, продължително лечение и рехабилитация или в отделения за физикална и рехабилитационна медицина към многопрофилни или специализирани болници за активно лечение сключили договори с НЗОК по Клинични пътеки: № 258 (Физиотерапия и рехабилитация при родова травма на ЦНС - при рискови кърмачета с диагноза СРРДФ код F82) или № 260 (Физиотерапия и рехабилитация при деца с церебрална парализа - при деца на възраст след 18 мес. с диагноза ДЦП код G80).
  4. При съмнение за епилепсия при деца с ЦП, личният лекар насочва пациента към лекар специалист детски невролог за специализирани ЕЕГ изследвания и съответно лечение.
  5. При съмнение за задръжка в умственото развитие децата с ЦП се насочват за психологична оценка от клиничен психолог и провеждане на специализирани интервенции за стимулиране на когнитивните процеси. При необходимост детският невролог назначава ноотропно лечение.
  6. При зрителни увреждания личният лекар насочва пациентите към специалист офталмолог.
  7. Пациенти с ЦП провеждат етапно многократни курсове (за деца до 18 години - ежемесечно, а за лица над 18 години - 4 курса годишно) на комплексна медико-педагогическа рехабилитация в специализирани болници за рехабилитация, специализирани болници за долекуване, продължително лечение и рехабилитация или отделения по физиотерапия и рехабилитация към многопрофилни или специализирани болници за активно лечение сключили договори с НЗОК по Клинични пътеки: № 258 (Физиотерапия и рехабилитация при родова травма на ЦНС - при рискови кърмачета с диагноза СРРДФ код F82) или № 260 (Физиотерапия и рехабилитация при деца с церебрална парализа - при деца на възраст след 18 мес. с диагноза ДЦП код G80) с направление от ОПЛ
  8. ЦП е хронично заболяване и пациентите подлежат на диспансеризация и проследяване от личен лекар или лекар специалист детски невролог / невролог.

