

СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
С ПОСЛЕДСТВИЯМИ ПЕРИНАТАЛЬНОГО
ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ
СИСТЕМЫ
С ДИФФУЗНОЙ МЫШЕЧНОЙ ГИПОТОНИЕЙ**

2013 г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

МЕТОДОЛОГИЯ	3
ОПРЕДЕЛЕНИЕ.....	3
КОДЫ МКБ-10	3
ЭТИОЛОГИЯ	4
ПАТОГЕНЕЗ	4
КЛАССИФИКАЦИЯ	6
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА	7
ДИАГНОСТИКА.....	11
ЛЕЧЕНИЕ	13
ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ	14
ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ	15
ПРОФИЛАКТИКА.....	15
ПРОГНОЗ	15
ИСХОДЫ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС.....	16

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ПОСЛЕДСТВИЯМИ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ С ДИФFUЗНОЙ МЫШЕЧНОЙ ГИПОТОНИЕЙ

Данные клинические рекомендации рассмотрены и утверждены на заседании Исполкома профессиональной ассоциации детских врачей Союза педиатров России на Всероссийской научно-практической Конференции «Фармакотерапия и диетология в педиатрии» 28 сентября 2013г.

МЕТОДОЛОГИЯ

Последствия перинатального поражения центральной нервной системы (ЦНС) новорожденных представлены целым рядом различных нозологических форм. Контингент пациентов обуславливает этический аспект проблемы и исключает возможность проведения рандомизированных контролируемых исследований. Проспективные наблюдения и тематические исследования экспертов Союза педиатров России и специалистов профессиональной ассоциации перинатальной медицины позволили разработать протоколы диагностики и клинические рекомендации, а также сформулировать принципы этапного выхаживания недоношенных детей (опубликованы под редакцией чл.-корр. Намазовой-Барановой Л.С., издательство «ПедиатрЪ», Москва, 2013).

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Перинатальные поражения нервной системы у новорожденных – ряд состояний и заболеваний головного, спинного мозга и периферических нервов, объединённых в общую группу по времени воздействия повреждающих факторов.

К перинатальному периоду относятся антенатальный, интранатальный и ранний неонатальный периоды. Антенатальный период начинается с 22 недели внутриутробного развития и оканчивается началом родового акта. Интранатальный период включает в себя акт родов от начала родовой деятельности до рождения ребенка. Неонатальный период подразделяется на ранний неонатальный (соответствует первой неделе жизни ребенка) и поздний неонатальный (от 8-х по 28-е сутки жизни включительно) периоды.

КОДЫ МКБ-10

- F82 - Специфические расстройства развития моторной функции
- G09 - Последствия воспалительных болезней центральной нервной системы
- G51.0 - Паралич Белла (Лицевой паралич)
- G51.8 - Другие поражения лицевого нерва
- G54.0 - Поражения плечевого сплетения (Инфраторакальный синдром)
- G54.1 - Поражения пояснично-крестцового сплетения
- G56.2 - Поражение локтевого нерва (Поздний паралич локтевого нерва)
- G81.1- Спастическая гемиплегия
- G81.9 - Гемиплегия неуточненная
- G82.1 - Спастическая параплегия
- G82.3 - Вялая тетраплегия

G82.4 - Спастическая тетраплегия
G83.0 - Диплегия верхних конечностей (Диплегия (верхняя) Паралич обеих верхних конечностей)
G83.1 - Моноплегия нижней конечности
G83.2 - Моноплегия верхней конечности
G90.9 - Расстройство вегетативной [автономной] нервной системы неуточненное
G95.1 - Сосудистые миелопатии
G95.8 - Другие уточненные болезни спинного мозга
J38.0 - Паралич голосовых складок и гортани
P11.5 - Родовая травма спинного мозга

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

По данным эпидемиологических исследований частота постановки диагноза «перинатальное поражение центральной нервной системы» достигает 715:1000 детей первого года жизни. В качестве основного и сопутствующего заболевания данный диагноз выставляется более чем у 90% детей, получающих лечение в неонатологических стационарах. По данным большинства зарубежных авторов, частота гипоксических поражений у доношенных новорожденных составляет не более 6:1000 и колеблется от 33% до 70% у недоношенных детей.

ЭТИОЛОГИЯ

Среди причин перинатальных поражений мозга ведущее место занимает внутриутробная и интранатальная гипоксия плода, второе по значимости место принадлежит фактору механической травматизации ребенка в процессе родов – как правило, в сочетании с той или иной выраженностью, предшествующей внутриутробной гипоксии. Также в структуру этиопатогенетических факторов перинатальной патологии включают инфекционные (в том числе вирусные) и токсико-метаболические варианты поражения нервной системы. Таким образом, среди факторов, обуславливающих перинатальное поражение ЦНС, выделяют следующие:

1. Внутриутробная гипоксия плода.
2. Интранатальная гипоксия плода.
3. Механическая травматизация в процессе родов.
4. Инфекционные (вирусные) факторы.
5. Токсические факторы.
6. Наследственные факторы.
7. Сочетание перечисленных факторов.

