Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования

«Оренбургская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра госпитальной педиатрии

Диспансеризация и реабилитация детей с перинатальным поражением центральной нервной системы

Учебное пособие

Оренбург 2013

УДК

М.Г. Рыбалкина, М.А. Скачкова, Н.Ф. Тарасенко, Е.В.Плигина, П.В. Кузнецова.

Диспансеризация и реабилитация детей с перинатальным поражением центральной нервной системы

Учебное пособие.- Оренбург, 2013.- с

Пособие содержит материал, необходимый для изучения тактики ведения и реабилитации ребенка с перинатальным поражением центральной нервной системы на педиатрическом участке.

Учебное пособие предназначено для студентов, обучающихся по специальности «Педиатрия». …..

Рецензенты:

Д.м.н., профессор кафедры эпидемиологии и инфекционных болезней ГБОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия» МЗ РФ Л.А.Литяева

Д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детских болезней ГБОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия» МЗ РФ Л.Ю.Попова

Учебное пособие рассмотрено и рекомендовано к печати РИС ГБОУ ВПО «ОрГМА» Минздрава России

***2.1. Пояснительная записка***

Дисциплина «Поликлиника и неотложная педиатрия" относится к профессиональному циклу (С.З.) дисциплин ФГОС по специальности педиатрия высшего профессионального медицинского образования, изучается в X,XI,XII семестрах. Взаимосвязана со следующими дисциплинами: анатомия, гистология, эмбриология и цитология; нормальная физиология; патологическая физиология; пропедевтика детских болезней; гигиена; акушерство и гинекология; общественное здоровье и здравоохранение; детская хирургия.

Общий объем в часах – 396ч. практические занятия - 180ч; лекций 48ч. Форма промежуточной аттестации по дисциплине – экзамен.

**Основной учебник по дисциплине «Поликлиника и неотложная педиатрия»**:

Калмыкова А. С. «Поликлиническая педиатрия» - Учебник для вузов – Москва,2009г-619с.

**Методические указания по подготовке к семинарскому занятию.**

**Методические указания**

**Модуль 3. Тема Особенности наблюдения за детьми групп риска и детьми с хронической патологией на педиатрическом участке.**

1. **Перечень формируемых элементов компетенций:**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Шифр компетенции** | **№ компе-тенции** | **Содержание компетенции** |
| ОК | ОК-1 | способен выявлять и анализировать проблемы и процессы, актуальные для общества. На каждом занятии анализиру ются актуальные проблемы современной медицины и общества с целью формирования у студентов активной профессиональной и гражданской позиции. |
| ОК-8 | способен применять основные категории, принципы этики и деонтологии для профессиональной деятельности, способен выявлять и анализировать ситуации, возникающие в процессе работы в детской поликлинике. |
| ПК | ПК-1 | способен воспитать в себе качества способствующие взаимопониманию с больным ребенком, его родителями и другими родственниками, с учетом особенностей работы в детской поликлинике, умение получать моральное удовлет ворение от свой работы. На каждой лекции и практическом занятии внимание студентов акцентируется на ведущей роли врача педиатра в воспитании здорового ребенка с учетом взаимоотношений с семьей ребенка; анализируют ся как положительные, так и отрицательные личностные качества врача; приводятся примеры из практики. |
| ПК-5 | способен собрать жалобы больного или его родителей, анамнез жизни и заболевания (на приеме в детской поликлинике, на дому, в стационаре на дому, в дневном стационаре) оценить общее состояние ребенка, определить вес, рост, измерить температуру тела, АД, подсчитать частоту пульса и число дыханий в 1 минуту, произвести физикальный осмотр больного по системам, поставить предварительный диагноз, назначить необходимые исследования, оценить результаты обследования, поставить диагноз согласно классификации |
| ПК-12 | способен подготовить фактический материал и наглядные пособия, а также провести беседу с детьми различных возрастных групп и их родителями о роли закаливания, физического воспитания, здорового образа жизни, правильного питания, профилактических прививок для предупреждения наиболее часто встречающихся заболеваний. |
| ПК-19 | Опираясь на знания фармакодинамики и фармакокинетики лекарственных препаратов, способен назначить лечение больным с различной патологий с учетом возраста больного, совместимости лекарственных средств, побочных действий препаратов, уметь выписать рецепты на используемые лекарственные средства. |
| ПК-23 | способен подготовить фактический материал по различным методам реабилитации в детском возрасте, определить показания к переводу детей и подростков группы по занятиям физкультурой после перенесенных заболеваний и в период реабилитации. |

Семинарское занятие №1.

1. Тема: организация лечебно-профилактической помощт новорожденным в условиях детской поликлиники. Наблюдение за детьми с риском возникновения патологии ЦНС, Диспансеризация детей с поражением ЦНС.
2. Цель:Изучить причины возникновения, вопросы диагностики и принципы комплексной терапии перинатальной энцефалопатии новорожденных, а также особенности диспансеризации детей с перинатальными поражениями ЦНС.

**А. Студент должен знать:**

- частоту церебральной патологии у новорожденных;

- причины перинатальных поражений ЦНС;

- классификацию перинатальных нарушений ЦНС у новорожденных и детей раннего

возраста;

- паталогоанатомические изменения и патофизиологические механизмы формирования

нарушений ЦНС в зависимости от степени влияния этиопотических факторов;

- клинику неврологических синдромов раннего и позднего восстановительного

периодов;

- специальные методы исследований, применяемые для диагностики нарушений ЦНС;

- принципы комплексной терапии и реабилитации в остром и раннем восстановительном

периоде энцефалопатии и родовой травмы ЦНС;

- дифференциальную диагностику церебральных нарушений и новорожденных различной

этиологии;

- организацию диспансерного наблюдения за новорожденными с перинатальной

энцефалопатией.

**Б. Студент должен овладеть навыками:**

- сбора соматического, гинекологического, акушерского анамнеза;

- целенаправленного клинико-неврологического обследования новорожденного с

перинатальной энцефалопатией;

- оценки психомоторного развития ребенка на 1-ом году жизни;

- интерпретация лабораторных показателей;

- выписки медикаментов, используемых при данной патологии.

**В. Студент должен уметь:**

- оценить особенности акушерского анамнеза, сообенности течения беременности и

родов, способствующие возникновению перинатальных поражений ЦНС;

- оценить клинико-неврологические особенности течения раннего неонатального периода

у больного новорожденного;

- провести осмотр новорожденного ребенка и оценить его неврологический статус

(степень выраженности физиологических рефлексов, развитие установочных рефлексов,

состояние мышечного тонуса, симптоматику поражения черепно-мозговых нервов,

менингиальные симптомы) и определить ведущий синдром;

- оценить результаты специальных методов обследования (ЭЭГ, диафапоскопии,

эхоскопии мозга, рентгенограмму черепа, анализа спинномозговой жидкости);

- сформулировать и обосновать клинический диагноз;

- провести дифференциальную диагностику различных поражений ЦНС у

новорожденных;

- назначить комплексное лечение ребенку с перинатальной патологией ЦНС в раннем

восстановительном периоде;

- составить план диспансерного наблюдения за детьми с перинатальной

энцефалопатией на 1-ом году жизни

4. Вопросы для самоподготовки:

1.определение понятий: перинатальные поражения ЦНС, перинатальная энцефалопатия,гипоксические и травматические нарушения ЦНС, родовая травма ЦНС;

2.основные причины и факторы риска возникновения перинатальных поражений ЦНС уноворожденных;

3.классификация перинатальных нарушений ЦНС;

4.основные неврологические синдромы острого и раннего восстановительного периодов;

5.степени тяжести гипоксических нарушений ЦНС;

6.классификация внутренних кровоизлияний;

7.специальные методы диагностики перинатальных нарушений ЦНС

8.особенности организации ухода и вскармливания новорожденных детей с церебральнойпатологией;

9.понятие об установочных рефлексах и динамике их формирования;

10.критерии оценки нервно-психического развития ребенка первых месяцев жизни;

11.критерии оценки психомоторного развития ребенка на 1-ом году жизни;

12.основные принципы лечения новорожденных с перинатальными нарушениями ЦНС враннем восстановительном периоде;

13.диспансерное наблюдение за детьми с перинатальной энцефалопатией на 1-ом году

жизни.

14. принципы и методы реабилитации детей с перинатальным поражением ЦНС.

1. Основные понятия темы

*Перинатальная энцефалопатия, родовая травма, физиологические рефлексы новорожденного, реабилитация.*

1. Рекомендуемая литература: (не более 5 источников по степени их значимости при изучении данной темы).
2. Неонатология. Учебное пособие под редакцией Н.П.Шабалова. М., 2004, том I.

С.454- 507.

2. Амбулаторно-поликлиническая педиатрия – учебное пособие. / Под редакцией В.А. Доскина. – М., 2009.

1. Самостоятельная работа студентов к занятию

***Тестовые задания***

1. ПРИЗНАКОМ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ИШЕМИИ ПЕРВОЙ СТЕПЕНИ ЯВЛЯЮТСЯ:

А. Судороги

Б. Симптом Грефе

В. Синдром возбуждения

Г. Кома

Д. Выбухание большого родничка

2. КАКОЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИЗНАК УКАЗЫВАЕТ НА ТЯЖЕСТЬ ГИПОКСИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У НОВОРОЖДЕННОГО:

А. Синдром нервно-рефлекторной возбудимости

Б. Вегето-висцеральные нарушения

В. Симптом Моро

Г. Синдром мышечной дистонии

Д. Нарушение сознания

3.ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ РОДОВОЙ ТРАВМЫ НАБЛЮДАЮТСЯ:

А) микроцефалия

Б) черепно-мозговые грыжи

В) синдром задержки психоречевого развития

Г) макроцефалия

Д) гидроцефалия

4. ОЦЕНКА ПО ШКАЛЕ АПГАР, СООТВЕТСТВУЕЮЩАЯ ГИПОКСИИ СРЕДНЕЙ ТЯЖЕСТИ:

А) 6-7 баллов

Б) 5 баллов

В) 8-9 баллов

Г) 3-4 балла

Д) 0-1 балл

5. МИАТОНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПРИ ПОРАЖЕНИИ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА СВЯЗАН:

А) с поражением периферического двигательного нейрона

Б) с ишемией ретикулярной формации спинного мозга

В) с повышением внутричерепного давления

Г) поражением пирамидного пути

Д) поражением экстрапирамидной системы

6. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ПРИ ПОРАЖЕНИИ СПИННОГО МОЗГА В ОБЛАСТИ ШЕЙНОГО УТОЛЩЕНИЯ:

А) верхний спастический парапарез

Б) нижний спастический парапарез

В) тетрапарез

Г) верхний вялый парапарез, нижний спастический парапарез

Д) верхний и нижний вялый тетрапарез

7. ГИДРОЦЕФАЛИЯ ФОРМИРУЕТСЯ ПОД ВЛИЯНИЕМ:

А) спонтанно

Б) токсического воздействия

В) внутриутробно резвившегося энцефалита

Г) метаболической перестройки

Д) радиационного воздействия

8. БОЛЬШИЕ РАЗМЕРЫ ГОЛОВЫ (МАКРОЦЕФАЛИЮ) МОЖНО СЧИТАТЬ ПАТОЛОГИЕЙ ПРИ НЕСООТВЕТСТВИИ ВОЗРАСТНЫМ ПОКАЗАТЕЛЯМ:

А) на 2 см

Б) на 4 см

В) свыше двух среднеквадратичных отклонений

Г) на 1 см

Д) на 3 см

9. ВРОЖДЕННАЯ ГИДРОЦЕФАЛИЯ ОБУСЛОВЛЕНА:

А) нарушением всасывания в пахионовых грануляциях

Б) гиперпродукцией ликвора

В) нарушением формирования ликворной системы

Г) увеличением желудочков мозга

Д) нарушением кровоснабжения головного мозга

10. ПАРЕЗЫ, ПАРАЛИЧИ ЧАЩЕ ВСЕГО БЫВАЕТ ИСХОДОМ ВНУТРИУТРОБНО ПЕРЕНЕСЕННОГО:

А) токсоплазмоза

Б) сифилиса

В) листериоза

Г) гриппа

Д) анемии

11. ДЛЯ ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ДЦП ХАРАКТЕРНО НАЛИЧИЕ:

А) атетоза

Б)хореического гиперкинеза

В)торсионной дистонии

Г) хореоатетоза

Д) все вышеперечисленные

12. ЭЛЕКТРОНЕЙРОМИОГРАФИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ИМЕЮТ ЗНАЧЕНИЕ:

А) при спинальной мышечной атрофии

Б) при неавральной амиотрофии Шарко-Мари-Тута

В) при миастении, при миодистрофиях

Г) при ДЦП

Д) все вышеперечисленные

13. ЛЕГКАЯ ФОРМА РОДОВОЙ ТРАВМЫ ПРОЯВЛЯЕТСЯ:

А) брадикардией

Б) тахикардией

В) тремором подбородка, тремором ручек

Г) желтушность кожных покровов

Д) коматозное состояние

14. РОДОВАЯ ТРАВМА СПИННОГО МОЗГА ВОЗНИКАЕТ ВСЛЕДСТВИЕ:

А) хронической гипоксии

Б) острой асфиксии

В) механического повреждения

Г) метаболического воздействия

Д) воздействия радиации

15. БОЛЕЕ ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ОБУСЛОВЛЕНО:

А) не закончена дифференциация нервной системы, недоразвитием кровеносной системы

Б) малым весом

В) сопутствующими заболевания

Г) аномалиями головного мозга

Д) все вышеперечисленные

Эталоны ответов:

1. В
2. Д
3. В
4. Б
5. Б
6. Г
7. В
8. В
9. В
10. А
11. Д
12. Г
13. В
14. В
15. Д

***Ситуационные задачи***

**Задача №1.**

На осмотре ребенок 5 дней, со слов мамы ребенок беспокойный, плачет без видимой причины, плохо засыпает, часто просыпается, дрожит подбородок.

Из анамнеза: ребенок от 1 беременности, 1 родов, роды в срок, масса при рождении 3300гр, шкала Апгар при рождении 6-8 баллов. К груди приложен на вторые сутки. Сосет грудь хорошо, лактация достаточная.

Объективно: на осмотр реагирует негативно, плачет, повышенная спонтанная двигательная активность (ребенок кушал 40 минут назад). Вызывается спонтанный рефлекс Моро. Физиологические рефлексы новорожденного вызываются, отсрочено, быстро угасают. Выраженный тремор рук и подбородка.

1. Поставить клинический диагноз.

2. Какие клинические синдромы острого периода вы знаете?

3. Указать сроки продолжительности острого периода при данном заболевании.

4. Какие патологические изменения возможно выявить при НСГ исследовании и офтальмоскопии у данного больного.

5. Прогноз данного заболевания.

**Задача №2.**

На осмотре ребенок 14 дней, со слов мамы отмечаются нарушения сна ребенок, плохо засыпает, мало спит. Часто и обильно срыгивает, перед этим беспокоится, после успокаивается и может уснуть.

Из анамнеза: ребенок от 1 беременности, 1 родов. Беременность протекала с тяжелым гестозом II половины, с повышением АД 140-150/100мм.вод.ст., с отеками ног и наличием белка в анализах мочи. Женщина находилась на лечении по поводу гестоза в отделении патологии беременности. Роды в срок, масса при рождении 2890гр, шкала Апгар 5-7 баллов. В родильном доме была предложена госпитализация в отделение новорожденных, женщина отказалась.

Объективно: состояние ребенка средней степени тяжести, на осмотр реагирует негативно, плачет. Б.род. 2,5-2,5см., напряженный, расхождение по сагиттальному и коронарному швам до 0,2см. Глазные щели S=D, взгляд не фиксирует, симптом Грефе, сходящиеся косоглазие. Тонус мышц в конечностях повышенный, руки и ноги приведены к туловищу, кисти рук сжаты в кулачки. Физиологические рефлексы новорожденного вызываются слабые, быстро угасают. Тремор рук и подбородка.

1. Поставить клинический диагноз.

2. Какими еще синдромами характеризуется данное заболевание?

3. Какие патологические изменения, возможно, выявить при НСГ исследовании и офтальмоскопии у данного больного.

4. Указать сроки продолжительности острого периода при данном заболевании.

5.Прогноз заболевания.

**Задача №3.**

На осмотре ребенок 20 дней, со слов мамы отмечается снижение активности ребенка, плохо сосет грудь.

Из анамнеза: ребенок от 2 беременности, 2 родов. Беременность протекала с тяжелым токсикозом I половины. Женщина находилась на лечении по поводу токсикоза в отделении гинекологии. Роды в срок, масса при рождении 3270гр, с однократным тугим обвитием вокруг шеи, шкала Апгар 5-7 баллов. В родильном доме была предложена госпитализация в отделение новорожденных, женщина отказалась.

Объективно: состояние ребенка средней степени тяжести, на осмотр реагирует вяло, снижена спонтанная двигательная активность при раздражении ребенка, плач тихий. Б.род. 2,5-2,5см., ненапряженный. Глазные щели S=D, симптом Грефе, сходящиеся косоглазие. Диффузная гипотония мышц, физиологические рефлексы новорожденного вызываются слабые, быстро угасают. Симптом «пяточных стоп», «плавниковых кистей».

1. Поставить клинический диагноз.

2. Обосновать клинический диагноз.

3. Какие патологические изменения, возможно, выявить при НСГ исследовании и офтальмоскопии у данного больного.

4. В какой дозировке, и для каких целей используют Пирацетам у больных с данной патологией?

5. Указать сроки продолжительности позднего восстановительного периода при данном заболевании.

**Задача №4.**

На осмотре ребенок 5 месяцев, со слов мамы ребенок отстает в физическом развитии, хорошо голову держит с 4 месяцев, не переворачивается. Не интересуется игрушками.

Из анамнеза: ребенок от 2 беременности, 1 родов. 1 беременность медицинский аборт без осложнений. Настоящая беременность протекала с токсикозом 1 половины беременности и угрозой выкидыша в течение всей беременности. Находилась не однократно на стационарном лечении. В 35 недели заболела ОРВИ, с подъемом температуры тела до 39°, была госпитализирована в отделение патологии беременности. Через 3 дня отошли воды, начались роды. Продолжительность родов 3ч.40 мин., масса при рождении 2050гр. Шкала Апгар 6-8 баллов. После родильного дома находился на стационарном лечении в отделении новорожденных по поводу недоношенности, церебральной ишемии.

