

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО  
ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С  
ПОСЛЕДСТВИЯМИ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ  
ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ  
С ГИДРОЦЕФАЛЬНЫМ И ГИПЕРТЕНЗИОННЫМ  
СИНДРОМАМИ**

**Главный внештатный  
специалист педиатр  
Минздрава России  
Академик РАН  
А.А. Баранов**

**2015 г.**

## **ОГЛАВЛЕНИЕ**

МЕТОДОЛОГИЯ .....	3
ОПРЕДЕЛЕНИЕ.....	3
КОДЫ МКБ-10 .....	3
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ .....	4
ЭТИОЛОГИЯ .....	4
ПАТОГЕНЕЗ .....	4
КЛАССИФИКАЦИЯ .....	5
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА .....	6
ДИАГНОСТИКА .....	8
ЛЕЧЕНИЕ .....	9
ПРОФИЛАКТИКА.....	10
ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ .....	10
ПРОГНОЗ .....	11
ИСХОДЫ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС .....	11

# **ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ПОСЛЕДСТВИЯМИ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ С ГИДРОЦЕФАЛЬНЫМ И ГИПЕРТЕНЗИОННЫМ СИНДРОМАМИ**

Данные клинические рекомендации разработаны профессиональной ассоциацией детских врачей Союз педиатров России, актуализированы, утверждены на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

Авторский коллектив: академик РАН А.А. Баранов, член-корреспондент РАН Л.С. Намазова-Баранова, профессор, д.м.н. Г.В. Яцык, д.м.н. Т.В. Турти, д.м.н. И.А. Беляева, к.м.н. Е.П. Зимина, к.м.н. Сергиенко Н.С., к.м.н. А.М. Мамедьяров, к.м.н. Е.А. Бакович, к.м.н. В.В. Черников, к.м.н. Зокирова З.Ф.

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

## **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**

- J38.0 - Паралич голосовых складок и гортани
- G51.0 - Паралич Белла (Лицевой паралич)
- G51.8 - Другие поражения лицевого нерва
- G90.9 - Расстройство вегетативной [автономной] нервной системы неуточненное
- G91.0 - Сообщающаяся гидроцефалия
- G91.1 - Обструктивная гидроцефалия
- G91.2 - Гидроцефалия нормального давления
- G91.8 - Другие виды гидроцефалии
- G93.2 - Доброкачественная внутричерепная гипертензия

## **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><b>1. Доброкачественная внутричерепная гипертензия (G93.2)</b></p> <p><b>2. Расстройство вегетативной автономной нервной системы (G90.9)</b></p> <p>3. Гиперактивное поведение, гиперактивность (F90.1)</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</p>	<p><b>1. Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.3; G91.2; G91.8)</b></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</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</p>	<p>1. Поражение ЦНС вследствие перенесенного энцефалита, менингита, менингоэнцефалита (G09)</p> <p>2. Поражение ЦНС вследствие перенесенного неонатального сепсиса: менингита, менингоэнцефалита, вентрикулита (P36.0-P36.9)</p>

<p>4. Нарушение (задержка) моторного развития (F82)</p> <p>5. Сочетанные формы задержки (F84.8)</p> <p>6. Симптоматические судороги и ситуационно обусловленные пароксизмальные расстройства (R56.0; R56.8)</p>	<p>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>(G40; G40.1; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41.0-G41.9)</p> <p>5. Очаговые нарушения при травмах головного мозга (парезы и параличи) (G81.1, G82.1, G83.1, G83.2)</p> <p><b>6. Поражение ЧМН при родовых травмах (G51.0, G51.8, J38.0)</b></p> <p>7. Последствия родовой травмы спинного мозга (P11.5). Перинатальная посттравматическая миелопатия (G81.9; G82.1; G82.3; G82.4; G90.9; G95.1; G95.8)</p> <p>8. Последствия родовой травмы периферической нервной системы (P14, P14.0-P14.3, P14.8, P14.9). Перинатальная посттравматическая невропатия.</p> <p>9. Периферические парезы и параличи (G54.0, G54.1, G83.0, G83.1, G83.2, G56.2, G83.2)</p>	<p>повреждений ЦНС (P04-P04.4)</p>	
---	---	---	------------------------------------	--

ДЦП – детский церебральный паралич

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

### Последствия перинатального поражения ЦНС, расстройство 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, режы 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, синдром доброкачественной внутричерепной гипертензии (G93.2)

Характеризуется подострым течением. Отмечаются: ежемесячное увеличение размера окружности головы в первом полугодии, более чем на 1 см, (но не более 3 см) у доношенных, и более 2 см (но не более 4 см) у недоношенных детей, расхождение черепных швов, напряжение большого родничка, симптом Грефе при вестибулярной стимуляции (изменение положения головы в пространстве), срыгивания, не связанные с приемом пищи (преимущественно в утренние часы), повышенная возбудимость (избыточная двигательная активность на внешние раздражители), оживление сухожильных рефлексов и расширение их зон (преимущественно в ногах), трудности засыпания, поверхностный сон, метеочувствительность.