ПАТОГЕНЕЗ

Гипоксия плода – неспецифическое проявление различных осложнений беременности и родов, прежде всего токсикозов беременных. Степень и выраженность токсикоза, его связь с экстрагенитальной патологией женщины (особенно с болезнями сердечно-сосудистой системы) определяют длительность и выраженность гипоксии плода, центральная нервная система которого наиболее чувствительна к кислородной недостаточности. Антенатальная гипоксия приводит к замедлению роста капилляров головного мозга, увеличивает их проницаемость. Возрастают проницаемость клеточных мембран и метаболический ацидоз, развивается ишемия мозга с внутриклеточным

ацидозом. Антенатальная гипоксия часто сочетается с интранатальной асфиксией. Частота первичной асфиксии составляет 5%. Гипоксия и асфиксия сопровождаются комплексом компенсаторно-приспособительных реакций, важнейшей из которых является усиление анаэробного гликолиза.

Воздействие гипоксии приводит к комплексу микроциркуляторных и метаболических расстройств, которые на тканевом уровне вызывают два основных повреждения: геморрагический инфаркт и развитие ишемии с последующей лейкомаляцией вещества мозга. Геморрагическому (особенно) и ишемическому поражению вещества мозга способствуют некоторые манипуляции в первые 48-72 часа жизни ребенка: введение гиперосмолярных растворов, искусственная вентиляция легких (ИВЛ) и связанная с ней гипоперфузия мозга на фоне падения напряжения углекислого газа, недостаточная коррекция объема циркулирующей крови и др.

Наиболее часто геморрагический инфаркт и ишемия развиваются у плодов и новорожденных в области перивентрикулярных сплетений – субэпендимально в сочетании с поражением вещества мозга. Кровоизлияние может происходить также в боковые желудочки мозга и в субарахноидальное пространство. Помимо описанных изменений, морфологическим субстратом гипоксии, как правило, является полнокровие мозга, его общий или локальный отек.

В патогенезе гипоксически-травматических и гипоксически-ишемических энцефалопатий причины и следствия меняются местами, переплетаются в сложных «порочных кругах». Нарушение гемодинамики (макро- и микроциркуляции) приводят к многовариантным метаболическим сдвигам (нарушение кислотно-основного состояния и электролитного баланса, дестабилизация клеточных мембран, гипоксемия и тканевая гипоксия), а эти сдвиги в свою очередь усугубляют расстройства микроциркуляции.

У недоношенных детей повреждающее действие внутриутробной гипоксии потенцируется незрелостью, дезадаптацией в интранатальном периоде. Фактор незрелости предрасполагает к механической травматизации ребенка, особенно при аномальных вставлениях, тазовых предлежаниях, некоторых акушерских пособиях. Возможна травматизация шейного и грудного отделов спинного мозга при защите промежности и даже при кесаревом сечении с так называемым косметическим разрезом (недостаточным для щадящего выведения головки ребенка).

Хроническая внутриутробная интоксикация может иметь как неспецифическое повреждающее воздействие (гипоксия), так и вызвать четко очерченные метаболические нарушения и, соответственно, специфические клинические синдромы – алкогольный синдром плода, никотиновый синдром, наркотический абстинентный синдром.

В последние годы расшифрованы тонкие механизмы патогенеза гипоксически-ишемических поражений мозга. Установлена роль выброса свободно-радикальных веществ и нарушений перекисного окисления липидов в повреждении мембран нервных клеток, роль блокады кальциевых каналов, страдания энергетических субклеточных структур – в первую очередь митохондрий. Установлено, что повреждающее воздействие различных факторов может реализоваться как в форме быстрой гибели клетки (нейрональный некроз), так и в форме отсроченной, замедленной гибели – апоптоз. Последний механизм может быть обратимым, т.е. у врача появляется время для предотвращения гибели клетки – так называемое «терапевтическое окно». Установлено, что пострадавшие нейроны через межнейронные связи могут обусловить каскады патологических реакций, которые так же необходимо купировать, что обуславливает

необходимость своевременного лечения и реабилитации детей с перинатальной патологией.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины (2005 г.) представлена в Таблице 1.