Объективно: на осмотр реагирует спокойно, масса 5200гр., Б. род. 2,0-2,0 см не напряжен, м. род. 0,3-0,3 см. швы черепа закрыты. Глазные щели S=D, легкое сходящиеся косоглазие. Снижение мышечного тонуса в конечностях, физиологические рефлексы угнетены. Ребенок мало гулит, не интересуется окружающей обстановкой.

1. Поставить клинический диагноз.

2. Обоснование диагноза.

3. Указать сроки продолжительности восстановительного периода при данном заболевании.

4. В какой дозировке, и для каких целей используют Энцефабол у больных с данной патологией?

5. Описать показатели нервно-психического развития здорового ребенка 5 месяцев.

**Задача №5.**

На осмотре ребенок 1 месяц 1 неделя, жалобы со стороны мамы ребенок плохо засыпает, продолжительность сна 30-40 минут как в дневное время, так и в ночное. Часто и обильно срыгивает.

Из анамнеза: ребенок от 1 беременности, 1 родов, беременность протекала с угрозой выкидыша до 18 недель (принимала дюфастон), во второй половине беременности гестоз с повышением АД 130-140/80мм. вод.ст., отеки ног к вечеру, в анализах мочи без патологии. Роды в срок, масса при рождении 3240гр., шкала Апгар 6-8 баллов. Из родильного дома выписаны домой на 6 сутки в удовлетворительном состоянии.

Объективно: на осмотр реагирует негативно, плачет. Б.род 2,0-2,0см напряженный, швы черепа закрыты. Глазные щели S=D, симптом Грефе, сходящиеся косоглазие, Гипертонус мышц конечностей, руки и ноги согнуты в суставах и приведены к туловищу (поза эмбриона), физиологические рефлексы новорожденного угнетены. Выраженный тремор рук и подбородка.

1.Поставить клинический диагноз.

2. Обосновать диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести данному пациенту?

4. Какие препараты необходимо назначить с дегидратационной целью?

5. Какие клинические синдромы восстановительного периода перинатальных поражений ЦНС вы знаете?

**Задача №6.**

На осмотре врача скорой помощи ребенок 8 месяцев, с жалобами со слов мамы судорожный припадок с потерей сознания. Ребенок на фоне плача, внезапно замолчал, у него произошло резкое напряжение туловища и конечностей, ребенок посинел, запрокинул голову, глаза при этом были открытые, заведенные вверх и в сторону, через некоторое время начались подергивания конечностей. Мать пыталась справиться с приступом самостоятельно: встряхивала ребенка, брызгала ему в лицо водой, растирала ладони, но судороги не прекращались. Отец ребенка вызвал «скорую помощь». К моменту прибытия врача судороги продолжались уже 15 минут.

Из анамнеза: родился от 1 беременности, 1 родов недоношенный Масса при рождении 2000гр., шкала Апгар 6-7 баллов, после рождения лечился в стационаре по поводу гипоксически-геморрагического поражения головного мозга, состоит на диспансерном учете у невропатолога, получает лечение по поводу гипертензионного синдрома.

В настоящее время болеет ОРЗ. На 3 день заболевания состояние ухудшилось, температура повысилась до 39,0°, ребенок стал очень беспокойным, отказывался сосать грудь матери. Участковый врач заподозрил отит, назначил амоксиклав. После ухода участкового врача у ребенка развился судорожный приступ.

1. Поставить клинический диагноз.

2. Какая дальнейшая тактика врача скорой помощи?

3. Какие методы дополнительного нейровизуализирующего исследования необходимо провести данному ребенку?

4. Дать определение фебрильных судорог.

5. Дайте клинико-диагностическую характеристику фебрильных судорог.

***Эталоны ответов на ситуационные задачи***

**Ответ на задачу №1.**

1. Церебральная ишемия I степени, синдром церебрального возбуждения (или гипервозбудимости).

2. Клинически синдромы острого периода:

* повышенной нервно-рефлекторной возбудимости;
* общего угнетения (вялость, адинамия);
* гипертензионный;
* гипертензионно-гидроцефальный;
* судорожный;
* коматозное состояние.

3. Продолжительность острого периода у доношенных детей до 1 месяца, у недоношенных до 2 месяцев.

4. НСГ – без патологических изменений, офтальмоскопия – полнокровие вен сетчатки.

5. Прогноз заболевания благоприятный. Клинически характеризуется обратимыми неврологическими расстройствами.

**Ответ на задачу №2.**

1. Церебральная ишемия 2 степени, гипертензионный синдром.

2. Церебральная ишемия 2 степени клинически проявляется следующими синдромами: судорожным,

* гипертензионным,
* угнетения,
* гипервозбудимости,
* вегетативно-висцеральными нарушениями.

3. НСГ – локальные гиперэхогенные очаги в мозговой ткани. У доношенных субкортикально, у недоношенных чаще в перивентрикулярной области. Расширение межполушарной щели, субарахноидальных пространств. Симметричное расширение желудочковой системы, сглаженность таламокаудальной вырезки. Офтальмоскопия – полнокровие вен сетчатки.

4. Продолжительность острого периода у доношенных детей до 1 месяца, у недоношенных до 2 месяцев.

5. Прогноз чаще благоприятный, определяется длительностью ишемии, а также сопутствующими заболеваниями.

**Ответ на задачу №3**

1. Церебральная ишемия 2 степени, синдром угнетения.

2. Обоснование: в анамнезе – данные за внутриутробную гипоксию плода и асфиксию при рождении, в неврологическом статусе снижение спонтанной двигательной активности, слабая реакция на раздражители, общая гипотония, Гипорефлексия, угнетение физиологических рефлексов новорожденного, возраст ребенка 20 дней,

3. НСГ – локальные гиперэхогенные очаги в мозговой ткани. У доношенных субкортикально, у недоношенных чаще в перивентрикулярной области. Расширение межполушарной щели, субарахноидальных пространств. Симметричное расширение желудочковой системы, сглаженность таламокаудальной вырезки. Офтальмоскопия – полнокровие вен сетчатки.

4. Пираценам ноотропный препарат, назначается с целью восстановления трофических процессов, терапевтическая дозировка 50-150 мг/кг/сутки, (курс от 10 дней до 6мес.)

5. Продолжительность позднего восстановительного периода у доношенных детей с 4 месяцев до 12 месяцев, у недоношенных с 6 месяцев до 2 лет.

**Ответ на задачу №4.**

1. Недоношенность, перинатальное поражение ЦНС средней степени тяжести с синдромом задержки психомоторного развития.

2. Данные анамнеза беременности и родов, показатели объективного исследования (признаки поражение ЦНС), снижение показателей физического и психического развития.

3. Продолжительность позднего восстановительного периода у доношенных детей с 4 месяцев до 12 месяцев, у недоношенных с 6 месяцев до 2 лет.

4. Энцефабол ноотропный препарат, назначается с целью восстановления трофических процессов, способствует стабилизации структуры клеточной мембраны нервных клеток и их функции. Данный препарат назначают детям с 2 месячного возраста. В возрасте от 2 месяцев дозу увеличивают на 20 мг (1 мл) каждую неделю до тех пор, пока суточная доза не достигнет 100 мг (5 мл суспензии). Оптимальный и устойчивый эффект наступает обычно через 6-12 недель. Длительность лечения должна составлять не менее 8 недель до 3 месяцев.

5. В 5 месяцев ребенок в норме должен: поворачиваться со спины на живот, в положении лежа на животе приподнимать туловище, опираясь на выпрямленные руки. Сидеть при поддержке за руку. Стоять при поддержке за обе руки, переступает при поддержке.

Отличать близких от чужих. Узнавать голос матери, различать строгие и ласковые интонации голоса. Гулить, брать игрушки из рук взрослого. Произносить отдельные слога.

**Ответ на задачу №5**

1. Перинатальное поражение ЦНС гипоксически-ишемического генеза средней степени тяжести с гипертензионным синдромом.

2. Данные анамнеза беременности и родов, показатели объективного исследования (признаки поражение ЦНС).

3. НСГ, Офтальмоскопию.

4. Диакарб (от 30-80 мг/кг/сут), одновременно препараты калия (панангин, аспаркам).

5. Клинические синдромы восстановительного периода:

* астено-невротический;
* вегетативно-висцеральных дисфункций;
* двигательных нарушений;
* эписиндром;
* гидроцефальный;
* задержка ПМР и предречевого развития( с преобладанием нарушением статико-моторных функций, с преобладанием нарушения психики).

**Ответ на задачу №6**

1. Нейроинфекция, симптоматическая эпилепсия.

2. На месте освободить полость рта от инородных предметов.

Глюкоза: 25% раствор 2-4 мл/кг. Препараты выбора у детей старше 1 месяца жизни бензодиазепины – диазепам 0,25 - 0,4 мг/кг в/в или лоразепам 0,05 - 0,1 мг/кг в/в.

При отрицательном эффекте мидазолам 0,2 мг/кг в/в со скоростью 1 мг/мин и далее постоянная инфузия со скоростью 0,2 мг/кг/ч.

Подключение к АИВЛ, общая анестезия.

3.НСГ, ЭЭГ, КТ или МРТ головного мозга.

4. Фебрильные судороги - судороги, возникающие при повышении температуры тела во время инфекционного заболевания (острые респираторные заболевания, грипп, отит, пневмония и др.). Наблюдаются на высоте температуры и прекращаются вместе с падениём ее.Подобные судороги выявляются у детей в возрасте до 5 лет (пик заболевания приходится на первый год жизни).

5. Для фебрильных судорог характерно:

* в семье нет больных с судорожными припадками;
* отсутствие у больного ранее припадков;
* припадки обычно продолжаются недлительно - от 1-2 до 15 минут;
* отсутствие очаговых неврологических нарушений;
* отсутствие на ЭЭГ в промежутке между приступами очаговой и судорожной активности;
* температура тела во время судорог превышает 38°С;
* отсутствует прямое инфекционное поражение головного мозга.

***ТЕОРЕТИЧЕСКАЯ СПРАВКА***

***Перинатальная энцефалопатия (ПЭП)*** - собирательный диагноз, подразумевающий нарушение функции или структуры головного мозга различного происхождения, возникающее в перинатальный период.

К перинатальному периоду относятся антенатальный, интранатальный и ранний неонатальный периоды.

- Антенатальный период начинается на 28 неделе внутриутробного развития и оканчивается началом родового акта.

- Интранатальный период включает в себя непосредственно сам акт родов от начала родовой деятельности до рождения ребенка.

- Ранний неонатальный период соответствует первой неделе жизни ребенка и характеризуется процессами адаптации новорожденного к условиям внешней среды.

**Анатомо-физиологические особенности центральной нервной системы плода и новорожденного:**

В настоящее время в процессе внутриутробного развития выделяют ос­новные этапы появления и становления нервной системы:

1. Дорзальная индукция или первичная нейруляция: временной пик — 3—4 недели гестации;

2. Вентральная индукция: временной пик — 5—6 недели гестации;

3. Нейрональная пролиферация: временной пик — 2—4 месяцы гестации:

4. Миграция: временной пик — 3—5 месяцы внутриутробной жизни;

5. Организация: временной пик — 6—9 месяц гестации и последующие годы постнатальной жизни;

6. Миелинизация: с момента рождения и в последующем постнатальном развитии.

Таким образом, развитие коры идет из глубины к поверхности и первые мигрирующие нейроны, формирующие затем глубокие слои коры, застают поле свободным. Нейроны, миграция которых происходит позднее, проникают сквозь слой уже имеющихся в коре нейронов.

Появившаяся на 3-ей неделе утробной жизни нервная система зародыша начинает интенсивно формироваться, и уже в начале 2-го месяца имеются зачатки всех отделов головного и спинного мозга. В первом триместре утробной жизни происходит дорзальная (пик 3—4 недели гестации) и вентральная (пик 5—6 недели гестации) индукция и частично нейрональная пролиферация (пик 2—4 месяц утробной жизни). Этот период чрезвычайно важен из-за его уязвимости. Действие вредных факторов (ионизирующая радиация, тератогенные воздействия и др.), а также реализация наследственных дефектов приводит к формированию грубых пороков развития головного мозга: анэнцефалии, энцефалоцеле, миеломенингоцеле и др.

Во втором триместре беременности мозг плода проходит стадию бурного роста и морфологического обособления структур. Особенностью этого этапа развития является возникновение сообщения между внутренними полостями и наружной поверхностью мозга, морфологическая и функциональная зрелость вестибулярного аппарата, начинающийся процесс миелинизации, появление цитоархитектонических полей коры, извилин и борозд. При воздействии факторов на этом этапе развития могут формироваться такие аномалии мозга как пахигирия, полимикрогирия, отсутствие мозолистого тела и целый ряд других аномалий, совместимых с жизнью.

Для третьего триместра утробной жизни характерен быстрый рост всех частей головного мозга, усложнение и углубление извилин и борозд полушарий, появление клеточной дифференцировки и созревания, первых признаков миелинизации пирамидных путей. Особенно быстрый рост и сложные морфологические изменения происходят в тех частях мозга, которые выполняют жизненно важные функции. От продолговатого мозга созревание идет через ганглии ствола и средний мозг к большим полушариям. Ко времени рождения ребенка миелинизация почти завершается в спинном мозге и в стволе мозга, достигая среднего мозга. Поэтому плод перед рождением представляет собой «стволовое» существо, не имеющее произвольных движений, лишенное еще кортикальных влияний. Тем не менее наступает послойное расположение корковых нейронов, синаптических контактов, глиальная пролиферация и дифференциация. Мозжечок во внутриутробном периоде развивается более медленно. Процесс размножения нервных клеток в мозжечке в отличие от полушарий головного мозга продолжается и в первые месяцы постнатальной жизни, а слоеобразование в коре мозжечка завершается лишь к 9 месяцам постнатальной жизни. При действии вредных факторов на этом этапе развития грубых пороков головного мозга не возникает. Изменения, наступающие в нервной системе, носят чаще более легкий характер и могут обнаруживаться лишь при гистологических исследованиях мозга умерших детей.

У новорожденных детей затруднена неврологическая диагностика, особенно у маловесных детей, у которых в клинической картине на первый план выступают общие симптомы, связанные с незрелостью ЦНС. Трактовка наблюдаемых симптомов затрудняется также и тем, что недоношенность не только часто сочетается с поражением нервной системы, но нередко сопровождается целым рядом соматических расстройств и инфекционных заболеваний. В связи с этим основное значение приобретают не однократное, а динамическое обследование с использованием современной диагностической технологии. При оценке состояния нервной системы новорожденных следует руководствоваться тем, что к моменту рождения мозг ребенка является незрелым, особенно это касается больших полушарий головного мозга. В связи с чем в первые часы и недели жизни осуществляется примитивная условно-рефлекторная деятельность.

Сосуды, питающие головной и спинной мозг, характеризуются повышенной проницаемостью и ломкостью (особенно у недоношенных детей). Большое значение в возникновении церебральных расстройств имеет несовершенство гуморальных факторов: недостаточность кроветворения в печени, нарушения свертывания крови, повышенная склонность к кровотечениям за счет недостатка проконвертина, протромбина, фактора X и пр. Незрелость нервной системы проявляется: недифференцированным ответом нервной системы новорожденного на раздражители и отсутствием стабильности неврологических реакций, с их быстрой истощаемостью.

**Оценка безусловно-рефлекторной деятельности.**

При исследовании безусловно-рефлекторной деятельности ребенок должен находиться в состоянии бодрствования, не быть мокрым и голодным, чтобы рефлекторные реакции не подавлялись реакцией на дискомфорт. Исследуя безусловные рефлексы, необходимо следить за тем, чтобы наносимые раздражения не причиняли боли ребенку. Безусловные рефлексы и движения исследуют в трех положениях: на спине, на животе и в состоянии вертикального подвешивания. Оценивая результаты обследования, необходимо учитывать не только наличие, но и степень выраженности того или иного рефлекса (ярко, умеренно, слабо, отсутствует), равномерность и время его появления с момента нанесения раздражения (быстро, запаздывает), полноту, силу ответа и быстроту угасания.

У здорового доношенного и даже недоношенного с массой тела не менее 2100 г безусловные рефлексы могут быть выражены в различной степени, что определяется типом нервной деятельности ребенка, временем суток, когда определяются рефлексы, и физиологическим состоянием. Если, несмотря на нео­днократные попытки, вызвать рефлекс не удается, можно констатировать его угнетение. Вместе с тем безусловные рефлексы, особенно рефлексы орального автоматизма (поисковый, сосательный, хоботковый), а также рефлекс Бабкина и рефлекс Моро могут возникать при малейшем раздражении, что иногда со­здает впечатление спонтанного рефлекса. В таких случаях обычно расширена зона рефлекса, укорочен латентный период и при повторных раздражениях не наблюдается тенденции к его угасанию. Тогда говорят о патологическом усилении рефлекса.

Угнетение безусловных рефлексов или их чрезмерная выраженность свидетельствуют о поражении нервной системы

Выраженная асимметрия рефлексов (нормально вызываются с одной стороны и отсутствуют или угнетены - с другой) связана, как правило, с периферическим поражением нервов, корешков, клеток передних рогов спинного мозга. Реже асимметрия рефлексов обусловлена центральными гемипарезами. При акушерском парезе руки могут отсутствовать рефлекс Бабкина и рефлекс Робинсона. Паретичная рука не принимает участия в рефлексе Моро. При парезе лицевого нерва поисковый рефлекс на пораженной стороне выражен не полностью угол рта не принимает участия в рефлекторном ответе. Асимметрия рефлекса Таланта наблюдается при одностороннем поражении спинного мозга, при гемигипоплазиях. При поперечном повреждении спинного мозга ниже уровня повреждения будут отсутствовать ответная реакция, характерная для этого рефлекса, а также перекрестный рефлекс экстензоров и рефлекс одергивания.

Среди многих физиологических рефлексов наиболь­шее диагностическое значение имеют следующие.

**Рефлекс сосательный** (рис. 1). Если вложить в рот ребенка соску, то он начинает совершать активные сосательные движения. Исчезает к концу первого года. Рефлекс отсутствует: парез лицевых нервов, глубокая умственная отсталость, тяжелое состояние.