*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, различные формы гидроцефалии (G91.0, G91.1, G91.2, G91.8)**

Гидроцефалия носит органический характер и является следствием перенесенного ранее (в неонатальном периоде) кровоизлияния (чаще ВЖК (внутрижелудочковые кровоизлияния), субарахноидальных мелкоочаговых) или ишемического церебрального поражения (ПВЛ (перивентрикулярная лейкомаляция), нейрональный мультифокальный некроз, парасагиттальный некроз и др.). В зависимости от наличия блока ликворных путей выделяют **обструктивные формы и сообщающиеся**. Для клинической картины обструктивных форм характерно быстрое увеличение окружности головы, размеров родничков, расхождение черепных швов. На коже лобных и височных областей выражено расширение поверхностных вен. Беспокойное поведение, нарушения сна, обильные срыгивания и рвота, при изменении положения головы. Глазные симптомы (симптом Грефе, «заходящего солнца», сходящееся и расходящееся косоглазие, различные виды нистагма, экзофтальм). Прирост окружности головы ежемесячно может превышать 3-4 см.

Среди двигательных нарушений преобладают: мышечная гипотония с постепенной трансформацией в экстензорную гипертонию мышц конечностей, разгибателей шеи и туловища.

Сухожильные и периостальные рефлексы высокие с расширением их зон и рефлекторными синкинезиями, выявляются стойкие патологические рефлексы, клонусы.

Для клинической картины **сообщающихся форм** гидроцефалии характерно: относительно медленное прогрессирование (прирост окружности головы может не превышать 3 см в месяц). При **нормотензивных формах**, которые, как правило, являются следствием перенесенных ишемических повреждений паренхимы мозга, возможно сочетание микроцефалии с нормотензивной гидроцефалией. В основе данных изменений лежит атрофия больших полушарий с преимущественной локализацией в лобно-височных областях. Преобладающими в клинике являются грубая задержка психомоторного развития, раннее формирование детского церебрального паралича (ДЦП).

Исходы: зависят от формы гидроцефалии, этиологии своевременности диагностики и терапии (в том числе и нейрохирургической коррекции). Возможна частичная компенсация или формирование стойких органических синдромов

## ДИАГНОСТИКА

Диагноз ПП ЦНС устанавливается на основе анализа клинико-anamnestических 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. Общетеραπεвтический 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 общетеραπεвтический 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 электроэнцефалографии (ЭЭГ), нейросонографии, доплерографии сосудов головного мозга у детей являются внезапные судороги, вздрагивания,



потери сознания, отклонения в развитии, нарушения сна, частый плач, задержка психоречевого развития.

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

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

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

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.

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***

*Диуретики* назначаются с целью снижения внутричерепного и внутриглазного давления:

- Ацетазоламид (код АТХ: S01EC01) по схеме (3:1) 6,5 – 12,5 мг/сут, курс не менее 1 месяца;
- Глицерол (Код АТХ: A06AX01) 30-50% по 1 чайной ложке 3 раза в сутки – курс 3-6 мес.

*Метаболическая терапия* рекомендуется с целью дотации ионов калия:

- Калия и магния аспарагинат (код АТХ: B05XA30) по схеме (3:1) 0,25 x 1 раз в сутки, курс лечения в комплексе с диакарбом.

С целью нормализации функционирования клеток, обмена веществ, улучшения регуляции передачи нервных импульсов и сокращения мышц назначается:

- Магне В6 (Магния лактата дигидрат\* - 470 мг + Пиридоксина гидрохлорид - 5 мг) (код АТХ: A12CC30) в растворе 2-5 мл 2 раза в день после еды курс 3-6 недель.

*Венотоническая терапия* проводится с целью улучшения мозгового кровообращения, клеточного метаболизма:

- Винпоцетин (Код АТХ: N06BX18) 5 мг, по 1/4 таб. 2-3 раза в сутки, курс 1 месяц.

При компенсации проводится:

*Ноотропная терапия* – для улучшения высших функций головного мозга, устойчивости при различных стрессовых воздействиях:

- Гопантевая кислота (код АТХ: N06BX) до 12,5 мг/сут курсом не менее 2 месяцев (наращивание дозы в течение 7–12 дней, прием в максимальной дозе на протяжении 15–40 дней и постепенное снижение дозы до отмены препарата в течение 7–8 дней);

- Ацетиламиноянтарная кислота (код АТХ: N06BX) до 5 мл 1 раз в день по трапецивидной схеме (постепенное увеличение дозы от 1 мл до 5мл, далее длительный прием по 5 мл, далее постепенное снижение дозы от 5 мл до 1 мл) не менее 8 недель.