Таблица 1
Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни

Последствия церебральной гипоксии – ишемии 1-2 ст (P 91.0, P91.2, P91.4)	Последствия церебральной ишемии-гипоксии и/или внутричерепного кровоизлияния II-III ст. (P21.9; P91.1; P91.2; P91.5; P91.8; P52.1-P52.9)	Последствия внутричерепной родовой травмы (P10.0, P10.1–P10.9, P11, P11.0-P11.2)	Последствия перинатальных дисметаболических и токсико-метаболических нарушений функций ЦНС	Последствия перинатальных инфекционных заболеваний ЦНС
<p>1. Доброкачественная внутричерепная гипертензия (G93.2)</p> <p>2. <i>Расстройство вегетативной автономной нервной системы (G90.9)</i></p> <p>3. Гиперактивное поведение, гиперактивность (F90.1)</p> <p>4. <i>Нарушение (задержка) моторного развития (F82)</i></p> <p>5. Сочетанные формы задержки (F84.8)</p> <p>6. Симптоматические судороги и ситуационно обусловленные пароксизмальные расстройства (R56.0; R56.8)</p>	<p>1. Различные формы гидроцефалии (G91.0, G91.1, G91.2, G91.8)</p> <p>2. Органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9)</p> <p>3. Формирующиеся и сформированные детские церебральные параличи – ДЦП G80 (G80.0 – G80.9)</p> <p>4. Симптоматические эпилепсии и эпилептические синдромы раннего детского возраста (G40; G40.1; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41.0 – G41.9)</p>	<p>1. Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.3; G91.2; G91.8)</p> <p>2. Расстройство вегетативной автономной нервной системы (G90.9)</p> <p>3. Гиперактивное поведение, гиперактивность (F90.1)</p> <p>4. Симптоматические эпилепсии и эпилептические синдромы раннего детского возраста (G40; G40.1; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41.0-G41.9)</p> <p>5. <i>Очаговые нарушения при травмах головного мозга (парезы и параличи) (G81.1, G82.1, G83.1, G83.2)</i></p> <p>6. <i>Поражение ЧМН при родовых травмах (H49.2, G51.0, G51.8, J38.0)</i></p> <p>7. <i>Последствия родовой травмы спинного мозга (P11.5). Перинатальная посттравматическая миелопатия (G81.9; G82.1; G82.3; G82.4; G90.9; G95.1; G95.8)</i></p> <p>8. Последствия родовой травмы периферической нервной системы (P14, P14.0-P14.3, P14.8, P14.9). Перинатальная</p>	<p>1. Последствия преходящих перинатальных дисметаболических нарушений (P57.8, P57.9, P57.0, P74.1, P74.2)</p> <p>2. Симптоматические эпилепсии раннего детского возраста (G40, G40.1, G40.2, G40.4)</p> <p>3. Последствия токсико-метаболических повреждений ЦНС (P04-P04.4)</p>	<p>1. <i>Поражение ЦНС вследствие перенесенного энцефалита, менингита, менингоэнцефалита (G09)</i></p> <p>2. Поражение ЦНС вследствие перенесенного неонатального сепсиса: менингита, менингоэнцефалита, вентикулита (P36.0-P36.9)</p>

		посттравматическая невропатия. 9. Периферические парезы и параличи (G54.0, G54.1, G83.0, G83.1, G83.2, G56.2, G83.2)		
--	--	---	--	--

ДЦП – детский церебральный паралич

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Последствия перинатального поражения ЦНС, задержка моторного развития (F82)

Кратковременная задержка сроков редукции безусловных двигательных автоматизмов (сохранение спинальных сегментарных автоматизмов и лабиринтных рефлексов). Отсрочено формирование возрастных физиологических моторных реакций (установочные, цепные реакции, зрительно-моторного взаимодействия, мануальной деятельности, выпрямляющих реакций, функции равновесия и ходьбы). Могут быть транзиторные нарушения мышечного тонуса (гипотония, гипертония, дистония). Все указанные выше нарушения носят преходящий характер и на фоне корригирующих мероприятий компенсируются к 1-1,5 годам (в зависимости от степени зрелости).

Симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении других причин – рахит, метаболические нарушения, заболевания нервно-мышечной системы, наследственные нейродегенеративные болезни и др.

Исходы: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес жизни.

Последствия перинатального поражения ЦНС, поражения черепно-мозговых нервов (ЧМН) при родовых травмах (G51.0, G51.8, J38.0)

При родовой травме чаще всего поражается **лицевой нерв (VII)**, гораздо реже – **языкоглоточный (IX)**. Наиболее характерно для новорожденных повреждение лицевого нерва в месте его выхода из шилососцевидного отверстия. На этом участке нерв делится на две главные ветви: верхнюю, иннервирующую скуловую область, периорбитальную зону и верхнюю часть лица (паралич Белла) и нижнюю, иннервирующую периоральную и подкожную мышцу шеи. Повреждения лицевого нерва могут возникать еще внутриутробно вследствие длительного его сдавления сакральным мысом (при определенном положении плода).

Интранатально повреждение нерва происходит при неправильном наложении ложек акушерских щипцов.