Рис. 1. Рефлекс сосательный

**Рефлекс Куссмауля** (поисковый рефлекс рис. 2) - при штриховом раздражении кожи в области угла рта (не следует прикасаться к губам) происходит опускание угла рта, отклонение языка и поворот головы в сторону раздражителя (поиск груди матери). Рефлекс особенно хорошо выражен перед кормлением. Угасает в 6-7 недель, исчезает к концу первого года. Асимметрия рефлекса: односторонний парез лицевого нерва. Рефлекс отсутствует: двухсторонний парез лицевого нерва, поражение центральной нервной системы.



Рис. 2. Рефлекс Куссмауля

**Рефлекс хоботковый.** Вызывается легким постукиванием пальцем по щеке в области угла рта. Происходит сокращение круговой мышцы рта, вызывающей вытягивание губ хоботком.

**Рефлекс Бабкина** (рефлекс ладонно-рото-головной, руко-ротовой (рис. 3). Вызывается надавливанием пальцем на ладонную поверхность в области тенора (возвышение большого пальца) новорожденного. В ответ новорожденный производит хватательное движение, открывает рот и пригибает голову с поворотом ее в сторону раздражителя. Исчезает рефлекс к 3-4 месяцам. При гидроцефалии, ДЦП с недостаточностью психического развития и становления речи может вызываться в возрасте старше 5 месяцев. Асимметрия рефлекса: акушерский парез руки. Рефлекс отсутствует или снижен: повреждение плечевого сплетения, асфиксия, кровоизлияние в мозг, поражения ствола мозга (спонтанный нистагм, от­сутствие реакции зрачков на свет, симптом плавающего взора, нарушение гло­тания), парез сгибателей пальцев.

**Рефлекс Бабинского.** Штриховое раздражение подошвы у ребенка первых месяцев жизни вызывает разгибание и веерообразное расхождение пальцев. Физиологический рефлекс Бабинского сопровождается сгибанием бедра, голени и тыльным сгибанием стопы.



**Рис.3.Рефлекс Бабкина**

**Рефлекс асимметричный шейно-тонический.** Вызывается у новорожденного, лежащего на спине, поворотом головы в сторону. При этом тонус разгибателей верхних и нижних конечностей повышается на стороне, обращенной к лицу, и снижается на другой стороне ("поза фехтовальщика"). Рефлекс запаздывает: внутриутробные и родовые нарушения.

**Рефлекс Робинсона** (хватательный рефлекс, тонический хватательный рефлекс - рис. 4)- продолжение рефлекса Бабкина. Ребенок должен захватить пальцы врача так, чтобы его можно было бы приподнять. Можно вызвать рефлекс и с нижних конечностей, если надавливать пальцем на подошву у основания II-III пальцев - это вызывает подошвенное сгибание пальцев. Рефлекс ослабевает к 3-4 месяцам жизни и к году полностью исчезает. Асимметрия рефлекса: акушерский парез руки. Рефлекс отсутствует: тяжелая родовая травма, ДЦП, поражение периферических нервов (парез обеих рук).

**Рефлекс Моро** вызывается различными способами: 1) ребенка, находящегося на руках врача, резко опускают вниз на расстояние 20-30 см, а затем поднимают вверх до исходного уровня; 2) быстро распрямляют нижние конечности; 3) резко ударяют по столу, на котором лежит ребенок, на расстоянии 15-20 см от головы с двух сторон. В ответ на эти действия ребенок откидывается назад, у него разгибаются плечи и разводятся в стороны руки (первая фаза рефлекса - рис. 5). Во второй фазе рефлекса (рефлекс объятия) руки возвращаются в исходное положение. В норме сохраняется до 4-х месяцев. Ослабевает к 2-3 месяцам. Асимметрия рефлекса: акушерский парез руки, перелом ключицы. Рефлекс ослаблен: кровоизлияния в мозг. Рефлекс отсутствует: парез обеих рук, церебральные повреждения, отек мозга.

Рефлекс выпрямления и рефлекс опоры (рис. 6). Ребенок, поднятый за подмышки, сгибает ноги во всех суставах. Поставленный же на опору, разгибает ноги, выпрямляет туловище, шею и стоит на полусогнутых ногах на полной стопе. Рефлекс отсутствует: гипертонус, детский церебральный паралич (ДЦП).



Рис.4.Рефлекс Робинсона.



**Рис. 5. Рефлекс Моро**



**Рис. 6. Рефлекс выпрямления и рефлекс опоры, рефлекс автоматической ходьбы**

**Рефлекс автоматической ходьбы** (рис. 6). Является продолжением рефлексов выпрямления и опоры. Если ребенка, стоящего на столе, слегка наклонить вперед, то он делает шаговые движения, не сопровождающиеся движением рук. Иногда при ходьбе ноги перекрещиваются на уровне нижней трети голеней или стоп. Рефлекс отсутствует: (скрещивание ног и стояние на пальцах - "поза балерины"): гипертонус, спастический парез, ДЦП.

**Рефлекс Бауэра** (рефлекс ползания - рис. 7). Вызывается при положении ребенка на животе и создании опоры для его подошв с помощью ладони. Ребенок, отталкиваясь от опоры, начинает ползти.

**Рефлекс Галанта** (околопозво-ночный рефлекс, рис. 8) – при штриховом раздражении кожи около и вдоль позвоночника происходит дугообразное сгибание туловища и поворот головы в сторону раздражителя. Иногда разгибается и отводится нога. Асимметрия рефлекса: одностороннее поражение спинного мозга, гемигипоплазии. Рефлекс отсутствует: парез мышц спины, тяжелая родовая травма.

**Рефлекс Переса** (рис. 9) вызывается легким надавливанием пальцем на остистые позвонки от копчика до шеи. Проявляется громким криком, подниманием головы, выгибанием туловища (поясничный лордоз), подниманием таза, сгибанием нижних и верхних конечностей, общей мышечной гипертонией. Иногда отмечается мочеиспускание и дефекация. Этот рефлекс следует исследовать последним, так как ребенок на него реагирует отрицательно (плач). Ослабевает и исчезает рефлекс к 2-3 месяцам жизни. Рефлекс отсутствует: тяжелое поражение центральной нервной системы.



Рис.7. Рефлекс Бауэра



Рис. 8. Рефлекс Галанта



Рис. 9. Рефлекс Переса

Оценивая результаты исследования безусловных рефлексов у новорожденных, необходимо учитывать, что они имеют диагностическое значение лишь в комплексе с другими симптомами. Изменение одного какого-либо рефлекса при отсутствии других неврологических нарушений не имеет самостоятельного диагностического значения.

Умеренное усиление основных врожденных рефлексов может отмечаться при легкой форме перинатальной энцефалопатии (синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости).

Значительное снижение основных врожденных рефлексов может быть проявлением: гипертензионно-гидроцефального синдрома; синдрома угнетения центральной нервной системы.

При оценке данных неврологического осмотра следует принимать во внимание особенности состояния матери во время беременности и влияние на новорожденного акта родов. Среди антенатальных факторов особо значимые: тяжелые токсикозы беременности, заболевания сахарным диабетом, анемией, болезни сердца и пр. Применение во время родов наркоза и сам «родовой шок» могут привести к угнетению общего состояния ребенка — потери мышечного тонуса, снижению двигательной активности, ослаблению условных и безусловных рефлексов и пр, общей длительностью от нескольких минут до 48—72 часов.

Морфологическая незрелость нервной системы проявляется своеобрази­ем ее функций. Прежде всего это касается ***недифференцированного*** ответа нервной системы новорожденного на раздражители. Не менее важной особен­ностью является отсутствие ***стабильности*** неврологических реакций и их быст­рая истощаемость.

В современной международной классификации болезней (МКБ-10) диагноз "перинатальная энцефалопатия" не применяется. Но учитывая установившуюся в нашей стране традицию, а, также имеющиеся трудности в ранней и точной диагностике характера перинатальных поражений головного мозга этот "диагноз" еще продолжает применяться у детей в возрасте до 1 года жизни с различными нарушениями двигательной, речевой и психической функций.

В последние годы произошло значительное улучшение диагностических возможностей детских медицинских учреждений. **С учетом этого диагноз перинатального поражения головного мозга может ставиться только до конца периода новорожденности, после 1 месяца жизни ребенка невролог должен определить точный характер и степень поражения центральной нервной системы, спрогнозировать дальнейшее течение заболевания, обнаруженного у ребенка и определить тактику лечения, либо снять подозрение на заболевание мозга**.

*По своему происхождению и течению* все поражения головного мозга перинатального периода условно можно разделить на:

- гипоксически-ишемические, возникающие вследствие недостатка поступления кислорода в организм плода или его утилизации во время беременности (хроническая внутриутробная гипоксия плода) или родов (острая гипоксия плода, асфиксия),

- травматические, чаще всего обусловленные травматическим повреждением головки плода в момент родов

- смешанные, гипоксически-травматические поражения центральной нервной системы.

В основе развития перинатальных поражений центральной нервной системы лежат многочисленные факторы, влияющие на состояние плода в течение беременности и родов и новорожденного в первые дни его жизни, обуславливающие возможность развития различных заболеваний как на 1 году жизни ребенка, так и в более старшем возрасте.

*Причины, влияющие на возникновение перинатальных поражений центральной нервной системы*.

1. Соматические заболевания матери с явлениями хронической интоксикации.
2. Острые инфекционные заболевания или обострение хронических очагов инфекции в организме матери в период беременности.
3. Нарушение питания и общая незрелость беременной женщины.
4. Наследственные заболевания и нарушения обмена веществ.
5. Патологическое течение беременности (ранние и поздние токсикозы, угроза прерывания беременности и пр.).
6. Вредные воздействия окружающей среды, неблагоприятная экологическая обстановка (ионизирующее излучение, токсические воздействия, в том числе при применении различных лекарственных веществ, загрязнение окружающей среды солями тяжелых металлов и промышленными отходами и пр.).
7. Патологическое течение родов (стремительные роды, слабость родовой деятельности и пр.) и травмы при применении родового пособия.
8. Недоношенность и незрелость плода с различными нарушениями его жизнедеятельности в первые дни жизни

*К значимым факторам, оказывающим повреждающее действие, в антенатальном периоде, относят:*

1. внутриутробные инфекции
2. обострения хронических заболевании будущей матери с неблагоприятными изменениями метаболизма
3. интоксикации
4. действие различных видов излучения
5. генетическая обусловленность
6. недоношенность и незрелость ребенка к сроку

Незрелый ребенок в большинстве случаев еще не готов к процессу родов и при родовых нагрузках получает значительные повреждения.

Поскольку в первом триместре внутриутробной жизни закладываются все основные элементы нервной системы будущего ребенка, а формирование плацентарного барьера начинается лишь с третьего месяца беременности, особую значимость имеют внутриутробные инфекции. Возбудители таких инфекционных заболеваний, как токсоплазмоз, хламидиоз, листериоз, сифилис, сывороточный гепатит, цитомегалия и др., проникнув через незрелую плаценту из организма матери, глубоко повреждают внутренние органы плода, и в том числе формирующуюся нервную систему ребенка. Эти повреждения плода на данной стадии его развития генерализованные, но в первую очередь страдает центральная нервная система. В последующем, когда плацента уже сформировалась и достаточно эффективен плацентарный барьер, воздействия неблагоприятных факторов уже не приводят к формированию пороков развития плода, но могут вызвать преждевременное рождение, функциональную незрелость ребенка и внутриутробную гипотрофию.

В то же время есть факторы, которые могут неблагоприятно повлиять на развитие нервной системы плода в любом периоде беременности и даже до нее, влияя на репродуктивные органы и ткани родителей (проникающая радиация, употребление спиртных напитков, тяжелые острые интоксикации).

*К интранатальным повреждающим факторам относят все неблагоприятные факторы процесса родов, неизбежно сказывающиеся на ребенке:*

1. длительный безводный период
2. отсутствие или слабая выраженность схваток и неизбежная в этих случаях стимуляция
3. родовой деятельности
4. недостаточное раскрытие родовых путей
5. стремительные роды
6. применение ручных родовспомогательных приемов
7. кесарево сечение
8. обвитие плода пуповиной
9. большая масса тела и размеры плода

Группой риска в отношении интранатальных повреждений являются недоношенные дети и дети с малой или слишком большой массой тела. Необходимо отметить, что интранатальные повреждения нервной системы в большинстве случаев не касаются непосредственно структур головного мозга, но их последствия в дальнейшем постоянно влияют на деятельность и биологическое созревание развивающегося мозга.

*Рассматривая постнатальный период, можно отметить, что здесь в генезе повреждений центральной нервной системы наибольшую роль играют*

1. нейроинфекции
2. травмы

У ребенка с диагнозом перинатального поражения головного мозга после 1 месяца жизни врач в состоянии определить прогноз дальнейшего развития ребенка, который может характеризоваться как полным выздоровлением или развитием минимальных нарушений центральной нервной системы, так и тяжелыми заболеваниями, требующими обязательного лечения и наблюдения у невропатолога.

Клиническая картина

Выделяют следующие клинические периоды:

Острый – от 7 -10 дней до 1 месяца

Подострый (ранний восстановительный период) – до 3 месяцев

Поздний восстановительный период от 4 месяцев до 1-2 лет.

В острый период различают неврологические и соматические нарушения.

Синдром гипервозбудимости, который характеризуется беспокойством, «мозговым криком», непостоянным горизонтальным нистагмом, мышечной дистонии, усилением рефлексов орального автоматизма, спонтанным рефлексом Моро, Бабинского, клонусом стоп. Гипестезией кожи, судорогами. При синдроме угнетения наблюдается вялость, адинамия, мышечная гипотония, отсутствие реакции на болевые раздражения, отсутствии реакции зрачков на свет.

Гипертензионно-гидроцефальный синдром: проявляется симптомами гипервозбудимости, в том числе пилороспазмом, выбуханием большого родничка, расхождением черепных швов, экзофтальмом и симптомом Греффе, отек зрительного нерва, давление спино-мозговой жидкости повышено до 170-250 мм водяного столба, расширение, выбухание поверхностных вен головы.

Судорожный синдром у новорожденных чаще имеет подкорковый генез. Помимо типичных клонико-тонических судорог, могут быть фокальные судороги, а также их эквиваленты кратковременные периоды тонического напряжения, периоды апноэ, дрожание подбородка.

Мультиорганные поражения при перинатальной асфиксии

Центральная нервная система: гипоксически-ишемическая энцефалопатия, отек мозга, внутричерепные кровоизлияния, судороги, а у недоношенных – перивентрикулярные поражения

Легкие: синдром аспирации мекония, легочная гипертензия, разрушение сурфактанта, постгипоксическая пневмопатия

Сердечно-сосудистая система: шок/гиповолемия, гиперволемия, патологическое шунтирование полицетемия, трикуспидальная недостаточность, ишемические некрозы эндокарда/миокарда

Почки: олигурия, острая почечная недостаточность без/с тромбозом сосудов почек

Желудочно-кишечный тракт: функциональная непроходимость, рвоты, срыгивания, печеночные дисфункции, некротизирующий энтероколит

Обмен веществ: патологический ацидоз (обычно смешанный), гипогликемия, гипокальцемия, гипонатриемия, гипомагнемия, а у недоношенных - гипераммониемия

Гемостаз: дефицитная (геморрагическая – дефицит витамина К и др.) или тромботическая направленность, включая тромбоцитемию, ДВС - синдром

Эндокринная система: транзиторная недостаточность симпатоадреналовой системы, щитовидной железы, надпочечников

Иммунитет: вторичный иммунодефицит, предрасполагающий к активации и генерализации внутриутробных инфекций, госпитальному инфицированию

К соматическим нарушениям в острый период относятся вегето-висцеральные расстройства в виде расширения поверхностной сосудистой сети, мраморности кожных покровов, рефлекторного расстройства, бради или тахикардии, аритмии, приглушение тонов, снижение артериального давления, расстройство терморегуляции, то есть относительной гипофункции надпочечников.

Нарушение ритма дыхания, дыхательная аритмия (бради, тахи и апноэ), ателектазы. Могут появляться желудочно-кишечные расстройства: холестаз, анорексия, пилороспазм, в виде частых рвот и срыгиваний, кишечные колики, (периодические спазмы мускулатуры кишечника), склонность к запорам.

*Восстановительный период*

Может продолжаться от 1 месяца до 2 лет. В этот период различают неврологические и соматические нарушения. К неврологическим нарушениям относят следующие синдромы:

- Цереброастенический синдром - на фоне нормального психофизического развития выявляется психо-эмоциональная лабильность, двигательные беспокойства, усиление врожденных рефлексов, спонтанный рефлекс Моро, периодический мелкоамплитудный тремор рук и подбородка, вздрагивание, тревожный поверхностный сон, трудность засыпания.Усиление этого синдрома отмечается на фоне вирусно-бактериальных заболеваний, травм, вакцинации, стрессовых ситуаций, возможно возникновение косоглазия, нистагма, пирамидальной симптоматики.

-Гидроцефально-гипертензионный синдром -внутричерепная гидроцефалия часто сопровождается микроцефалий, при этом увеличение размеров головы не бывает, как и других симптомов, характерных для гидроцефалии. Для диагностики используют нейросонографию, эхоэнцефалографию, компьютерную томографию, магнитно-ядерный резонанс. Гипертензионно-гидроцефальный синдром может иметь место при наличии признаков наружной и внутренней гидроцефалии. При наружной гидроцефалии характерно увеличение размеров головы, расхождение швов черепа, появление симптомов Греффе, экзофтальма.

- Синдром задержки психомоторного и речевого развития - синдром задержки психомоторного развития выявляется после обследования и динамического наблюдения. Задержка психического развития: (долго не фиксирует взгляд, не следит за игрушкой, не отличает мать от других людей). Задержка развития речи (задержка артикуляции, алалия, дизартрия и др.).Прогностически наиболее неблагоприятна задержка психического развития. Перечисленные синдромы восстановительного периода имеют различную степень выраженности и комбинаций.Учитывая огромные компенсаторные возможности мозга ребенка, при рано начатом лечении часто наблюдается восстановление нарушенных функций.Диагностика основана на подробном перинатальном анамнезе (факторов, способствующих фетальной гипоксии, травм в родах, данных клинической картины и динамического наблюдения). Помощь в диагностики могут оказать осмотр глазного дна (кровоизлияния, отек и состояние сосудов клетчатки глаза), люмбальная пункция, нейросонография, эхоэнцефалография, компьютерная томография, магнитно-ядерный резонанс. Реография сосудов головного мозга. Магнитно-ядерный резонанс.