### ***Реабилитационные мероприятия***

- массаж;
- плавание;
- музыкотерапия;

- психолого-педагогическая коррекция и психоэстетотерапия (коррекционная (кондуктивная) педагогика, психотерапевтическая коррекция в диаде «мать-дитя», музыкотерапия, тактильно-кинестическая стимуляция и другое);

- занятия с дефектологом.

До достижения компенсации рекомендуется временно воздержаться от проведения таких реабилитационных мероприятий, как массаж и плавание.

### **ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ**

1. *Доброкачественная внутричерепная гипертензия (G 93.2). (Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия).*

2. *Расстройство вегетативной автономной нервной системы. (G90.9) (Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия).*

3. *Гидроцефалия нормального давления (G91.2). 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.

### **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.

#### **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 персонализированной 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.

### **Литература:**

1. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Ильин А.Г., Конова С.Р. и др. Разноуровневая система оказания комплексной реабилитационной помощи детям с хронической патологией и детям-инвалидам. Методические рекомендации М.: НЦЗД РАМН. 2012. 29 с.
2. Баранов А.А. Состояние здоровья детей в Российской Федерации как фактор национальной безопасности. Пути решения существующих проблем. Справочник педиатра. 2006; 3: 9-14.
3. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Вольнец Г.В., Ильин А.Г., Конова С.Р. и др. Определение ограничений жизнедеятельности в категории «Способность к общению» («Общение») у детей разного возраста на основе международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья. М.: ПедиатрЪ. 2013. 64 -96 с.
4. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. М.: Триада -Х. 2001. 640 с.
5. Барашнев Ю.И. Особенности здоровья детей, родившихся с помощью вспомогательных репродуктивных технологий. Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 204; 49(5): 12
6. Бомбардилова Е.П., Яцык Г.В., Зайнитдинова Р.С. Немедикаментозные методы восстановительного лечения детей с перинатальным поражением нервной системы. Рос. педиатр. ж. 2011; 3:55-56.
7. Диагностика и комплексная реабилитация перинатальной патологии новорожденных детей. Под ред. Г.В. Яцык. М. ПедиатрЪ 2012.156с.
8. Кешишян Е.С., Сахарова Е.С. Психомоторное развитие как критерий неврологического развития здоровья недоношенного ребенка. Леч.врач.2004; 5: 21-57.
9. Классификация перинатальных поражений нервной системы и их последствий у детей первого года жизни. Методические рекомендации. М ФГОУ «ВУНМИЦ Росздрава». 2007.88 с.
10. Митиш М.Д. Отдаленные последствия перинатальных поражений мозга у детей. Автореферат дисс. докт. мед. наук. М.2004 25с.
11. Неонатология. Под ред.Т.Л.Гомеллог, М.Д. Каннигам. Пер. с англ. М.: Медицина 1995. 640 с.
12. Неонатология: национальное руководство. Под ред. Н.И. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2007. 848с.
13. Пальчик А.Б., Фёдорова Л.А., Понятишин А.Е. Неврология недоношенных детей. М.: Медпресс. 2011. 352 с.
14. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных. СПб.: Питер.2000. 224с.
15. Педиатрия. Под ред Дж Грефе. М.: Практика.1997. 912 с.
16. Принципы этапного выхаживания недоношенных детей. Под ред. чл.-корр. РАМН, проф. Л.С. Намазовой-Барановой. М. 2013. с.172-204
17. Пшениснов К.В. Диагностика и интенсивная терапия полиорганной недостаточности у новорожденных, нуждающихся в межгоспитальной транспортировке. Автореф. дисс. канд. мед. наук. СПб, 2009.24 с.
18. Руководство по педиатрии. Неонатология. Под редакцией Г.В. Яцык, Г.А. Самсыгиной. М.:Династия. 2006. 464 с.
19. Современные медико-социальные проблемы неонатологии. Под ред. А.А. Баранова, Г.В. Яцык. М.2015. ПедиатрЪ. С 225-301
20. Шабалов Н.П. Асфиксия новорожденных. М.: Медицина. 1990. 310 с.
21. Шабалов Н.П. Неонатология. М.: Мед-пресс-информ. 2004.Т.1.608 с.
22. Шилко В.И., Зеленцова В.Л., Попова Н.П. Опыт реабилитации недоношенных детей с перинатальным поражением мозга. Росс. вестн. перинатолог. и педиатр. 2003;2:43-47.
23. Шмаков А.Н., Конхно В.Н.. Критические состояния новорожденных (технология дистанционного консультирования и эвакуации). Новосибирск: Коста.2009.165 с.
24. Яцык Г.В. Выхаживание глубоконедоношенных детей. Медицинская газета. №66. 26 августа 2005 г. (электронная версия).
25. Яцык Г.В., Бомбардилова Е.П. Избранные лекции по педиатрии. Под редакцией А.А. Баранова, Р.Р. Шилаева, Б.С. Каганова. М.: Династия. 2005 .С.57-67.