Диагностика не представляет трудностей и основывается на клинических признаках недостаточности функции периферических ветвей VII пары.

На пораженной стороне в покое глазная щель более широкая, носогубная складка сглажена. При крике или гримасах ребенок не способен наморщить бровь, полностью закрыть глаз и перемещать угол рта или нижнюю часть лица на стороне поражения. Кроме того, при кормлении отмечается вытекание пищи из пораженного угла рта. В подавляющем большинстве случаев поражается левая сторона лица, что, возможно, связано с различной частотой встречаемости вариантов предлежания плода.

Травматическое повреждение **гортанного нерва** (ветви языкоглоточного нерва IX) сопровождается в остром периоде нарушениями глотания и дыхания. Поражение нерва может возникать при его механическом сдавлении как внутриутробно, когда положение, в котором голова слегка поворачивается и сгибается латерально, так и при чрезмерном боковом сгибании головы во время извлечения плода.

Сдавление нерва происходит в тех местах, где он проходит между ригидным щитовидным хрящом гортани или выше в области подъязычной кости, либо ниже напротив перстневидного хряща.

При серьезных повреждениях может потребоваться длительное кормление с помощью зонда. Шумное дыхание и угроза аспирации может сохраняться в течение года или более.

Исходы: клинические признаки периферической недостаточности **лицевого нерва** у подавляющего большинства детей на фоне ранней реабилитационной терапии исчезают к 3-4 мес. Крайне редко эти признаки сохраняются в виде минимальной мимической асимметрии. У большинства новорожденных функции **лицевого нерва** восстанавливаются полностью в пределах 1-3 недель. Повреждение нерва в редких случаях сопровождается атрофическими и дегенеративными изменениями. Регенерация лицевого нерва происходит со скоростью, приблизительно, 3 см в месяц. Остаточные явления паралича лицевого нерва могут проявляться контрактурами и синкинезиями (содружественными рефлекторными движениями лицевой мускулатуры).

Последствия перинатального поражения ЦНС, очаговые нарушения при травмах головного мозга (парезы и параличи) (G81.1, G82.1, G83.1, G83.2)

Определяются топикой поражения паренхимы головного мозга. Для всех парезов и параличей вследствие внутричерепной родовой травмы характерны признаки поражения центрального двигательного мотонейрона (мышечный гипертонус в конечностях, повышение сухожильных рефлексов с расширением их зоны и наличие патологических пирамидных симптомов). Двигательный дефицит проявляется в виде спастической гемиплегии (гемипареза), спастической параплегии (парапареза), моноплегии верхней или нижней конечности (монопарезов) и входят в структуру детского церебрального паралича. В дальнейшем (к 3-6 мес) могут развиваться трофические изменения и формироваться мышечные контрактуры в пораженных конечностях.

Последствия перинатального поражения ЦНС, дисфункция вегетативной автономной нервной системы (G90.9)

Характерны: лабильность сердечного ритма и артериального давления вне зависимости от физической нагрузки, изменения со стороны кожных покровов (мраморность, симптом арлекина - различие в окраске правой и левой половин тела при положении ребенка на боку), выраженный красный и белый дермографизм, акро-, периорбитальный и периоральный цианоз, общий и местный гипергидроз, терморегуляторная дисфункция, дискинезии желудочно-кишечного тракта (срыгивания, режес рвота, неустойчивый стул, метеоризм), постнатальная гипотрофия.

Данный симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении соматических заболеваний.

Исходы: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес. жизни.

Последствия перинатального поражения ЦНС травматического генеза, посттравматическая миелопатия (P 11.5, G81.9; G82.1;G82.3; G82.4; G90.9; G95.1; G95.8)

Клинические симптомокомплексы зависят от уровня поражения спинного мозга. Травматическое повреждение краниоспинального отдела (верхне-шейный отдел) приводит к быстрому летальному исходу в неонатальном периоде.

Посттравматические интранатальные повреждения спинного мозга в нижнем шейном отделе или в верхней грудной области характеризуются постепенным формированием следующих двигательных нарушений: нижним спастическим парапарезом (локализация повреждения ниже шейного утолщения), спастическим тетрапарезом (локализация повреждения выше шейного утолщения), нижним спастическим парапарезом и вялым верхним парезом (локализация повреждения на уровне шейного утолщения).

Детальная диагностика нарушений чувствительности у детей 1-го года жизни затруднена. Отчетливо выявляются только нарушения болевой чувствительности, которые нередко диагностируются при спинальных повреждениях.

Исходы: возможны длительно сохраняющиеся проявления тяжелой дыхательной недостаточности при поражении на уровне С-3; С-4 шейных сегментов. Кроме того, при повреждении шейного отдела спинного мозга развиваются тяжелые вегетативно-трофические нарушения, сопровождающиеся атрофией скелетной мускулатуры, замедлением роста трубчатых костей, расстройствами терморегуляции, нарушения мочеиспускания по «центральному типу», синдром Горнера (при локализации С-8-Т-1) и др.