-Синдром двигательных нарушений проявляется нарушением или снижением двигательной активности, мышечной гипо или гипертонией, моно или гемипарезом, реже температурой, гиперкинезами.Мышечная гипотония чаще возникает при поражении мозжечка или передних рогов спинного мозга. При этом снижены спонтанная активность, сухожильные рефлексы, мышечный тонус. Повышенный тонус мышц наблюдается при поражении пирамидных клеток коры. В этом случае двигательная активность также снижается за счет общей скованности, высокого тонуса в аддукторах рук и ног, флексорах рук, экстендорах ног, шеи, спины. Наблюдается угнетение рефлексов сосания, глотания, опоры, автоматической ходьбы, в то время как рефлексы орального автоматизма, Робинсона усилены.

Гемисиндром расценивается как признак очаговых поражений мозга. При этом синдроме наблюдаются односторонние параличи, парезы, фокальные судороги, асимметрия мышечного тонуса и рефлексов, спонтанный вертикальный нистагм (при поражении лобных долей), «симптом заходящего солнца» (при поражении промежуточного мозга), анизокория, (при поражении полушарий, ствола, спинного мозга, ядер глазодвигательного нерва), односторонний мидриаз, птоз, расходящее косоглазие (при поражении отводящего нерва), сходящее косоглазие (при поражении отводящего нерва), смещение нижней челюсти при плаче (при поражениилицевого нерва), опущении плеча, отсутствие возможности поднять руку выше плеча, поворот головы (при поражении добавочного нерва на пораженной стороне), асимметрия языка (при поражении подъязычного нерва на стороне смещения), поперхивание, смещение uvula, парез мягкого неба (при поражении языкоглоточного и блуждающего нерва). Поражение на уровне их ядер, как правило, сопровождается гемипарезом или гемиплегией на противоположной стороне. Гемипарез часто сочетается с судорожным синдромом. Соматические нарушения в восстановительный период проявляются сохранением или усилением дискинезии желчевыводящих путей, спазмом гладкой мускулатуры кишечника, проявляющимися схваткообразными периодическими болями в животе, пилороспазмом, анорексией, склонностью к запорам, вторичным дисбактериозом. Вторичный дисбактериоз ведет к различным дисфункциям желудка, поджелудочной железы.

- Эпилептиформный синдром - характеризуется наличием судорог полиморфного характера (парциальные, генерализованные). В одних случаях они прекращаются по мере исчезновения гемоциркуляторных расстройств, уменьшение отека мозга и внутречерепной гипертензии, а в других случаях усложняются по форме, нарастая по тяжести и частоте. Нередко возобновляются под влиянием различных факторов. Ценным диагностическим методом является ЭЭГ: выявляются отдельные группы острых волн, серии высокоамплитудных медленных волн, комплексов Пик – волн, указывающие на эпиприпадки.Особенно характерно сочетание комплексов Пик-волн с пароксизмальными гиперсинхронными биопотенциалами.

В зависимости от локализации кровоизлияний клиническая картина имеет ряд особенностей. Наиболее часто у недоношенных встречается *субарахноидальные кровоизлияния.*Это проявляется беспокойством, монотонным криком, срыгиваниями, рвотой, регидностью затылочных мышц, напряжением и выбуханием большого родничка, симптомом Греффе, клонико-тоническим или фокальным судорогам.Люмбальная пункция обнаруживает интратекальную гипертензию и примесь крови в ликворе.

*Субдуральные кровоизлияния* развиваются обычно при акушерской травме в родах и обусловлены смещением пластин черепа. Источник кровоизлияния – вены, впадающие в верхний сагитальный и поперечный синусы.

Более тяжелой симптоматикой характеризуются *субтенториальные кровоизлияния* (тенториальный разрыв задней черепной ямки). Симптомы: адинамия, сопор, кома, регидность затылочных мышц, резкая бледность, мышечная гипотония, арефлексия, отведение глаз в сторону, не исчезающее при повороте головы, анизокория, плавающие глазные яблоки, тонические судороги, брадикардия, асфиксия, нарушение глотания, гипотермия.

*Внутрижелудочковые кровоизлияния* типичны для недоношенных детей. Локализация кровоизлияния – plexus chorioideus, а околожелудочковых – субэпиндимальный матрикс на уровне гипотоламической борозды.

В генезе кровоизлияний большое значение придают гипоксии, гиперкапнии, избыточному мозговому кровотоку, повышение артерио-венозного давления в сосудах мозга.Клиническая картина характеризуется быстрым нарастанием симптоматики: бледность, сменяющаяся приступами цианоза, брадикардия, мышечная гипотония, коматозные состояния или мышечная гипертония, анемия, крупноразмашистый тремор, опистотонус, выбухание большого родничка, тонические судороги, расстройство дыхания, артериальная гипотония, парез взора, гипо или гипертермия. Причина смерти – остановка сердца или дыхания. Кровоизлияние в вещество мозга бывает мелкоточечным или, типа гематом и клинически проявляется скудно, в виде нерезко выраженных общемозговых симптомов: вялость, адинамия, симптом открытых глаз, расширенных зрачков на стороне кровоизлияний, срыгивания, гипотония, гиперрефлексия, могут быть нистагм, косоглазие, плавающие глазные яблоки, кратковременные судороги, парезы, гемисиндром.Характерными симптомами являются: анемия. Нарушение терморегуляции, нарушение акта сосания.

*Особенности клинической картины репарационного периода являются сочетанность вегето-висцеральных расстройств:*

А) Сердечно-сосудистой системы: (тахи, брадикардия, приглушенность тонов сердца, бледность кожи, акроцианоз, симптом Арлекино.

Б) Органов дыхания: нарушение ритма дыхания, вследствие угнетения дыхательного центра, аспирационный синдром, пневмонии.

В) Желудочно-кишечного тракта: анорексия, срыгивания, запоры, неустойчивый стул.

Г) Надпочечниковой недостаточности: вялость, приступы асфиксии, мышечная гипотония, снижение АД.

Принципы лечения кровоизлияний в головной мозг:

В острый период заболевания нередко требуются реанимационные мероприятия, направленные на восстановление дыхания, кровообращения, коррекция метаболических нарушений, на борьбу с отеком мозга, судорогами, ИВЛ, дегидратация, седативные и гормональные препараты. Терапию следует начинать сразу после рождения ребенка. В вену пуповины вводят раствор бикарбоната натрия, глюкозу, витамины, сердечные гликозиды, плазму, альбумин.

С целью дегидратации (борьба с отеком мозга), применяют лазекс, 20% глюкозу, люмбальную пункцию, антиконвульсанты (фенобарбитал).

С заместительной целью при надпочечниковой недостаточности назначают глюкокортикоиды.

При подозрении на внутричерепное кровоизлияние необходимо прикладывать холод к голове, грелку к ногам, гемостатики.

Кормить ребенка в зависимости от тяжести состояния часто, дробно, через зонд или соску. При благоприятном течении прикладывают к груди на 5 – 7 сутки.

Лечение в восстановительный период (см.реабилитацию).

Прогноз может быть благоприятным, серьёзный и неблагоприятный. Что определяется тяжестью поражения головного мозга и рациональной терапией в остром и восстановительном периоде.

Остаточные явления в виде минимальной мозговой дисфункции (ММД):

А) минимальной спинальной недостаточности

Б) задержка психо-моторного развития

В) вегето-висцеральной дисфункции

Г) периодической декомпенсации внутричерепной гипертензии

При серьезном прогнозе - склонность к хронизации различных патологических процессов:

А) гипертензионно-гидроцефального синдрома

Б) синдром минимальной мозговой дисфункции

В) висцеро-висцеральной дисфункции (нарушение скрдечной деятельности, бронхо-легочной патологии, желче-выводящей системы, нарушение процессов переваривания, всасывания пищи, дисбактериоза, дисрегуляция эндокринной системы.

Г) восприимчивость к вирусно-бактериальным инфекциям (вторичные иммунодефицитные состояния).

**Таким образом,** основные варианты последствий перинатального поражения центральной нервной системы и детей раннего возраста:

1. Полное выздоровление
2. Задержка психического, моторного или речевого развития ребенка
3. [Синдром нарушения внимания с гиперактивностью](http://www.neuronet.ru/bibliot/b004/n63.html) (минимальная мозговая дисфункция)
4. Невротические реакции
5. Церебрастенический (посттравматический) синдром
6. Синдром вегетативно-висцеральной дисфункции
7. [Эпилепсия](http://www.neuronet.ru/epilepsy/index.htm)
8. Гидроцефалия
9. Детский церебральный паралич

У детей с последствиями перинатального поражения головного мозга в более старшем возрасте часто отмечаются нарушения адаптации к условиям внешней среды, проявляющиеся различными нарушениями поведения, невротическими проявлениями, синдромом гиперактивности, астеническим синдромом, школьной дезадаптацией, нарушением вегетативно-висцеральных функций и пр.

Учитывая недостаточно высокую медицинскую грамотность населения и дефицит детских неврологов в течение особенно первого года жизни такие дети не получают полноценной реабилитации.

Практика работы воспитателей и педагогов дошкольных учреждений и начальных классов школ свидетельствует о том, что за последние годы резко возросло число детей с дефектами речи, недостатками внимания, памяти, повышенной отвлекаемостью и умственной утомляемостью. У многих из таких детей обнаруживаются нарушения социальной адаптации, дефекты осанки, аллергодерматозы, различные дисфункции желудочно-кишечного тракта и дисграфии. Спектр указанных нарушений довольно широк, разнообразен, а "набор" дефектов у каждого отдельно взятого ребенка индивидуален.

Необходимо сразу же заметить, что при своевременной диагностике в раннем детском возрасте имеющиеся нарушения, в первую очередь нервной системы, в подавляющем большинстве случаев могут быть практически полностью устранены коррекционными мероприятиями, а дети в дальнейшем жить полноценной жизнью.

С началом же занятий в школе процесс дезадаптации с проявлениями нарушений высших функций головного мозга, соматических и вегетативных симптомов, сопровождающих минимальную мозговую дисфункцию, нарастает лавинообразно.

**Диагностика перинатальных поражений центральной нервной системы**

Диагноз перинатального поражения головного мозга может быть поставлен **только на основании клинических данных**, данные различных методов исследования носят лишь вспомогательный характер и бывают необходимы не для постановки самого диагноза, а для уточнения характера и локализации поражения, оценки динамики заболевания и эффективности лечения.

Дополнительные методы исследования в диагностике перинатальных поражений центральной нервной системы

***Ультразвуковая диагностика (ЭХО-ЭГ, НСГ, допплерография).***

**Эхоэнцефалография -ЭХО-ЭГ**

Метод ультразвуковой диагностики, основанный на свойстве ультразвука отклоняться на границе раздела сред с различной плотностью. Метод позволяет оценить величину третьего желудочка мозга, вентрикулярного индекса и амплитуды пульсаций. Одномерная эхоэнцефалография широко применяется в различных медицинских учреждениях, в том числе и детских, для определения смещения срединных структур головного мозга, при подозрении на внутричерепное кровоизлияние и расширение соответствующих отделов ликворных путей мозга.

[**Нейросонография - НСГ**](http://www.neuronet.ru/org/dknp/nsg.html)

Современный, безопасный метод визуализации головного мозга, позволяющий через открытый большой родничок, швы, наружный слуховой проход или глазницу оценить состояние ткани головного мозга, образований передней, средней, задней черепных ямок и ликворных пространств, может применяться как скрининг-метод при подозрении на интракраниальное (внутричерепное) повреждение головного мозга. С помощью нейросонографии описывается структура и эхогенность (эхоплотность) мозгового вещества, размеры и форма ликворных пространств мозга и оцениваются их изменения. Наиболее важными особенностями метода является его способность выявить наличие родовых и ранних послеродовых повреждений головного мозга (церебральные кровоизлияния и инфаркты мозга) и оценить характер последствий таких повреждений, выявить атрофические изменения головного мозга и изменения мозговой ткани и ликворных путей при гидроцефалии.

Метод позволяет определить наличие отека мозговой ткани, сдавления и дислокации структур головного мозга, пороков развития и опухолей центральной нервной системы, повреждения мозга при черепно-мозговых травмах. При повторном (динамическом) проведении нейросонографического исследования возможна оценка динамики ранее выявленных структурных изменений ткани мозга и ликворных путей.

[**Допплерография**](http://www.neuronet.ru/org/dknp/doppler.html)

Метод основан на способности ультразвукового сигнала при прохождении через движущуюся среду изменять свою частоту и отражаться от этой среды и позволяет оценить величину кровотока в интрацеребральных сосудах (сосудах головного мозга) и экстрацеребральных сосудах и отличается высокой точностью при окклюзионных процессах.

***Нейрофизиологическая диагностика (ЭЭГ, ЭНМГ, вызванные потенциалы)***

[**Электроэнцефалография - ЭЭГ**](http://www.neuronet.ru/org/dknp/eeg.html)

Электроэнцефалография - это метод исследования функциональной активности головного мозга, основанный на регистрации электрических потенциалов мозга. Методика позволяет правильно оценить состояние функциональной активности мозга, этапы созревания биоэлектрической активности головного мозга у детей первых лет жизни и дает информацию о наличии патологических изменений биоэлектрической активности при различных заболеваниях центральной нервной системы.

Электроэнцефалографическое исследование во сне является наиболее адекватным методом оценки функционального состояния мозга детей в младенческом возрасте, поскольку дети грудного и раннего детского возраста большую часть времени проводят во сне, и, к тому же, при записи ЭЭГ во сне исключены артефакты мышечного напряжения (электрической активности мышц), которые в состоянии бодрствования накладываются на биоэлектрическую активность мозга, искажая последнюю. Необходимо добавить, что ЭЭГ бодрствования у новорожденных и детей раннего возраста недостаточно информативна, так как у них не сформирован основной корковый ритм. Однако на ЭЭГ сна уже в первые месяцы жизни ребенка наблюдаются все основные ритмы биоэлектрической активности, присущие ЭЭГ сна взрослого человека. Нейрофизиологическое исследование сна с использованием ЭЭГ и комплекса различных физиологических показателей позволяет дифференцировать фазы и стадии сна и тестировать функциональные состояния мозга.

**Вызванные потенциалы - ВП**

Вызванные потенциалы головного мозга представляют собой электрическую активность нейронов мозга, возникающую в ответ на раздражение соответствующего анализатора. По способу получения вызванные потенциалы подразделяются на слуховые, зрительные и сомато-сенсорные. Вызванные потенциалы выделяются из фоновой спонтанной биоэлектрической активности мозга (ЭЭГ) и нередко используются в определении наличия изменений проводящих путей центральной нервной системы и их динамики при перинатальном поражении ЦНС.

Зрительные вызванные потенциалы демонстрируют путь нервного импульса от зрительного нерва до зрительных зон затылочных областей коры головного мозга и используются чаще у недоношенных детей для определения состояния проводниковых путей в области задних рогов боковых желудочков, наиболее часто страдающих при перивентрикулярной лейкомаляции. Слуховые вызванные потенциалы отражают прохождение нервного импульса от слухового нерва до проекционных зон коры головного мозга и используются чаще у доношенных детей. Сомато-сенсорные вызванные потенциалы отражают путь, проходимый электрическим сигналом при раздражении периферических нервов до соответствующей проекционной зоны коры головного мозга и используются как у доношенных, так и у недоношенных детей.

**Видеомониторинг**

Представляет собой простой и относительно недорогой метод диагностики, позволяющий оценить этапы формирования спонтанной двигательной активности ребенка с момента рождения с помощью анализа видеозаписей. Оценивается спонтанная двигательная активности ребенка, своевременность и характер смены типов двигательной активности. Сочетание проведения ЭЭГ- мониторинга в состоянии бодрствования и естественного сна со снятием других физиологических показателей жизнедеятельности ребенка (ЭНМГ, ЭОГ и пр.) и видеомониторинга позволяет более точно дифференцировать характер пароксизмальных состояний различного происхождения у детей раннего возраста.

**Электронейромиография - ЭНМГ**

ЭМГ (электромиография) и ЭНМГ (электронейромиография) нередко исользуются в диагностике перинатальных поражений нервной системы, в том числе и гипоксического характера (у здоровых новорожденных и детей, родившихся в гипоксии выявляется различная электрическая активность мышц, отличающаяся по амплитуде и частоте клонических сокращений мышечных волокон при различных вариантах проявлений перинатального поражения центральной нервной системы).

***Рентгенографические методы исследования (КТ, МРТ, ПЭТ)***

**Компьютерная томография - КТ**

Компьютерная томография - метод исследования, основанный на последовательном сканировании органов и частей тела человека рентгеновским лучом и последующим восстановлением изображения получаемых срезов.

Широко используемый у детей старшего возраста и во взрослой практике метод визуализации макроструктурных изменений центральной нервной системы (кровоизлияния, кисты, опухоли и т.п.) достаточно проблематично использовать у детей раннего возраста в связи с необходимостью проведения наркоза (для достижения обездвиженности ребенка).

**Магнитно-резонансная томография - МРТ**

Магнитно-резонансная томография - метод исследования, позволяющий оценить не только нарушение макроструктуры исследуемого органа, но и состояние и дифференцировку ткани мозга, выявить очаги повышенной и пониженной плотности и признаки отека головного мозга.

**Позитронно-эмиссионная томография -  ПЭТ**

Позитронно-эмиссионная томография - позволяет определить интенсивность метаболизма в тканях и интенсивность мозгового кровотока на различных уровнях и в различных структурах центральной нервной системы.

**ЛЕЧЕНИЕ ПОСЛЕДСТВИЙ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Поражения головного мозга в перинатальный период являются основной причиной инвалидизации и дезадаптации детей.

Лечение острого периода перинатальных поражений ЦНС проводится в стационаре, под постоянным контролем врача.

Лечение последствий поражений центральной нервной системы перинатального периода, с которыми достаточно часто приходится сталкиваться педиатрам и неврологам, включает в себя медикаментозную терапию, массаж, лечебную физкультуру и физиотерапевтические процедуры, довольно часто применяют иглорефлексотерапию и элементы педагогической коррекции.

Требования к лечению должны быть достаточно высокими и, надо добавить, что основной акцент в лечении последствий поражения ЦНС перинатального периода делается именно на физические методы воздействия (ЛФК, массаж, ФТЛ и пр.), в то время как медикаментозное лечение применяется лишь в ряде случаев (судороги, гидроцефалия и т.п.).

**ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ И РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ПОСЛЕДСТВИЯМИ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС.**

**Принципы динамического наблюдения детей с ППЦНС в условиях амбула-торно-поликлинических учреждений**

1. Здоровый ребенок – здоровая семья.

Включает рациональное вскармливание, прогулки на свежем воздухе, со-блюдение циклов сна-бодрствования, ежедневный комплекс упражнений и эле-менты массажа, закаливания, купание в ванночке с приемами плавания, эмоцио-нальное общение родственников с ребенком, активное воздействие на все органы чувств, профилактику соматических и инфекционных заболеваний.

2. Этапность. Подразумевает построение индивидуального плана наблюдения и реабили-тации ребенка, исходя из перенесенных критических состояний неонатального периода, сопутствующей соматической и коморбидной патологии, возможностей семьи и лечебно-диагностических медицинских учреждений.

3. Приоритетность. Учитывая наличие прогностически неблагоприятных синдромов в структуре ППЦНС (задержки становления навыков статико-моторного и психо-предречевого развития, гидроцефального, судорожного, общего угнетения и пр.) и другихзаболеваний у детей раннего возраста, обязательным является выделение приоритетного синдрома и коррекция его.

4. Избирательность. При сочетании двух и более синдромов, диагностированных у одного ребен-ка, не рекомендуется назначение более двух препаратов одновременно (ввиду опасности полипрагмазии и возможной фармакологической несовместимости препаратов).

5. Курсы назначаемых препаратов (за исключением противосудорожной те-рапии) не должны быть непрерывными, сменяющими друг друга. Обязательным является наличие перерывов (1-6 месяцев) в медикаментозном и физиолечении каждого ребенка.

6. Антиэпилептическую терапию дети получают в течение всего первого го-да жизни непрерывно, регулярно, с коррекцией дозы препарата при изменении массы тела ребенка.

**Режим – охранительный.**

**Питание – специальной коррекции не требуется.**

**Медикаментозная коррекция**

1. **Синдром внутричерепной гипертензии**

Существенное значение в лечении [повышенного внутричерепного давления](http://www.neuronet.ru/bibliot/b004/n53.html) имеет контроль объема жидкости в ликворных путях. Препаратом выбора в этом случае является диакарб (ингибитор карбоангидразы), уменьшающий продукцию ликвора и увеличивающий его отток. При неэффективности лечения повышенного внутричерепного давления диакарбом, прогрессирующем увеличении желудочков по данным методов нейровизуализации и нарастании атрофии мозгового вещества целесообразно применение нейрохирургических методов лечения (вентрикуло-перитонеальное или вентрикуло-перикардиальное шунтирование).

**Синдром двигательных расстройств**

Лечение двигательных расстройств проводится в соответствии с характером двигательных нарушений.

При синдроме мышечной гипотонии (снижении тонуса мышц) применяют дибазол или, иногда, галантамин. Преимущество данных препаратов заключается в их непосредственном действии на центральную нервную систему, в то время как другие препараты действуют на периферический отдел нервной системы. Однако назначение этих препаратов должно быть очень осторожным во избежании смены мышечной гипотонии спастическими состояниями.

При синдроме мышечной гипертонии (повышении тонуса мышц) применяют мидокалм или баклофен.

Однако ведущую роль в лечении синдрома двигательных расстройств у детей с последствиями перинатального поражения ЦНС играют физические методы воздействия.

**Синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости**

Четкой общепринятой тактики ведения детей с синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости до настоящего времени не существует, многие специалисты относятся к данному состоянию как к пограничному состоянию и советуют только наблюдать за такими детьми, воздерживаясь от лечения.

В отечественной практике некоторые врачи продолжают применять детям с синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости достаточно серьезные препараты (фенобарбитал, диазепам, сонапакс и т.п.), назначение которых в большинстве случаев мало оправдано. Широко распространено назначение ноотропных препаратов с тормозным действием, таких как пантогам, фенибут.

При наличии задержки речевого, психического или моторного развития базовыми препаратами отечественной медицины в лечении этих состояний являются ноотропные средства (ноотропил, аминалон, энцефабол). Наряду с ноотропами применяются всевозможные занятия, направленные на развитие нарушенной функции (занятия с логопедом, психологом и пр.).

**Эпилепсия**

[Эпилепсия](http://www.neuronet.ru/epilepsy/index.htm), или, как часто называют это заболевание в России - эпилептический синдром нередко является одним из последствий перинатальных поражений головного мозга. Лечение данного заболевания должно проводится врачом-неврологом достаточной квалификации в этой области или эпилептологом, что предпочтительнее.

Для лечения эпилепсии применяются противосудорожные препараты (антиконвульсанты), назначение и контроль за приемом которых осуществляется непосредственно неврологом. Резкая отмена препаратов, замена одного препарата другим или любые самовольные изменения схемы приема противосудорожных средств часто сами провоцируют развитие эпилептических приступов.

**Минимальная мозговая дисфункция (ММД, синдром гиперактивности, гипермоторного ребенка)**

Развитие данного синдрома связано с незрелостью и снижением активности тормозных механизмов головного мозга. Поэтому, в некоторых зарубежных странах, для лечения этого синдрома используют амфетамины, запрещенные к применению в России (препараты попадают в категорию наркотических веществ, вызывающих быстрое привыкание).

Так же используются различные элементы педагогической коррекции, занятия с психологом и логопедом, упражнения на концентрацию внимания.

**Немедикаментозная коррекция**

Самое важное значение при формах ПЭП любой сложности имеют щадящие и безмедикаментозные способы восстановительного лечения: рефлексомассаж, специальные приемы лечебного массажа, элементы лечебной гимнастики, водолечение с проведением массажа и лечебной гимнастики в воде различной температуры и состава и др.

Рефлексомассаж (воздействие на активные точки) поначалу проводится опытным массажистом, который потом технике родителей. Ввиду быстрой утомляемости ребенка, все процедуры проводятся в течениикороткого периода, но часто, на высоте положительных эмоций.

**1. Общий массаж** оказывает положительное регуляторное влияние на деятельность всех физиологических систем организма, посредством рефлекторного воздействия нацентральную нервную систему, а также улучшает трофику и кровообращение в коже, подкожно-жировой клетчатке и мышцах. В зависимости от применяемой техники и приемов может оказывать как тонизирующее, так и расслабляющее действие. Укрепляет костно-мышечный каркас, обеспечивая стабильную вертикализацию и адекватную работу внутренних органов.

**2. Невро-физиотерапия (метод Бобата)** – влияние физиотерапевтом (родителем) на «ключевые точки контроля» во время двигательной активности ребенка. Тем самым у ребенка появляется возможность самому руководить своими движениями и особенно равновесием. Метод подходит для занятий с детьми угрожаемыми по ДЦП, с задержкой статико-моторного развития, с задержкой физического развития и с др. двигательными нарушениями.

**3. Рефлекторная гимнастика по Войту** - это лечебная *гимнастика*, основанная на принципе *рефлекторной* локомоции, возникающей при стимуляции четко установленных *рефлекторных* зон. Упражнения выполняются специалистом, с последующим обучением родителей.

**4. Рефлексолокомоция (метод Войта)** Суть Войта – терапии заключается в том, чтобы заставить мозг активизировать «врожденные сохраненные образцыдвижения» и скоординировать их с мускулатурой туловища и конечностей. Например, здоровый малыш начинает выполнять переворот на 5-м – 6-м месяце жизни, детям, имеющим патологию ЦНС или ее резидуальные проявления, нужно помочь вспомнить, как это делается. Т.о., метод Войта - достаточно простой и эффективный метод воздействия на основные точки мышечного аппарата ребенка, с помощью которого возможно формирование адекватных мышечных поз. Рекомендуется выполнять 3-4 раза в течение дня.

**5. Кинезитерапия в медико-кондуктивной реабилитации больных (отечественный аналог PNF)** –метод проприоцептивного нервно-мышечного проторения. Основой метода стало положение о работе «проприоцептивной нервной системы». Во всех мышцах, суставах, связках существуют проприорецепторы, реагирующие на растяжение или сжатие. С помощью определѐнных манипуляций кинезиотерапевт воздействует на данные рецепторы и можем стимулировать, инициировать и облегчить выполнение какого-либо движения (всего тела или конечности, вплоть до движений век и мимической мускулатуры). Так же корректируется правильное направление, сила и объѐм движений. Данный метод позволяет добиться выполнения движений, которые пациент по каким-либо причинам не может произвести самостоятельно (которые не входят в его спонтанную моторику). Благодаря стимуляции происходит формирование и закрепление движения на более высоких уровнях ЦНС, а значит, появляются новые, правильные статические и динамические стереотипы, увеличивается двигательная активность. Весь метод построен на «ручной работе» то есть на непосредственном контакте рук терапевта с телом пациента.

**6. Массаж по методу Шанталы** – относится к традиционному искусству индийского детского массажа. Это мягкий нежный массаж, выполняемый мамой ребенку, лежащему на ее коленях. Цель массажа – легкая рефлекторная стимуляция, посредством раздражения экстеро- и проприорецептеров, что способствует развитию нервной системы и позволяет ребенку воспринять и познать собственное тело; формирует связи и взаимные ощущения между матерью и ребенком.

**7. Развивающая гимнастика по B.Zukunf-Huber** – предназначена для здоровых детей и имеет профилактическую направленность, стимулируя и гармонизируя двигательное развитие ребенка. Это «упражнения – игры» ребенка и матери, способствующие развитию естественных движений, выработке правильной осанке и тренировке мышечной силы. При проведении гимнастики углубляется контакт между ребенком и матерью, положительно влияя на его социальное развитие. Упражнения можно использовать в качестве ранней диагностики, своевременно выявляя детей с нарушением моторного развития.

**8. Упражнения по фитболу -** проводятся с использованием мячей разных размеров, степени эластичности, вида поверхности (гладкая, шершавая и т.д.). Позволяет нормализовать измененный мышечный тонус, преимущественно переводя гипотонию в нормотонию, способствует развитию новых навыков и повышению двигательной активности детей.

**9. Криотерапия –** метод лечения холодом. Используются криопакеты, содержащие морскую соль, отвары различных трав. Существуют разные методики криотерапии, одни из них направлены на закаливание младенцев (особенно актуально для детей, имеющих синдром вегето-висцеральной дисфункции), другие – на снижение повышенного мышечного тонуса, расслабление спазмированных участков мышц.

**10. Парафинотерапия** – метод теплолечения, который повышает местную температуру и вызывает активную гиперемию кожи, оживляет капиллярный кровоток и метаболические процессы, улучшает регионарную гемодинамику и трофику тканей, обладает спазмолитическим действием, ускоряет регенерацию периферичеких нервных волокон, снижает спастичность и ригидность мышц, способствует рассасыванию воспалительных процессов, рубцов, спаек**.** Данный метод давно зарекомендовал себя в практической неврологии.

**11. Сухая иммерсия** – метод, основанный на снижении действия сил гравитации, что вызывает уменьшение деформации клеток, органов и тканей. Уменьшается гидростатическое давление крови, снимается нагрузка с костно-мышечной системы, что проявляется в изменении позы и тонуса мышц, уровня двигательной активности. Перераспределение жидких сред организма и изменение афферентных потоков обусловливают изменение частоты сердечных сокращений и артериального давления. В процессе проведения сеанса сухой иммерсии отмечается положительная динамика неврологической симптоматики и стабилизируется ряд гемодинамических показателей. В результате проведения такой процедуры повышается активность клеточных ферментов, что оказывает положительное влияние на гомеостаз и процессы клеточного метаболизма.

**12. Транскраниальная магнитостимуляция** - уникальный современный метод лечения, основанный на воздействии бегущего низкочастотного магнитного поля и охватывающий широкий спектр заболеваний. Специально разработанные методики позволяют использовать воздействие бегущего магнитного поля (БМП) на центральную и периферическую нервную систему на основе принципов динамичности, резонансности и многоканальности как для новорожденных, так и для детей более старшего возраста. Магнитное поле обладает высокой проникающей способностью, позволяющей воздействовать на глубинные структуры мозга, не оказывая при этом теплового воздействия. Известно сосудорасширяющее, противовоспалительное, иммуномодулирующее, седативное и нейротропное действие магнитных полей. Бегущее импульсное магнитное поле обладает наибольшим числом биотропных параметров и позволяет организовать динамичное и резонансное воздействие с частотой модуляции поля в диапазоне основных частот функционирования ЦНС (альфа-ритм, 8–12Гц). Это позволяет быстрее сформировать ответную реакцию организма и обеспечить высокую биологическую активность воздействия поля.

**13. Нейро-ортопедический костюм « Атлант» -** это комбинезон из плотной специальной ткани с эластичными камерами, расположенными по ходу мышц антагонистов туловища и конечностей. Под воздействием накачанного воздуха, встроенные в костюм камеры расширяются, натягивают ткань, т.е. оболочку костюма, что обеспечивает своеобразное корсетирование туловища и конечностей. Механическое обжатие туловища и конечностей, вызывает растяжение мышечно-суставной системы, что активизирует альфа-гамма мотонейронную систему на всех уровнях ЦНС и создаются нейрофизиологические условия для позотонического контроля; пациент начинает удерживать позу, восстанавливаются навыки ходьбы, улучшается координация, навыки праксиса и речи. Особенность устройства «Атлант», является его влияние на процессы сокращения- расслабления в мышце, что поддерживает дифференцированное состояние скелетной мышцы и тем самым облегчает двигательную активность пациенту.

**Противопоказания для проведения нейрореабилитации:**

1. 10 дней после профилактической прививки.

2. Температура тела выше 38,5 С˚

3. Обострение хронических соматических заболеваний.

4. Гидроцефалия (период декомпенсации).

5. Аффективно-респираторные состояния (судороги), частые серийные эпи-лептические припадки.

6. Родители психологически не подготовлены к проведения методики.

7. При особых заболеваниях (например, болезнь стеклянных костей).

8. При заболеваниях сердца (в периоде суб- и декомпенсации сердечно-сосудистой недостаточности).

*Физиотерапия*

В неврологической практике широко применяется способ лечения гипертензионно-гидроцефального синдрома у детей в период суб- и декомпенсации методом электрофореза со спазмолитиками. Данный метод электрофореза оказывает как местный, так и системный спазмолитический эффект на центральное и периферическое крово- и лимфообращение, уменьшает тонус сосудов спинного и головного мозга и нормализует ликвородинамику. Однако, данный метод противопоказан при судорожном синдроме, особенно у детей раннего возраста, при высокой чувствительности к гальваническому току, при атопическом дерматите. Кроме этого, в раннем возрасте зачастую невозможно провести процедуру из-за негативных реакций у ребенка на физический фактор, а терапевтический эффект сохраняется 3-5 месяцев.

Исследования фототерапевтического воздействия когерентного красного гелий-неонового излучения на детей с проявлениями перинатальной энцефалопатии по точкам акупунктуры доказали высокий положительный эффект для достижения компенсации. Однако имеет место техническая сложность выполнения процедур, так как необходим специалист по рефлексотерапии со специализацией по лазеротерапии, с необходимостью повторения закрепляющего курса пунктурной лазеротерапии через 10 -14 дней, а главное, отсутствие терапевтического эффекта у детей старше 2 лет.

Эффективность применения некогерентного красно-инфракрасного света показала высокий положительный эффект у детей с различной нозологией, так как улучшается микроциркуляция, активируются биологические мембраны клеток. При этом преобразования энергии квантов красного и инфракрасного излучений заканчивается формированием токов высокой частоты нервных клеток (а именно в нейронах), что восстанавливает функциональные нарушения в системе передачи нервного импульса. При этом именно красный и инфракрасный спектр электромагнитных излучений обладает стимулирующим действием на активность тканевых ферментов, биосинтез белков, макроэргов, что значительно повышает окислительно-восстановительный потенциал и оскигенацию нервных клеток. Учитывая, что фотовоздействию подвергаются кровь и лимфа, возникает системная реакция организма, усиливается коллатеральное кровообращение, ликвидируются застойные явления. Низкоинтенсивное магнитное поле при паравертебральном применении вызывает релаксирующую ответную сосудистую реакцию во всех системах организма, так как вовлекаются регуляторные механизмы в целом из-за тропности нервной ткани и гладкой мускулатуры сосудистой стенки к магнитным полям. Немаловажное значение имеет и область воздействия. Наиболее обоснованным выбором области воздействия явилась анатомическая связь крово-лимфообращения в системе позвоночных артерий и циркуляции спинномозговой жидкости на всем протяжении от черепно-мозговой коробки до вертебральной системы, нарушения которой имеют место при перинатальном поражении в результате изменения тонуса мышечно-связочного аппарата сочленений позвоночника и сегментарного нарушения трофики чаще всего в поясничном и шейном отделах на фоне гипоксических явлений внутриутробного развития, а также появления их в интранатальном периоде при прохождении по родовым путям, которые способствуют развитию патологии мозгового кровообращения. Восстановление беспрерывной циркуляции ликвора и крови по системе вертебральных каналов способствует равномерному крово- и лимфообращению, сохраняя высокий уровень адаптации организма ребенка к внешней среде.

Использование термопульсации реализуется через торможение высших вегетативных центров (гипоталамус, лимбико-ретикулярный комплекс, кора полушарий), что сопровождается седативно-снотворным, противоболевым, легким гипотензивным действием. Эффекты этого вида терапии: улучшение кровотока в бассейне передней и средней мозговой артерии у детей, за счет преимущественного повышения конечно-диастолической скорости (по данным доплеровской эхографии),улучшение показателей центральной гемодинамики, о чем свидетельствовало увеличение ударного объема сердца, конечно-диастологического объема, минутного объема (по данным ЭХО-кардиографического обследования); улучшение ликвородинамики, о чем свидетельствовала динамика показателей нейросонографии (исчезновение патологического отека головного мозга, уменьшение патологической пульсации церебральных сосудов, отсутствие возникновения и прогрессирования гидроцефальных проявлений).