Последствия перинатального поражения ЦНС, периферические парезы и параличи (G54.0, G54.1, G56.2, G83.0, G83.1, G83.2)

В основе лежат повреждения нервных корешков, сплетений или отдельных нервов возникающие в интранатальном периоде.

Клиническая картина в восстановительном периоде зависит от локализации и тяжести повреждения (ишемия, растяжение, надрыв, разрыв).

Травматическое повреждение плечевого сплетения встречается наиболее часто, преимущественно у доношенных новорожденных. Обычно растяжение или ишемия и обусловленные ими двигательные нарушения (парезы) восстанавливаются в периоде новорожденности. А надрывы и разрывы корешков или сплетений приводят к стойкому двигательному дефициту (паралич, плегия) в конечностях.

При проксимальном типе паралича верхней конечности (паралич Эрба-Дюшена) нарушено отведение плеча, сгибание в локтевом суставе. Быстро формируются атрофии проксимальных мышц и сгибательные контрактуры в суставах руки. Отсутствуют сухожильные рефлексы с *m. biceps*, *m. brachioradialis* и *m. triceps*.

Изолированный дистальный паралич руки (паралич Клюбке) встречается редко. Гораздо чаще встречается сочетанное поражение плечевого сплетения, при котором нарушена функция мышц дистального и проксимального отделов руки (тотальный паралич). Тотальному повреждению плечевого сплетения иногда сопутствует синдром Горнера (птоз, миоз, энофтальм и депигментация радужной оболочки глаз на стороне поражения за счет дефицита симпатической иннервации).

Паралич диафрагмы вследствие повреждения диафрагмального нерва, может встречаться как изолированно, так и при периферических парезах рук. Односторонний паралич диафрагмы в постнатальном периоде сопровождается рецидивирующими воспалительными изменениями в легких и диагностируется лишь при проведении рентгенологического исследования.

Изолированные повреждения лучевого нерва встречаются крайне редко при переломах плечевой кости в интранатальном периоде.

Парезы локтевого и срединного нервов почти всегда являются следствием ятрогенного воздействия при пункциях или катетеризации венозных сосудов.

Следует помнить, что развитие остеомиелита или артрита, могут имитировать клинику вялого пареза конечности у детей первых месяцев жизни.

Повреждение корешков пояснично-крестцового сплетения происходит чрезвычайно редко (при родах в ягодичном предлежании). Клинически проявляется общим параличом пораженной нижней конечности со слабостью коленного разгибания и отсутствием коленного рефлекса. Чаще всего полное восстановление функциональной активности нижней конечности происходит к 2 мес.

Дифференциальный диагноз следует проводить между ятрогенным повреждением седалищного нерва (постинъекционным) и миелодисплазией пояснично-крестцового отдела.

Исходы: при ишемии и растяжении нервов, входящих в состав сплетений прогноз благоприятный. Практически полное восстановление парезов происходит ко 2 мес жизни. При надрывах и разрывах нервов признаки паралича, трофические нарушения могут сохраняться в течение всей последующей жизни.

Последствия перинатального поражения ЦНС инфекционного генеза, вследствие перенесенного энцефалита, менингита, менинго-энцефалита (G09)

Цитомегаловирусная инфекция, герпетическая инфекция, токсоплазмоз, врожденная краснуха, ЕСНО-вирусы сифилис, СПИД.

Врожденные (внутриутробные) инфекции – инфекционные заболевания, при которых инфицирование и клиническая манифестация болезни произошли антенатально и/или в позднем фетальном периоде.

Последствия врожденных нейроинфекций, вызываемых специфическими возбудителями (TORCH-синдром объединяет наиболее часто встречающиеся внутриутробные инфекции: Т — Токсоплазмоз, О — «другие», в эту группу входит микоплазма, сифилис, гепатиты, стрептококки, кандиды и прочие вирусные и бактериальные инфекции, R-краснуха, С — цитомегаловирус, Н — герпес) проявляются в постнатальном периоде различными неврологическими нарушениями, свидетельствующими о раннем (врожденном) органическом поражении головного мозга.

Клинический симптомокомплекс последствий для известных нейроинфекций, относящихся к TORCH-синдрому, зависит от этиологии заболевания.

Цитомегаловирусная инфекция

Исходом ЦМВ инфекции являются: формирование микроцефалии, нейросенсорной глухоты, церебральных параличей и симптоматической эпилепсии; нарушения психомоторного развития, варьирующие от минимальных мозговых дисфункций до тяжелых форм умственной отсталости.

Герпетическая инфекция

Исходы герпетического энцефалита зависят от момента инфицирования, своевременности диагностики и начала специфической терапии. Они могут варьировать от тяжелых форм органического поражения головного мозга (микроцефалия, внутренняя гидроцефалия, ДЦП, симптоматическая эпилепсия, часто резистентная к терапии, различные степени умственной отсталости) до различных клинических форм минимальных мозговых дисфункций и практически полного выздоровления.

Краснуха

Исходы врожденного менингоэнцефалита клинически проявляются формированием микроцефалии, умственной отсталости, а также сенсорной глухотой, поражениями зрительного анализатора (катаракта, хориоретинит, микрофтальмия), симптоматической эпилепсией, тяжелыми формами двигательных нарушений (различными формами ДЦП).

СПИД (синдром приобретенного иммунного дефицита)

Исходы врожденных форм СПИДа: тетраплегическая форма ДЦП, микроцефалия, экстрапирамидные и мозжечковые расстройства, симптоматические судороги, острая и подострая прогрессирующая энцефалопатия (с развитием перечисленных выше синдромов).

Энтеровирусные инфекции (Коксаки А и В, ЕСНО - Enteric Cytopathogenic Human Orphan - кишечные цитопатогенные человеческие сиротские вирусы).

В исходе перенесенных менингоэнцефалитов, вызванных энтеровирусами, развиваются: умственная отсталость (различной степени), моно-, геми- парапарезы и параличи, нарушения функции черепных нервов, редко - симптоматические формы эпилепсии.

Токсоплазмоз

Исходы токсоплазмоза: гидроцефалия, хориоретинит, увеит, микрофтальмия, нарушения зрения (атрофия дисков зрительных нервов), различные формы умственной отсталости, редко - симптоматическая эпилепсия.

Сифилис

Исходы врожденного сифилиса могут проявляться в течение первых 2 лет постнатальной жизни в виде острого или подострого хронического менингоэнцефалита, гидроцефалии, поражения черепных нервов (слепота, глухота), двигательных нарушений (различные формы ДЦП, «спинная сухотка»).

Исходы: возможны функциональные нарушения, частичная компенсация или ее отсутствие в виде грубого нарушения психомоторного и предречевого развития.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз ПП ЦНС устанавливается на основе анализа клинико-анамнестических и лабораторно-инструментальных данных. Проводится полный клинический осмотр и оценка неврологического статуса ребенка первого года жизни с учетом возрастной периодизации: определение положения и общего состояния, позы, спонтанной и стимулированной двигательной активности, изменений мышечного тонуса и выраженности рефлексов, черепно-мозговой иннервации, состояние черепных нервов и родничков, наличие очаговой симптоматики.

Дополнительные методы

Таблица 2

Дополнительные методы диагностики при последствиях перинатального поражения ЦНС

УЗИ диагностика	Нейрофизиологическая диагностика	Рентгенологические методы	Лабораторные методы (выполняются по показаниям)	Вспомогательные методы (выполняются по показаниям)
1. Эхо ЭГ 2. НСГ 3. Допплерография	1. ЭЭГ 2. Вызванные потенциалы (зрительные и слуховые) 3. Видеомониторинг 4. Электронейромиография (ЭНМГ)	1. Компьютерная томография 2. Магнитно-резонансная томография 3. Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)	1. Общий клинический анализ крови (развернутый) 2. Общий клинический анализ мочи 3. Общетеραπεvтический биохимический анализ крови 4. Исследование гормонального статуса 5. Определение резус-принадлежности 6. Определение группы крови 7. Непрямой анти-глобулиновый тест (тест Кумбса) 8. Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса) 9. Определение иммунного статуса (Ig G, A, M) 10. Определение антител G, A, M (хламидии, ЦМВ, ВЭВ, краснухи, герпеса 1 и 2 типа) в крови 11. Определение антител к токсоплазме в крови 12. Исследование гемостаза 13. Копрологическое исследование 14. Исследование уровня молочной кислоты в крови 15. Биохимический общетеραπεvтический анализ мочи 16. Определение полиморфизма протромбина 17. Исследование содержания лекарственных препаратов в крови методом ТМС. 18. Медико-генетические исследования (кариотипирование, синдромальная диагностика)	1. Эхокардиография 2. УЗИ щитовидной железы 3. Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов 4. ФВД 5. Биомикроскопия глазного дна 6. Рентгенография кистей рук 7. Осмотр периферии глазного дна рехзеркальной линзой Гольдмана. 8. КТ-грудной клетки. 9. УЗИ тазобедренных суставов 10. Рентгенография тазобедренных суставов 11. Рентгенография грудной клетки 12. Ирригография 13. Эзофагогастродуоденоскопия

Показаниями для проведения энцефалографии, нейросонографии, доплерографии сосудов головного мозга у детей являются внезапные судороги, вздрагивания, потери сознания, отклонения в развитии, нарушения сна, частый плач, задержка психо-речевого развития.