Способ имеет существенные отличия:применение термопульсации для лечения перинатальной гипоксической энцефалопатии у новорожденных детей длительностью сеанса 10-15 минут, курсом 5-7 процедур.

Раннее плавание ребенка с обязательным нырянием также является огромным подспорьем в решении неврологических проблем младенца. То, что больно и неприятно делать на суше, "на ура" проходит в воде. Во время ныряния в толщу воды организм испытывает бароэффект - нежное, мягкое и, главное, равномерное давление на все органы и ткани. Расправляются сжатые в кулачки кисти рук, спазмированные мышцы и связки тела. Толща воды восстанавливает по всем направлениям внутричерепное давление, осуществляет баромасааж грудной клетки, выравнивая внутригрудное давление.

После выныривания ребенок получает полноценный, грамотный вдох, что особенно важно для малышей, родившихся с помощью кесарева сечения, имевших гипоксию и т.д. Вода помогает и при проблемах с кишечными коликами - улучшается стул, уходят спастические болезненные явления.

**Вакцинация**

Согласно приказу №229 МЗ РФ от 2002г., неврологические состояния – не противопоказание для вакцинации. Иммунизацию проводят по индивидуальному графику, в соответствии с календарем прививок.

Если педиатру неясен характер изменений ЦНС, он направляет реенка к невропатологу для уточнения активности процесса, после чего принимает решение о проведении вакцинации.

Рекомендуемые вакцины для детей с патологией ЦНС. (Т.Г.Авдеева, 2008г)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Диагноз | Противопаказания | Рекомендуемые вакцины |
| Перинатальное поражение ЦНС | До стабилизации процесса | В соответствии с календарем |
| Афебрильные судороги, эпилепсия, прогрессирующие заболевания нервной системы | Исключен коклюшный компонент | Остальные вакцины в соответствии с календарем |
| Стабильные и регрессирующие заболевания ЦНС (ДЦП, олигофрения, болезнь Дауна и др) | Нет | В соответствии с календарем |

**Санаторно-курортное лечение – показано детям старше 4 лет.**

**Длительность наблюдения.**

В зависимости от степени тяжести и выраженности клинических проявлений поражения ЦНС.

Легкая степень – до 2 лет.

Средняя степень – до 3 лет.

Тяжелая степень – до 18 лет.

***Заключение***

Незрелый мозг, находящийся в стадии бурного развития, одновременно оказывается чрезвычайно ранимым и в то же время обладающим высоким потенциалом компенсации. Это обусловлено феноменом нейропластичности, который особенно высок в первые дни и недели жизни. Таким образом, своевременная диагностика мозговых расстройств, нормализация функционирования органов и систем, обеспечивающих жизнедеятельность ЦНС, позволяют не только минимизировать первичный очаг повреждения, но и профилактировать вторичные мозговые расстройства. Время, отведенное на активную профилактику обширных поражений головного мозга ограничено. Хотя у новорожденных детей существует определенная (генетически детерминированная) надежность биологической системы и исключительная выносливость, она все же не беспредельна. Последним актом самозащиты мозга, когда пройден рубеж выносливости, является излитие в окружающую среду гибнущей нервной клеткой биологически активных веществ. Нейротрофины и др. не менее активные вещества, излившиеся из цитоплазмы, пытаются локализовать и уменьшить очаг поражения, создав наиболее благоприятные условия для выживания пострадавших от гипоксии, но еще не погибших нейронов. Это в свою очередь подтверждает, насколько перспективным и патогенетически оправданным оказывается использование в лечении тех лекарственных средств, которые мобилизуют ту мощную и исключительно разнообразную в своих возможностях «службу безопасности». Помимо существующих традиционных средств (медикаментозные церебральные стимуляторы) весьма эффективным и перспективным может быть терапия фетальными тканями мозга человека. В перспективе в лечении новорожденных детей с грубыми повреждениями головного мозга гипоксической природы может оказаться полезной нейротрансплантация. Стволовые клетки могут быть доставлены через пункцию большого родничка непосредственно в очаг повреждения мозговой ткани.

***ПРИЛОЖЕНИЕ***

Российская Ассоциация Специалистов

Перинатальной Медицины.



Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизн

Москва, 2005

Классификация последствий перинатальных поражений нервной

системы у детей первого года жизни.

# Введение

Успехи современной перинатальной медицины позволили уточнить этиологию, патогенетические механизмы, клиническую и морфологическую структуру, а также типичную для различного гестационного возраста локализацию церебральных нарушений у новорожденных.

Выработаны единые подходы к терминологии, положенных в основу **новой классификации перинатальных повреждений нервной системы у детей первого месяца жизни**.

Этопозволило получать более достоверные статистические данные, сопоставимые с мировыми стандартами, проводить анализ объективных причин заболеваемости и смертности, разрабатывать эффективные методы лечения и профилактики неврологических нарушений с периода новорожденности.

После всестороннего обсуждения **классификация перинатальных повреждений нервной системы у новорожденных** была одобрена и утверждена VI конгрессом педиатров России в 2000 году и повсеместно используется не только в лечбно-профилактических учреждениях РФ , но и в отдельных странах СНГ .

Однако многобразие неврологических отклонений не ограничивается периодом новорожденности. Дальнейший рост и развитие детей на первом году жизни, перенесших перинатальные поражения нервной системы, выявляет различные варианты неврологических исходов, варьирующих между полным выздоровлением, транзиторными (преходящими) формами и стойкими (органическими) дефектами.

К началу XXI века, благодаря значительным достижениям в области перинатальной неврологии, появлению высокоинформативных методов исследования ЦНС, позволяющих выявлять на максимально ранних сроках различные патологические состояния, требования к диагностике и лечению перешли на качественно иной уровень. Это способствовало разработке новых алгоритмов построения унифицированных диагнозов и стандартизированных подходов к терапии.

В связи этим, в период с 2000-2005 гг. коллективом специалистов РАСПМ была разработана новая **«Классификацияпоследствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни»**, проект которой был представлен и обсужден на 1-м Всероссийском съезде акушеров-гинекологов и неонатологов в 2002 г., IV съезде РАСПМ в 2002 г., 2003г., и IX Конгрессе педиатров России 2004 году.

Создание **«Классификации последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни**» явилось последующим этапом и логическим продолжением «Классификации перинатальных поражений нервной системы у новорожденных».

При построении «**Классификации последствий перинатальных повреждений нервной системы у детей 1 –го года жизни»** были использованны следующие принципы:

1. Этиология и патогенетическая основа поражений нервной системы перинатального периода, установленные в соответствии с положениями «**Классификации перинатальных повреждений нервной системы у норожденных», (2000г)**
2. Варианты клинического течения - преходящие (транзиторные) и стойкие (органические)
3. Основные нозологические формы
4. Исходы (полная компенсация, функциональные нарушения или стойкий неврологичекий дефицит к 1-му году жизни.)

Применение унифицированного подхода к используемой терминологии, разработанной с учетом требований **МКБ 10**,позволит перейти к созданию единой системы динамического наблюдения за психомоторным развитием детей первых лет жизни на базе специализированных стационаров, перинатальных и консультативно-диагностических центров.

Это, в свою очередь, станет основой для разработки стандартизированных протоколов диагностики, терапии и реабилитации детей на различных возрастных этапах их нервно-психического развития.

**Раздел I**

**Последствия Церебральной Гипоксии - Ишемии I – II степени.**

**(P 91.0, P 91.2, P 91.4)**

**Транзиторная** перинатальная **гипоксически**-ишемическая энцефалопатия.

Этиология

Факторы свидетельствующие о внутриутробной гипоксии плода, интранатальной гипоксии (асфиксия легкая или средней тяжести), постнатальные причины церебральной гипоксии-ишемии.

**Основные нозологические формы:**

1. . **Доброкачественная внутричерепная гипертензия (G93.2)**

Клинический симптомокомплекс:

Подострое течение, 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.

Дополнительные методы исследования:

**НСГ**  умеренное расширение ликворосодержащих пространств, усиленная пульсация крупных церебральных артерий

**КТ, МРТ** умеренное расширение боковых желудочков и субарахноидальных пространств и / или межполушарной щели.

**ЭЭГ -**  Изменения биоэлектрической активности при доброкачественной внутричерепной гипертензии не имеют нозологической специфичности. Могут отмечаться задержка и/или нарушение формирования возрастной биоэлектрической активности, регуляторные нарушения в цикле сна в виде нарушения процессов углубления сна (наличие пролонгированной фазы неопределенного сна, инверсия фаз сна)

**Исследование сосудов глазного дна:** возможно умеренное расширение вен и сужение артерий.

**Исход**: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес. Жизни

Пример диагноза: Доброкачественная внутричерепная гипертензия. **(G93.2)**. (Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия).

1. **Расстройство вегетативной автономной нервной системы G90.9**

Клинический симптомокомплекс:

Лабильность сердечного ритма и артериального давления (вне зависимости от физической нагрузки), изменения со стороны кожных покровов («мраморный» рисунок, симптом «Арлекина», выраженный красный и белый дермографизм, акроцианоз, периорбитальный и периоральный цианоз, гипергидроз общий, ладоней и стоп, терморегуляторная дисфункция), желудочно-кишечные дискинезии (срыгивания, реже рвота, неустойчивый стул, метеоризм), постнатальная гипотрофия. (Настоящий симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении соматических заболеваний).

Дополнительные методы исследования:

**ЭКГ**, кардиоинтервалография, динамический контроль за АД,

термометрия, дистанционная термография,

**ЭЭГ** - изменения биоэлектрической активности носят неспецифический характер, могут обнаруживаться регуляторные нарушения в цикле «сон-бодрствование» различной степени выраженности (например, изменения соотношения длительности фаз сна, наличие пролонгированной (более 1 мин.) фазы неопределенного сна, изменение продукции сонных веретен, инверсия фаз сна).

**НСГ -** структурных изменений не выявляется.

**КТ, МРТ** головного мозга проводится по показаниям

Консультация генетика, эндокринолога - по показаниям.

**Исход**: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес. Жизни

Пример диагноза: Расстройство вегетативной автономной нервной системы. (G90.9.)

(Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия.)

1. **Гиперактивное поведение, гипервозбудимость. F90.1**

Клинический симптомокомплекс:

Нерегулируемая чрезмерная двигательная активность с элементами мышечной дистонии. Эмоциональная лабильность. Неустойчивость концентрации внимания и сосредоточения, быстрая их истощаемость. Трудность засыпания, поверхностный прерывистый сон, дефицит продолжительности сна в течение суток. Характерным является оживление старт рефлексов и тремора, задержка их редукции после 5 месяцев жизни.

(Настоящий симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении других причин – рахит, диатез, кишечные колики, метаболические нарушения и др.).

Дополнительные методы исследования:

**ЭЭГ**- изменения биоэлектрической активности мозга нозологически неспецифичны. Амплитудно-частотные характеристики ЭЭГ могут не иметь отклонений от возрастной нормы. В состоянии спокойного бодрствования с закрытыми глазами могут обнаруживаться замедление и дезорганизация основного коркового ритма, признаки задержки созревания БЭА, а также регуляторные нарушения со стороны подкорковых тормозных и активирующих систем, выраженные в различной степени.

**НСГ** головного мозга структурных изменений не выявляется. (КТ, МРТ – по показаниям)

**Исход**: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес.

1. **Нарушение (задержка) моторного развития. F82**

Клинический симптомокомплекс:

Кратковременная задержка сроков редукции безусловных двигательных автоматизмов (сохранение спинальных сегментарных автоматизмов и лабиринтных рефлексов) Отсроченное формирование возрастных физиологических моторных реакций (установочные, цепные реакции, зрительно-моторное взаимодействие, мануальная деятельность, выпремляющие реакции, 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).

(Настоящий симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении других причин – рахит, метаболические нарушения, заболевания нервно-мышечной системы, наследственные нейродегенеративные заболевания и др.).

Дополнительные методы исследования:

Для исключения структурных повреждений мозга НСГ, (КТ и МРТ по показаниям)

**ЭЭГ**- для оценки состояния биоэлектрической активности мозга. В бодрствовании может выявляться задержка формирования возрастной биоэлектрической активности мозга с сохранением правильной тенденции ее формирования (замедление, или дезорганизация (неравномерность по частоте и амплитуде) основного коркового ритма). Могут также обнаруживаться регуляторные нарушения в цикле «сон-бодрствование» различной степени выраженности (изменения соотношения длительности фаз сна, наличие пролонгированной (более 1 мин.) фазы неопределенного сна, изменение продукции сонных веретен, вертекс-потенциалов и К-комплексов, инверсия фаз сна), свидетельствующие о дисфункции на гипоталамо-лимбическом и таламическом уровнях.

**ЭНМГ** – для оценки нервно-мышечной проводимости (не грубые надсегментарные дисфункциональные нарушения).

**НСГ, КТ, МРТ** головного мозга структурных изменений не выявляется.

**Исход**: Полная компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии.

1. **Сочетанные формы задержки. F84.8**

Клинический симптомокомплекс:

На первый план выступают признаки снижения эмоциональных реакций, слабая выраженность «комплекса оживления», низкая познавательная активность. Задержка темпов формирования коммуникативных реакций, предречевых и речевых навыков.

На фоне снижения познавательной активности отмечается умеренная задержка формирования произвольных двигательных актов. При этом нарушения мышечного тонуса отсутствуют или выражены минимально. В тоже время установочные, цепные реакции выпрямления и равновесия обычно задерживаются, и часто коррелируют со степенью задержки психических функций.

(Настоящий симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении других причин – рахит, метаболические нарушения, психо-эмоциональная депривация у часто болеющих детей и др.).

Дополнительные методы исследования:

Для исключения структурных повреждений мозга НСГ, (КТ и МРТ по показаниям)

**ЭЭГ** для оценки состояния биоэлектрической активности мозга. (см. пункт 4)

**ЭНМГ** – для оценки нервно-мышечной проводимости (не грубые надсегментарные дисфункциональные нарушения).

Заключение клинического психолога -

**НСГ, КТ, МРТ** головного мозга структурных изменений не выявляется.

**Исход**: Все указанные выше нарушения психомоторных функций носят временный характер и на фоне корригирующих мероприятий компенсируются к 1-1,5 годам (в зависимости от степени зрелости).

1. **Симптоматические судороги и ситуационно обусловленные пароксизмальные расстройства; R56.0; R56.8;**

(По классификации 1975г.- судорожный синдром

Клинический симптомокомплекс:

Судороги и другие пароксизмальные расстройства, впервые возникшие после периода новорожденности. Данные анамнеза или клинического обследования позволяют, как правило, выявить причину приступа (гипертермия, чрезмерное возбуждение, боль, токсикоз, эксикоз и др.)

Приступы проявляются в виде клонических, тонических, тонико-клонических судорог, атонических пароксизмов. Могут быть генерализованными или парциальными. Свойственные эпилепсии стереотипность возникновения и протекания припадков, при симптоматических судорогах отсутствует.

Симптоматические судороги носят транзиторный характер, быстро купируются самостоятельно или при назначении симптоматического лечения.

Антиконвульсанты - (базовые) эффективны в качестве монотерапии в минимальных возрастных дозах. Характерно отсутствие медикаментозной резистентности и статусного течения судорог.

Дополнительные методы исследования:

**ЭЭГ-** для оценки состояния биоэлектрической активности мозга. Вне приступа какие-либо изменения фоновой биоэлектрической активности мозга могут отсутствовать. Амплитудно-частотные характеристики ЭЭГ соответствуют возрасту, может отмечаться задержка формирования возрастной БЭА с сохранением правильной динамики ее формирования (замедление, или дезорганизация (неравномерность по частоте и амплитуде) основного коркового ритма). В состоянии физиологического сна могут отмечаться изменения БЭА, свидетельствующие о снижении порога судорожной готовности мозга (повышение амплитуды фоновой активности относительно возрастных нормативов, увеличение количества (более 6 вмин.) пароксизмально измененных, то есть высокоамплитудных (свыше 250 мкВ) физиологических ЭЭГ-феноменов сна – К-комплексов, вертекс-потенциалов). Вместе с тем, эпилептиформная активность в фоновой ЭЭГ не регистрируется.

**НСГ -** головного мозга структурных изменений не выявляется. (КТ и МРТ по показаниям)

(Настоящий судорожный симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении других причин – рахит, метаболические нарушения, органические нарушения головного мозга, наследственные и нейродегенеративные заболевания, опухоли и сосудистые аномалии).

**Исход**: судорожные приступы на фоне монотерапии минимальными дозами антиконвульсантов отсутствуют в течение 3х и более месяцев и более не повторяются на протяжение первого года жизни.

Пример диагноза: Судороги при лихорадке (R56.0)

**Последствия церебральной ишемии-гипоксии**

**и/или внутричерепного кровоизлияния II-III ст.**

**(P21.9; Р91.1; Р91.2; Р91.5; Р91.8; Р52.1- Р52.9)**

**Клиническая форма: Перинатальное стойкое (органическое)**

**постгипоксическое и постгеморрагические поражения ЦНС.**

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

**Исключены** следующие формы: гидроцефалия врожденная, гидроцефалия вследствие врожденных и постнатальных нейроинфекций и гидроцефалия неуточненная (см выше).

Клинический симптомокомплекс:

Гидроцефалия носит органический характер и является следствием перенесенного ранее (в неонатальном периоде) кровоизлияния (чаще ВЖК, субарахнодальных мелкоочаговых) или ишемического церебрального поражения (ПВЛ, 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, выявлются 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 **ДЦП**.

Дополнительные методы исследования:

**НСГ** - выявляется симметричная или асимметричная вентрикуломегалия в зависимости от уровня окклюзии. Расширение полости Верге, 3 или 4 желудочков, большой цистерны, межполушарной щели, сильвиевой борозды, субарахноидальных пространств. При нормотензивных формах – расширение субарахноидальных пространств, расширение и деформация боковых желудочков.

**КТ** - определяется расширение ликворосодержащих пространств (симметричная или асимметричная вентрикуломегалия), расширение субарахноидальных пространств. Для обструктивных форм характерно снижение плотности в перивентрикулярных областях. Для сообщающейся гидроцефалии характерно умеренное расширение ликворосодержащих пространств и признаки корковой и центральной атрофии.

**МРТ** проводится по показаниям (для исключения врожденных аномалий ликворной системы и других форм церебральных дисгенезий).