Показаниями для определения вызванных потенциалов (зрительных и слуховых) являются подозрения на нарушения зрения, слуха.

Электронейромиография (ЭНМГ) необходима для дифференциального диагноза при нарушениях моторной функции, потери ранее приобретенных моторных навыков.

Показаниями к проведению компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) являются: подозрение на органические изменения органов и тканей организма пациента, невозможность оценки состояния пациента при помощи других методов диагностики.

Медико-генетическое исследование (кариотипирование, синдромальная диагностика) показано при сочетанной патологии.

Определение показателей функции внешнего дыхания, рентгенографии (по показаниям – компьютерной томографии) органов грудной клетки проводятся с диагностической целью у пациентов с нарушениями дыхательной функции, длительно находившихся на ИВЛ, особенно у недоношенных детей.

Биомикроскопия глазного дна, осмотр периферии глазного дна трехзеркальной линзой Гольдмана должны проводиться у больных с гипоксическо-ишемическим поражением ЦНС для оценки состояния сосудов глазного дна, при подозрении на генетическую патологию.

Другие методы обследования проводятся в соответствии с показаниями.

ЛЕЧЕНИЕ

Медикаментозная терапия

Сосудистая терапия с целью улучшения мозгового кровообращения и мозгового метаболизма) и *ноотропы* – для улучшения высших функций головного мозга, устойчивости при различных стрессовых воздействиях:

- Этилметилгидроксипиридина сукцинат (Ethylmethylhydroxypyridine succinate) (Код АТХ: N07XX Этилметилгидроксипиридина сукцинат®) 0,125 по 1/4 т х 2 раза в день, курс 2 месяца;

- Бендазол (код АТХ: A03AX Дибазол®) 0,001 на год жизни в 2 приема, курс 1 месяц;

- Гинкго билоба - гинкго двулопастного листьев экстракт (EGb 761®) (Код АТХ: N06DX02 Танакан®) 0,02 на в 2 приема, курс 2 месяца.

Метаболическая терапия проводится с целью стимуляции процессов клеточного дыхания и энергообразования, улучшения утилизации кислорода тканями, восстановления активности ферментов, обеспечивающих антиоксидантное действие, активации внутриклеточного синтеза белка, позитивного воздействия на биоэлектрическую активность головного мозга, улучшения мозгового кровотока, активации метаболических процессов в ЦНС, снижения рефлекторных нарушений:

- Цитофлавин (инозин + никотинамид + рибофлавин) (Код АТХ: N07XX Цитофлавин®) по 1/4 т 1-2 раза в день - курс 1 месяц;

- Левокарнитин (Код АТХ: A16AA01 Элькар® или Карнитен®) по 2 мл 2 раза в день, курс 1 месяц;

- Убидекаренон (Код АТХ: C01EB09 Кудесан®) по 1-2 кап 2 раза в день – курс 2 месяца;

- Корилип (кокарбоксылазы гидрохлорид + рибофлавин + тиоктовая (α -липоевая) кислота) (Код АТХ: A11EX Корилип®) курс 1 свеча 1 раз в день по 10 дней – 2 месяца.

Аминокислотная терапия с целью регуляции обмена веществ, нормализации и активации процессов защитного торможения в центральной нервной системе

- Глицин (Код АТХ: B05BA10 Глицин) 0,05 х 2-3 раза в день сублингвально между едой – курс не менее 2-4 недель
- Биотредин (пиридоксин + треонин) (Код АТХ: A11EX Биотредин®) 0,05 х 2 раза в день сублингвально между едой – курс не менее 2-4 недель
- Элтацин (L-глутаминовая кислота + L-цистин) (Код АТХ C01EX, Элтацин®) 0,1 х 2 раза в день сублингвально между едой – курс не менее 2-4 недель

Реабилитационные мероприятия:

- гимнастика;
- кинезитерапия;
- лечение «положением» (укладки, тугоры, «воротники» и другие);
- терапия по Войту (физиотерапевтический метод лечения пациентов с патологиями моторных функций - *рефлекторная локомоция*); гидротерапия (методы подбираются индивидуально);
- сухая иммерсия (эффект невесомости);
- лечебно-реабилитационная кровать «Сатурн» (эффект невесомости + вибромассаж);

- физиотерапевтические методы (переменное магнитное поле, синусоидальные модулированные токи, электрофорез, парафинотерапия, лазеротерапия, свет - и цветотерапия и другие);
- музыкотерапия;
- психолого-педагогическая коррекция и психоэстетотерапия (коррекционная (кондуктивная) педагогика, психотерапевтическая коррекция в диаде «мать-дитя», музыкотерапия, тактильно-кинестическая стимуляция и другое);
- занятия с дефектологом.

ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ

Пациентам с последствиями перинатального поражения ЦНС показано комплексное этапное восстановительное лечение.

I этап выхаживания (реанимационное отделение) ----> II этап выхаживания (отделение патологии новорожденных) ----> III этап – реабилитация (отделения восстановительного лечения детей с перинатальной патологией, отделения патологии детей раннего возраста) ----> IV этап – диспансерное наблюдение в амбулаторно-поликлинических условиях и наблюдение у специалистов.

Комплекс диагностических и восстановительных мероприятий специализированной медицинской помощи детям с ППП ЦНС проводят в стационаре (круглосуточном/дневном, в зависимости от степени тяжести состояния) в течение 21 дней (в среднем).

В дальнейшем пациент с последствиями поражения ЦНС наблюдается неонатологом (педиатром) и неврологом в амбулаторно-поликлинических условиях. Кратность устанавливается индивидуально, на основании степени тяжести состояния, прогноза основной патологии и сопутствующих нарушений – от 1 раза в месяц до 3-4 раз в год на протяжении первого и второго года жизни. Далее, в зависимости от степени тяжести состояния, исходов и эффекта проведенной терапии, 1 раз в 2 – 6 месяцев.

Показания к дополнительным консультациям специалистов

- При задержке физического развития: генетик, эндокринолог
- При наличии гипотрофии или паратрофии: диетолог, гастроэнтеролог, эндокринолог, генетик
- При наличии пороков и аномалий развития, стигм дисэмбриогенеза: генетик и профильные специалисты в зависимости от поражения органов и систем
- При аномалиях и нарушениях полового развития: гинеколог (уроандролог), уролог, эндокринолога, генетика
- При нарушении дыхания: пульмонолог, кардиолог, оториноларинголог
- При нарушении кровообращения: кардиолог, пульмонолог
- При наличии костных деформаций: ортопед, хирург
- При нарушении зрения: окулист, генетик
- При нарушении слуха: оториноларинголог, сурдолог, дефектолог
- При высыпаниях и пигментации на коже: дерматолог, аллерголог, диетолог, гастроэнтеролог, генетик

- При неэффективности адекватно подобранных реабилитационных мероприятий, задержке моторного развития: генетик, ортопед, невролог
- Консультации других специалистов проводятся в зависимости от клинической ситуации.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

1. *Вялая тетраплегия (G 82.3). (Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия).*
2. *Расстройство вегетативной автономной нервной системы. (G90.0) (Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия)*
3. *Гемиплегия неуточненная (G81.9) Последствия перинатальной церебральной ишемии-гипоксии III ст.*

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика развития перинатальных поражений нервной системы у новорожденных детей включает:

- оздоровление женщин детородного возраста;
- выявление и лечение патологии беременных;
- транспортировка in utero;
- качественное и адекватное родовспоможение;
- эффективная первичная реанимация новорожденных детей;
- оздоровление жизни общества и окружающей среды (социально ориентированная политика органов государственной власти, пропаганда здорового образа жизни и работа по улучшению экологической обстановки);
- оздоровление подростков – внедрение здоровьесберегающих технологий в процессы обучения; организация оздоровительных мероприятий, проведение своевременной диспансеризации и обеспечение качественной медицинской помощью; оптимизация программ досуга и отдыха, борьба с аддиктивным поведением; внедрение программ социальной адаптации и психологического сопровождения.

ПРОГНОЗ

В структуре детской инвалидности поражения нервной системы составляют около 50 %, при этом 70–80 % случаев приходится на перинатальные поражения.

Клинические последствия перинатальных поражений ЦНС являются темой острых дискуссий педиатров, неонатологов и неврологов на протяжении многих десятилетий. Восстановление функций ЦНС зависит от степени тяжести первичного повреждения. Учет степени тяжести поражения и индивидуальных особенностей каждого ребенка играет важную роль в процессах восстановления и при разработке персонифицированной программы реабилитации.

ИСХОДЫ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС

1-й год жизни:

- компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес. жизни;
- частичная компенсация или формирование стойких органических синдромов к 12 мес жизни.

2-й год жизни:

- темповая задержка развития;
- задержка психоречевого развития на органическом фоне;
- задержка психоречевого развития в структуре наследственной патологии;
- диссоциация и дезинтеграция развития;
- синдром дефицита внимания с гиперактивностью;
- стойкие органические синдромы с грубыми нарушениями психомоторного и речевого развития.

3-й год жизни:

- выздоровление;
- парциальный дефицит когнитивных функций (дисплегия, дисграфия, дискалькулия, диспраксия);
- интеллектуальная недостаточность;
- ранний детский аутизм и шизотипические расстройства;
- стойкие органические синдромы с грубыми нарушениями психомоторного и речевого развития.