**Исследование глазного дна -** выявляется спазм артерий и расширение вен. В случаях быстро прогрессирующей внутричерепной гипертензии (окклюзионных формах) возможен отек и атрофия дисков зрительных нервов.

**ЭЭГ -**  Изменения биоэлектрической активности при гидроцефалии не имеют нозологической специфичности. Могут отмечаться задержка и/или нарушение формирования возрастной биоэлектрической активности, регуляторные нарушения в цикле сна в виде нарушения процессов углубления сна (наличие пролонгированной фазы неопределенного сна, инверсия фаз сна). В фазе спокойного сна отмечаются сглаживание топографического распределения медленноволновой активности, изменение продукции веретен сна, смещение их фокуса в париетальные отведения или генерализация, феномен «перетекания сигма-ритма». Возможно выявление пароксизмальной активности в виде коротких билатерально-синхронных вспышек высокоамплитудной активности частотой около 7-8 Гц с максимальной амплитудой в центральных и латеральных фронтальных отведениях- т.н., диенцефальных острых волн, а также высокоамплитудных (свыше 250 мкВ) физиологических ЭЭГ-феноменов сна – К-комплексов, вертекс-потенциалов), косвенно свидетельствующих о снижении порога судорожной готовности мозга. Отклонения в ЭЭГ наиболее часто встречаются в тех случаях, когда развитие гидроцефалии стало следствием перенесенного ранее менингита или интравентрикулярного кровоизлияния. Фокальные изменения в ЭЭГ детей с гидроцефалией являются маркерами тех повреждений мозга, которые стали причиной ее развития, и не носят нозологической специфичности. На фоне интеркуррентных заболеваний может отмечаться транзиторное увеличение индекса медленноволновой активности, иногда латерализованное, которое не имеет отчетливой корреляции с повышением внутричерепного давления. Однако, в некоторых случаях, даже при наличии повышения внутричерепного давления и быстрого увеличении окружности головы, биоэлектрическая активность мозга может иметь незначительные отклонения от нормы.

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

**Пример диагноза:** Гидроцефалия нормального давления (G91.2). Последствия перинатальной церебральной ишемии-гипоксии III ст.

1. **Органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9)**

Исключены: врожденное слабоумие и врожденные аномалии ЦНС, нарушения психического развития при ДЦП.

Клинический симптомокомплекс:

В клинике преобладают симптомы ранней задержки формирования возрастных психических и предречевых навыков при общей, и часто умеренной, задержке моторных функций. Значительное снижение потребности в общении с окружающими, однообразие эмоциональных реакций, отсутствие или низкий уровень познавательной активности, целенаправленной деятельности.

Отмечается малый прирост окружности головы по сравнению с нормативными показателями (вторичная или относительная микроцефалия).

Мышечный тонус чаще снижен, преобладает гипотонически-астатический синдром. При выявлении задержки психического и предречевого развития необходимо исключить патологию сенсорных систем (зрения и слуха)

Дополнительные методы исследования:

**НСГ, КТ, МРТ** выявляются признаки атрофии коры преимущестенно в лобно-височных областях.

**ЭЭГ**- может отмечаться задержка и/или нарушение формирования возрастной биоэлектрической активности различной степени выраженности, без нозологической специфичности, что не может служить основанием для диагноза задержки психического развития. Изменения БЭА могут быть представлены замедлением и дезорганизацией α-ритма, нарушением его топографического распределения со смещением фокуса в теменные отделы, а также повышение индекса тета-активности в центральных и передних отделах полушарий. Могут отмечаться высокоамплитудные β-веретена в центральных и лобных отделах полушарий, а также высокоамплитудные билатерально-синхронные вспышки θ-диапазона в передних отделах полушарий. Вместе с тем, отсутствие выраженных изменений на ЭЭГ также не может свидетельствовать о нормальном психическом развитии ребенка.

**ЗВП И СВП -** позволяют оценитьсостояние сенсорных систем: зрение и слух. Данные, получаемые при обследовании, нозологически неспецифичны, могут отмечаться удлинение латентного периода и выпадения отдельных компонентов ВП, свидетельствующих об определенном уровне поражения сенсорной системы.

**Заключение клинического** психолога

**Исходы:** возможна частичная компенсация или ее отсутствие в виде грубого нарушения психомоторного и предречевого развития.

1. **Формирующиеся и сформированные детские церебральные**

**параличи – ДЦП G80 (G80.0 – G80.9)**

Исключены врожденные и наследственные заболевания нервной и нервно-мышечной системы, болезни опорно-двигательного аппарата, нейродегенеративные болезни.

Клинический симптомокомплекс:

Клинические формы формирующихся**ДЦП** зависят от топики поражения и возраста ребенка. Общим для всех форм является постепенное развитие стойких двигательных нарушений, которые клинически начинают проявляться по мере созревания различных отделов нервной системы ребенка. Такая клиническая динамика, создает ложное впечатление о прогрессировании заболевания (псевдопрогредиентность). Для недоношенных детей с малым сроком гестации (28-34 нед.) характерно наличие периода «мнимого благополучия» в течение первые 3-6 мес. жизни.

При тяжелых поражениях коры и субкортикальных структур (например при парасагиттальном некрозе формируются тетра- и или диплегические формы ДЦП). При поражении преимущественно базальных ганглиев (status marmoratus) – дискинетическая (гиперкинетическая форма). При перивентрикулярных лейкомаляциях – спастические диплегии.

При очаговых односторонних поражениях в проекциях двигательных зон коры формируются гемиплегические формы ДЦП.

Атактические формы ДЦП могут быть следствием поражения мозжечка или лобных долей головного мозга. При поражениях мозжечка преобладают симптомы атаксии, тремор в руках на фоне мышечной гипотонии и

При поражении лобных долей больших полушарий преобладают проявления астазии-абазии, мышечной гипотонии с последущей трансформацией в спастические нарушения на 1-м - 2-м году жизни.

Практически для всех форм ДЦП характерно наличие патологических рефлексов, клонусов, синкинезий.

Задержка психо-речевого развития при различных формах ДЦП варьирует от минимальных до тяжелых нарушений.

Дополнительные методы исследования:

**НСГ, КТ, МРТ** - выявляются различные по объему и локализации структурные нарушения.

**ЭНМГ** - проводится для дифференциальной диагностики нервно-мышечных заболеваний.

**Данные ЭЭГ** при ДЦП отражают тяжесть и локализацию повреждения мозга, обусловившего развитие двигательных расстройств, безотносительно к его этиологии. Наиболее общими изменениями являются различные варианты задержки и/или нарушения формирования возрастной корковой ритмики и нарушения корково-подкорковых взаимодействий, а также полиморфная патологическая активность, в том числе, эпилептиформного характера. Последний вид активности может регистрироваться даже при клиническом отсутствии судорог у пациента.

**Консультация офтальмолога и сурдолога** по показаниям

**ЗВП И СВПП** помогают в объективной оценке состояния зрения и слуха, часто сопутствующих выявленным двигательным нарушениям. Полученные данные нозологически неспецифичны, могут отмечаться замедление латенсий и выпадения отдельных компонентов ВП, свидетельствующих об определенном уровне поражения сенсорной системы.

**Заключение клинического психолога.**

**Исход**: формирование стойких двигательных нарушений, характерных для различных форм ДЦП с возможностью их частичной компенсации.

**Пример диагноза:**Спастическая диплегия (G80.1.) Последствия перинатальной церебральной ишемии-гипоксии II-III ст.

1. **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)**

Исключены все варианты идиопатических эпилепсий и эпилептических синдромов, а также симтоматические формы при наследственных обменных и дегенеративных заболеваниях и аномалиях головного мозга.

Клинические симптомокомплексы:

Все формы симптоматических эпилепсий и эпилептических синдромов на первом году жизни, обусловленные органическим перинатальным гипоксическим и (или) геморрагическим поражением головного мозга, разделяются на генерализованные и локальные. Клинический симптомокомплекс (характер припадка или припадков, а также наличие специфической эпилептической активности на ЭЭГ) определяют диагностику конкретных форм. Среди генерализованных форм наиболее часто наблюдаются (G40.4 - инфантильные спазмы, детские спазмы, салаамов тик, синдром Уэста, синдром Леннокса-Гасто, симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия).

Приступы возникают на фоне общей задержки психомоторного развития, проявляются в виде специфических двигательных автоматизмов: сгибательных, разгибательных, сгибательно-разгибательных, мышечных напряжений в туловище и конечностях. Припадки могут протекать с кратковременной потерей сознания или без его потери, возможно наличие вегетативных реакций. Пароксизмы носят серийный характер, частота их может варьировать от 2-3 до 100 и более в течение суток. Для всех форм локально обусловленных (фокальных) эпилепсий на первом году жизни характерно наличие следующих типов приступов: парциальных двигательных (моторных) клонических, тонических, тонико-клонических, миоклонических, вегето-висцеральных, психомоторных автоматизмов (оперкулярные, пароксизмальные двигательные стереотипии, сопровождающиеся возбуждением, насильственным смехом или плачем и др.). Парциальные формы могут иметь «ауру» – стереотипные изменения поведения и общего состояния, предшествующие развернутой форме припадка.

Парциальные приступы могут протекать с нарушением сознания (сложные парциальные) и без изменения сознания (простые парциальные). Иногда симптоматическая эпилепсия дебютирует «эпистатусом» как генерализованных, так и парциальных припадков. (G41.0 - G41.9).

Для всех симптоматических эпилепсий и эпилептических синдромов при ДЦП обязательным является наличие предшествующего (ранее сформированного) обычно тяжелого неврологического дефицита.

Дополнительные методы исследования:

**НСГ, КТ, МРТ** - выявляются различные по объему и локализации структурные нарушения признаки церебральной атрофии и др.

**ЭЭГ-** исследовании для инфантильных спазмов характерно наличие высокоамплитудной медленно-волновой гиперсинхронизированной биоэлектрической активности (гипсаритмия). **Гипсаритмия** представляет собой особую форму генерализованного эпилептиформного паттерна (ГЭП) и описывается как регистрация высокоамплитудной полиморфной медленно-волновой гиперсинхронизированной биоэлектрической активности в сочетании с нерегулярными («хаотичными») спайками, полиспайками и острыми волнами. Паттерн может регистрироваться только в фазе спокойного («медленного» сна), и обычно имеет теменно-затылочную топографию.

Для ранних форм синдрома Леннокса–Гасто характерно наличие атипичной модифицированной гипсаритмии, появление на электроэнцефалограмме пик-медленноволновой активности с частотой 2,5 Гц и менее. Иктальный паттерн для гипсаритмии представлен так называемым электродекрементным паттерном, представляющим собой внезапное снижение амплитуды гипсаритмических волн.

Для генерализованных форм типично наличие эпилептиформной активности в пределах двух полушарий, для фокальных форм – в пределах одного полушария. Специфические характеристики регистрируемых эпилептиформных паттернов при различных типах приступов подробно описаны в соответствующих руководствах.

**Исход**: На фоне проведения антиконвульсантной терапии может быть достигнута клиническая ремиссия по купированию приступов, частичная ремиссия. 15-20 % пациентов с симптоматическими формами эпилепсий могут быть резистентны к терапии.

**Пример диагноза:** Симптоматическая эпилепсия раннего детского возраста. Инфантильные спазмы (синдром Уэста) (G40.4.) Последствия перинатальной церебральной ишемии-гипоксии II-III ст.

**Раздел II**

**Последствия внутричерепной родовой травмы**

**(Р10.0 P10.1- P10.9, P11, P11.0- P11.2)**

Основные варианты клинических форм перинатальных посттравматических внутричерепных повреждений.

1. **Различные формы гидроцефалии**

**(G91; G91.0; G91.1; G91.3; G91.2; G91.8)**

Исключены следующие формы: гидроцефалия врожденная, гидроцефалия вследствие врожденных и постнатальных нейроинфекций и гидроцефалия неуточненная (см выше).

Клинический симптомокомплекс:

Посттравматические гидроцефалии преимущественно наблюдаются у доношенных новорожденных, чаще в виде наружных и сообщающихся форм в зависимости от локализации, а так же наличия или отсутсутствия блока ликворных путей. Обструктивные варианты развиваются редко (при травматических ПВК/ВЖК).

Для клинической картины посттравматических гидроцефалий характерно: быстрое увеличение окружности головы, размеров родничков, расхождение черепных швов, в том числе теменно-затылочных. На коже лобных и височных областей обычно 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.

**Гидроцефалия носит органический характер** и является следствием перенесенных ранее (в неонатальном периоде) кровоизлияний (травматических ВЖК, массивных субарахнодальных, хронических субдуральных гематом) или **контузии головного мозга** (паренхиматозные кровоизлияния).

При прогрессировании постравматической гидроцефалии характерно наличие очаговых двигательных нарушений и нередко нарушения черепной иннервации.

Для клинической картины сообщающихся форм посттравматической гидроцефалии типично относительно медленное прогрессирование (прирост окружности головы может не превышать 2-3 см в месяц).

Грубая задержка психомоторного развития и детский церебральный паралич формируются при отсутствии ранней адекватной консервативной терапии, своевременной нейрохирургической коррекции за счет развития атрофических изменений больших полушарий.

Дополнительные методы исследования:

**НСГ** - выявляется симметричная или асимметричная вентрикуломегалия в зависимости от уровня окклюзии. Расширение полости Верге, 3 или 4 желудочков, большой цистерны, межполушарной щели, сильвиевой борозды, субарахноидальных пространств.

**КТ -** определяются симметричное или асимметричное расширение субарахноидальных пространств и/или желудочков мозга. Кроме того, для обструктивных форм характерно снижение плотности в перивентрикулярных областях. Для сообщающейся гидроцефалии характерно умеренное расширение ликворосодержащих пространств и признаки корковой и центральной атрофии.

**МРТ** – проводится по показаниям для исключения врожденных церебральных аномалий.

**Глазное дно** - выявляется спазм артерий и расширение вен. В случаях быстро прогрессирующей внутричерепной гипертензии (окклюзионных формах) возможен отек и атрофия дисков зрительных нервов.

**ЭЭГ -** Изменения биоэлектрической активности при гидроцефалии не имеют нозологической специфичности. Могут отмечаться задержка и/или нарушение формирования возрастной биоэлектрической активности, регуляторные нарушения в цикле сна в виде нарушения процессов углубления сна. Выраженность выявляемых изменений функционального состояния головного мозга может значительно варьировать.

В фазе спокойного сна отмечаются сглаживание топографического распределения медленноволновой активности, изменение продукции веретен сна, смещение их фокуса в париетальные отведения или генерализация, феномен «перетекания сигма-ритма». Регистрируются пароксизмальная активность в виде коротких генерализованных вспышек высокоамплитудных (свыше 200 мкВ) дельта-волн, а также коротких билатерально-синхронных вспышек высокоамплитудной активности частотой около 7-8 Гц с максимальной амплитудой в центральных и латеральных фронтальных отведениях- т.н., диенцефальных острых волн. Физиологические ЭЭГ-феномены сна – К-комплексы, вертекс-потенциалы также пароксизмально изменены и имеют крайне высокоамплитудный характер- свыше 250-280 мкВ. Совокупность таких изменений косвенно свидетельствует о снижении порога судорожной готовности мозга. Фокальные изменения в ЭЭГ детей с гидроцефалией и, реже, наличие собственно эпилептиформных феноменов, по всей вероятности, отражают повреждения мозга, послужившие причиной ее развития. На фоне интеркуррентных заболеваний может отмечаться транзиторное увеличение индекса медленноволновой активности, иногда латерализованное, которое не имеет корреляции с повышением внутричерепного давления. Однако в некоторых случаях, даже при наличии повышения внутричерепного давления и быстрого увеличения окружности головы, биоэлектрическая активность мозга может иметь незначительные отклонения от нормы.

**Исход**: может быть частичная или полная клиническая компенсация на фоне проведения консервативной терапии или оперативного нейрохирургического вмешательства.

**Пример построения диагноза**: см. раздел I.

1. **Расстройство вегетативной автономной нервной системы G90.9**

Клинический симптомокомплекс:

Лабильность сердечного ритма и артериального давления (вне зависимости от физической нагрузки), изменения со стороны кожных покровов («мраморный» рисунок, симптом «Арлекина», выраженный красный и белый дермографизм, акроцианоз, периорбитальный и периоральный цианоз, гипергидроз общий, ладоней и стоп, терморегуляторная дисфункция), желудочно-кишечные дискинезии (рвота, срыгивания, неустойчивый стул, метеоризм), постнатальная гипотрофия. (Настоящий симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении соответствующей соматической патологии).

Дополнительные методы исследования:

**Кардиоинтервалография, ЭКГ**,

динамический контроль за АД,

термометрия, дистационная термография,

**ЭЭГ**- изменения биоэлектрической активности мозга носят неспецифический характер. Амплитудно-частотные характеристики ЭЭГ могут не иметь отклонений от возрастной нормы. Могут обнаруживаться регуляторные нарушения в цикле «сон-бодрствование» различной степени выраженности (в виде укорочения цикла сна, инверсии фаз сна, наличия длительной фазы т.н. «неопределенного сна», гиперпродукции и пароксизмальной измененности физиологических ЭЭГ-феноменов сна – К-комплексов, вертекс-потенциалов; изменения топографии и продукции веретен сна), свидетельствующие о дисфункции на гипоталамо-лимбическом и таламическом уровнях.

**НСГ, КТ, МРТ** головного мозга структурных изменений не выявляется.

**Исход**: обычно наступает частичная или полная компенсация к 1-3 летнему возрасту.

1. **Гиперактивное поведение, гипервозбудимость. F90.1**

Клинический симптомокомплекс:

Нерегулируемая чрезмерная двигательная активность с элементами мышечной дистонии. Эмоциональная лабильность, чаще пониженный эмоциональный тонус, плаксивость. Неустойчивость концентрации внимания и сосредоточения, быстрая их истощаемость. Трудность засыпания, поверхностный прерывистый сон, дефицит продолжительности сна в течении суток. Характерным является оживление старт рефлексов и тремора, задержка редукции старт-рефлексов и тремора после 5 месяцев жизни.

(Настоящий сиптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении других причин – рахит, диатез, кишечные колики, метаболические нарушения и др.).

Дополнительные методы исследования:

**НСГ** - для исключения структурных повреждений мозга (КТ и МРТ по показаниям)

**ЭЭГ-**изменения биоэлектрической активности мозга нозологически неспецифичны. Амплитудно-частотные характеристики ЭЭГ могут не иметь существенных отклонений от возрастной нормы. В состоянии спокойного бодрствования с закрытыми глазами могут обнаруживаться замедление и дезорганизация основного коркового ритма, признаки задержки созревания БЭА, а также регуляторные нарушения со стороны подкорковых тормозных и активирующих систем, выраженные в различной степени. В частности, может отмечаться уменьшение длительности, степени выраженности и увеличение латентного периода реакции активации на афферентные стимулы, отражающие дисфункцию восходящей неспецифической активирующей системы.

**НСГ, КТ, МРТ** головного мозга структурных изменений не выявляется.

**Исход**: полная или частичная компенсация к 1-3 годам.

1. **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)**

Исключены все варианты идиопатических эпилепсий и эпилептических синдромов, а также симтоматические формы при наследственных обменных и дегенеративных заболеваниях и аномалиях головного мозга.

Клинические симптомокомплексы:

Для всех форм симпоматических эпилепсий и эпилептических синдромов на первом году жизни, обусловленных перинатальной внутричерепной родовой травмой, характерно преобладание локальных (фокальных) и вторично генерализованных приступов.

Клинический симтомокомплекс (характер припадка или припадков, а также наличие специфической эпилептической активности на ЭЭГ) определяют диагностику конктретных форм. Приступы обычно возникают на фоне уже имеющегося очаговых неврологических нарушений.

Для всех форм локально обусловленных (фокальных) эпилепсий на первом году жизни характерно наличие следующих типов приступов: парциальных двигательных (моторных) клонических, тонических, тонико-клонических, миоклонических, вегето-висцеральных, психомоторных автоматизмов (оперкулярные, пароксизмальные двигательные стереотипии, сопровождающиеся возбуждением, насильственным смехом или плачем и др.). Парциальные формы могут иметь «ауру» – стереотипные изменения поведения и общего состояния, предшествующие развернутой форме припадка.

Парциальные приступы могут протекать с нарушением сознания (сложные парциальные) и без изменения сознания (простые парциальные). Иногда симптоматическая эпилепсия дебютирует «эпистатусом» как генерализованных, так и парциальных припадков. (G41.0 - G41.9). Для вторично-генерализованных форм характерно начало с парциальных припадков с последующим развитием генерализованных клонических, тонических или тонико-клонических судорог.

Дополнительные методы исследования:

**ЭЭГ-** исследование при симптоматических парциальных эпилепсиях позволяет выявить электрофизиологические проявления, свидетельствующие о фокальном характре эпилептических пароксизмов. С помощью специальной техники регистрации ЭЭГ в момент приступа (с применением специальных электродов - сфеноидальных, внутримозговых, субдуральных), способствующей точной локализации эпилептогенного фокуса, анатомически выделяют лобные, височные, теменную и затылочную формы симптоматической парциальной эпилепсии. Однако точная локализация эпилептогенного фокуса при рутинной методике записи ЭЭГ не всегда возможна.

Межприступная ЭЭГ часто малоинформативна. Могут отмечаться замедление и дезорганизация возрастной биоэлектрической активности различной степени выраженности. На этом фоне могут регистрироваться единичные острые волны, спайки и комплексы спайк-волна, локализация которых при рутинной методике обследования часто затруднена. Эпилептические паттерны представлены комплексами «спайк-волна», фокальными и мультифокальными спайками и полиспайками, топографическое распределение которых по коре головного мозга связано с локализацией эпилептогенного фокуса. Специфические характеристики регистрируемых эпилептиформных паттернов при различных типах приступов подробно описаны в соответствующих руководствах.

**НСГ, КТ, МРТ** позволяют выявить различные по объему и локализации структурные нарушения в паренхиме мозга (псевдокисты, очаговый глиоз, локальная атрофия и др.).

**Исход**: При адекватном подборе антиконвульсантов может быть клиническая ремиссия приступов. В ряде случаев (15-20%) могут наблюдаться резистентные эпилептические припадки. У таких пациентов альтернативным методом терапии может быть нейрохирургическое вмешательство.

**Пример диагноза**: Локализованная симптоматическая эпилепсия раннего возраста с комплексными парциальными судорожными припадками (G40.2). Последствия внутричерепной родовой травмы.

1. **Очаговые нарушения при травмах головного мозга**

**(парезы и параличи) (G81.1, G82.1, G83.1, G83.2)**

Клинические симптомокомплексы:

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. На более поздних возрастных этапах (к 3-6 мес) могут развиваться трофические изменения и формироваться мышечные контрактуры в пораженных конечностях.

Дополнительные методы исследования:

**НСГ, КТ, МРТ** выявляются различные по объему и локализации структурные нарушения (кисты, очаговый глиоз, локальная атрофия и др.).

Данные **ЭЭГ** отражают тяжесть и локализацию повреждения мозга, обусловившего развитие двигательных расстройств, безотносительно к его этиологии. Наиболее общими изменениями являются различные варианты задержки и/или нарушения формирования возрастной корковой ритмики, очаговые изменения в виде замедления ритмической активности, и нарушения корково-подкорковых взаимодействий, а также полиморфная патологическая активность, в том числе, эпилептиформного характера. Последний вид активности может регистрироваться даже при клиническом отсутствии судорог у пациента.

**Исход**: Во многом зависит от топики поражения и его объема. Обычно полного восстановления не бывает. Степень нарушения моторных функций в пораженных конечностях может значительно варьировать.

**Пример диагноза:** см. раздел I.

**6. Поражения ЧМН при родовых травмах (H49.2, G51.0, G51.8, J38.0)**

Исключены врожденные пороки развития (дисплазии, дисгенензии) ядер черепных нервов.

Клинические симптомокомплексы

При родовой травме чаще всего поражается **лицевой нерв** (VII п), гораздо реже – **языкоглоточный** (IX п). 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.

**Исход:** 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 3см. в месяц)

Остаточные явления паралича лицевого нерва могут проявлятся контрактурами и синкинезиями (содружественными рефлекторными движениями лицевой мускулатуры).

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 хрящем гортани или выше в области подъязычной кости, или 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.

**Исход**: обычно полное восстановление происходит к 6-12 месяцу постнатального периода.

Дополнительные методы исследования:

**НСГ, КТ, МРТ** для уточнения диагноза не информативны.

**Лярингоскопия** - верифицирует наличие паралича голосовых связок.

**ЭНМГ** – позволяет уточнить степень тяжести повреждения периферических отделов черепно-мозговых нервов.

**7. Последствия родовой травмы спинного мозга (Р 11.5)**

**Перинатальная посттравматическая миелопатия.**

**(G81.9; G82.1;G82.3; G82.4; G 90.9; G95.1; G95.8;)**

Клинические симптомокомплексы

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

Посттравматические интранатальные повреждения спинного мозга в нижнем шейном отделе или в верхней грудной области характеризуются постенным 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 чувствствительности у детей 1-го года жизни затруднена. Отчетливо выявляются только нарушения болевой чувствительности, которые нередко диагностируются при спинальных повреждениях.

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.

Дополнительные методы исследования:

**НСГ**, для уточнения диагноз не информативна.

**Рентгенография** позвоночного столба выявляет только травматические повреждения костных структур или аномалии их развития.

**КТ, МРТ** – эффективны для диагностики не только травматических повреждений позвонков, но и для выявления характера структурных нарушений в спинном мозге и уровня его поражения. Эти методы также являются основными для исключения врожденных аномалий спинного мозга (миелодисплазия, сирингомиелия и др.)

**ЭНМГ** – позволяет диагностировать уровень поражения (надсегментарный, сегментарный или заинтересованность периферических нервов).

**Исходы:** стойкие нарушения статикомоторного развития, длительные нарушения дыхания, мочеиспускания и сопутствующие им инфекционные осложнения и вегетативно-трофические расстройства.

**Пример диагноза**: Спастическая тетраплегия (G82.1) Последствия родовой травмы спинного мозга.

**8. Последствия родовой травмы периферической нервной системы**

**(Р14, P14.0 - P14.3 P14.8, P14.9), Перинатальная посттравматическая невропатия. Периферические парезы и параличи (G54.0, G54.1, G83.0, G83.1 G83.2 G56.2, G83.2)**

(периферические поражения черепных нервов описаны выше)

Клинические симптомокомплексы

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 встречаются наиболее часто и в основном 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) нарушено отведение плеча, сгибание в локтевом суставе. Рука принимает положение «официанта, просящего чаевые». 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 Клюмпке) встречается крайне редко. Гораздо чаще встречается сочетаное 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 параличем 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.

Дополнительные методы исследования:

**Рентгенография** позволяет выявить релаксацию купола диафрагмы при параличе диафрагмального нерва; признаки перелома трубчатых костей конечностей, ключицы, а также начальные проявления артрита или остеомиелита.

**КТ, МРТ** – эффективны для диагностики как травматических повреждений позвонков, так и для выявления характера структурных нарушениий в спинном мозге и уровня его поражения. Кроме того, данные методы являются основными для исключения врожденных аномалий спинного мозга (миелодисплазия, сирингомиелия и др.)

**ЭНМГ** – позволяет диагностировать не только тяжесть поражения сплетений и нервов (невритический тип) но и уровни поражения.

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

**Раздел III**

**Последствия перинатальных дисметаболических и токсико-метаболических нарушений функций ЦНС.**

1. **Последствия преходящих перинатальных дисметаболических нарушений (P57.8, P57.9, P57.0, P71.0, P74.1, P74.2.**

Исключаются наследственные нарушения метаболизма

**Перинатальная дисметаболическая энцефалопатия**

Наиболее значимыми для последующего нервно-психического развития детей первого года жизни, являются: нераспознанная в течение первых 72 часов жизни неонатальная гипогликемия и различные по этиологии гипербилирубинемии с превышением критического уровня непрямого билирубина в крови.

Патоморфологические изменения, развивающиеся при персистирующей неонатальной гипогликемии (уровень глюкозы менее 2 ммоль/л), характеризуются селективным нейрональным некрозом в коре головного мозга, базальных ганглиях и гиппокампе. При билирубиновой энцефалопатии развиваются диффузные поражения в области базальных ганглиев (ядерная желтуха), ствола и коры больших полушарий головного мозга (билирубиновая энцефалопатия). Специфика клинических симптомов зависит от распространенности и локализации повреждений в паренхиме головного мозга.

**Исход:** возможна частичная компенсация или ее отсутствие в виде грубого нарушения психомоторного и предречевого развития

**Пример диагноза** Дискинетический церебральный паралич (G80.3) (ранее Гиперкинетическая форма ДЦП) Последствия перинатальной билирубиновой энцефалопатии.

**Гиперкинетическое расстройство поведения, гипервозбудимость. (F90.1)**

Клинические симптомокомплексы

Среди не грубых последствий дисметаболических перинатальных поражений ЦНС наиболее часто наблюдаются минимальные мозговые дисфункции, в структуре которых на первом году жизни преобладают **гиперкинетические нарушения поведения.**

Ведущими симптомами, которых являются: чрезмерная двигательная активность с элементами мышечной дистонии. Эмоциональная лабильность, чаще пониженный эмоциональный тонус, плаксивость. Неустойчивость концентрации внимания и сосредоточения, быстрая их истощаемость. Трудность засыпания, поверхностный прерывистый сон, дефицит продолжительности сна в течение суток.

**Исход:** частичная компенсация к 1-3 годам.

**Нарушение (задержка) моторного и психического развития (F82; G80.3; G80.8; F06.9)**

Клинические симптомокомплексы

При этом синдроме имеет место отсроченное формирование возрастных физиологических моторных функций (установочные, цепные реакции, зрительно-моторное взаимодействие, мануальная деятельность, выпрямляющие реакции, функции равновесия, и ходьбы). Кратковременная задержка сроков редукции безусловных двигательных автоматизмов (сохранение спинальных сегментарных автоматизмов и лабиринтных рефлексов). Могут быть транзиторные нарушения мышечного тонуса (гипотония, гипертония, дистония). Задержка формирования тонкой моторики.

Клинические формы формирующихся ДЦП зависят от особенностей топики поражения.

При ядерной желтухе или гипогликемическом поражении базальных ганглиев формируется дискинетическая форма ДЦП (дистонические атаки, гиперкинезы, атетоз) часто при сохранном интеллекте. Диффузные поражения мозга (при билирубиновой энцефалопатии или неонатальной гипогликемии) приводят к грубым нарушениям психического и двигательного развития (смешанные формы ДЦП), часто в сочетании с дефицитом сенсорных функций (слух и зрение)

Общим для всех форм является постепенное развитие стойких двигательных нарушений, которые клинически начинают проявляться по мере созревания различных отделов нервной системы ребенка.

Дополнительные методы исследования:

**НСГ, КТ, МРТ** - выявляются различные по объему и локализации структурные нарушения.

**ЭНМГ** - проводится для дифференциальной диагностики с нервно-мышечными заболеваниями.

**ЭЭГ** - Наиболее общими изменениями являются различные варианты задержки и/или нарушения формирования возрастной корковой ритмики и нарушения корково-подкорковых взаимодействий, отражающие тяжесть и локализацию повреждения мозга, обусловившего развитие двигательных расстройств, и не связанных с этиологией этого повреждения. Может регистрироваться полиморфная патологическая активность, в том числе, эпилептиформного характера, даже при клиническом отсутствии судорог у пациента.

Изменения БЭА бодрствования могут быть представлены замедлением и дезорганизацией α-ритма, нарушением его топографического распределения со смещением фокуса в теменные отделы, а также повышение индекса тета-активности в центральных и передних отделах полушарий. Могут отмечаться высокоамплитудные β-веретена в центральных и лобных отделах полушарий, а также высокоамплитудные билатерально-синхронные вспышки θ-диапазона в передних отделах полушарий. Описываемые нарушения не имеют нозологической специфичности, и не могут служить основанием для диагноза задержки психического развития. Вместе с тем, отсутствие изменений на ЭЭГ также не свидетельствует о нормальном психическом развитии ребенка.

**ЗВП И СВПП** – для объективной диагностики состояния зрительной и слуховой функции. Данные нозологически неспецифичны, могут отмечаться замедление латенсий и выпадения отдельных компонентов ВП, свидетельствующих об определенном уровне поражения сенсорной системы.

**Заключение клинического психолога.**

**Исход:** В изолированном виде синдром задержки моторного развития при корригирующих мероприятиях, как правило, компенсируется к 1 – 1,5 годам. При сочетании задержки моторного развития с другими синдромами (задержки психического развития, симптоматических форм эпилепсии и др.), а также различных формах ДЦП нарушения носят стойкий характер.

**2. Симптоматические эпилепсии раннего детского возраста.(G40, G40.1, G40.2, G40.4)**

Клинические симптомокомплексы:

Все формы симптоматических эпилепсий на первом году жизни, обусловленные исходами неонатальных персистирущих гипогликемий, являются генерализованными или локально обусловленными. Учитывая высокую частоту поражения гиппокампа, достаточно часто наблюдаются парциальные пароксизмы височного генеза. Приступы могут быть с вегетативным компонентом, а с возрастом характер припадков усложняется.

Дополнительные методы исследования:

Общие изменения **ЭЭГ**, характеризующие симптоматические парциальные эпилепсии детского возраста, приведены в разделе II.9. При височной парциальной симптоматической эпилепсии первичная эпилептогенная зона может быть локализована в амигдало-гиппокампальном комплексе и в области латерального височного неокортекса. В межприступном периоде могут отмечаться: замедление основной активности в медиальной височной области (при медиальной височной эпилепсии), острые волны с преимущественной локализацией в нижнелобных и передневисочных областях, или спайки в латеральных отделах височной доли (при латеральной височной эпилепсии). В условиях специализированного стационара уточнение эпилептогенной зоны проводится с помощью инвазивной техники регистрации ЭЭГ.

К симптоматическим генерализованным эпилепсиям относят симптоматические варианты инфантильных спазмов и синдрома Леннокса-Гасто. Типичным межприступным паттерном ЭЭГ при симптоматических инфантильных спазмах является гипсаритмия, описанная выше в разделе II.4. Приступу инфантильных спазмов соответствует медленная волна. Реже вместо медленной волны встречается диффузное «уплощение» основного коркового ритма, или веретенообразная активность средней амплитуды частотой 14-16 Гц.

При синдроме Леннокса-Гасто в межприступном периоде в бодрствовании отмечается замедление и значительная дезорганизация основного коркового ритма, регистрируется множественные генерализованные разряды «пик-медленная волна» частотой 2-2,5 Гц. В медленноволновую фазу сна регистрируются распространенные полиспайковые разряды с частотой 10 Гц преимущественно в лобных отведениях. Кроме того, отмечаются диффузные спайки и комплексы «спайк-волна», тенденция к билатеральной синхронизации. ЭЭГ во время приступа взаимосвязана с характером эпилептических пароксизмов.

**НСГ, КТ, МРТ** выявляются различные по объему и локализации структурные нарушения (кисты, глиоз, атрофия как корковая, так и центральная - подкорковая).

**Заключение окулиста.**

**Заключение сурдолога**.

**Исход**: Возможно полное купирование припадков или трансформация в резистентные формы эпилепсии, последнее происходит при выраженных структурных изменениях головного мозга. (см. выше)

**3. Последствия токсико-метаболических повреждений ЦНС(Р04-P04.4)**

Тяжесть поражения головного мозга зависит от периода внутриутробного развития, длительности и специфики токсического воздействия (алкоголь, наркотики, антиконвульсанты и др.). Если воздействие на плод началось на этапе эмбрио - или раннего фетогенеза, то это может привести к самопроизвольным абортам или формированию пороков развития. Если токсико-метаболические нарушения воздействовали на развитие плода в течение антенатального периода, то возможно формирование психических, интеллектуальных нарушений и различных форм симптоматических эпилепсий.

Клинические симптомокомплексы:

Для данного контингента детей характерно наличие стигм дизэбриогенеза. Наиболее ранним клиническим признаком является нарушение психического развития, которое проявляется снижением познавательной активности, обеднением эмоциональных реакций, ранним появлением устойчивых двигательных стереотипий (раскачивание, кивательные движения и др.). Замедление становления моторных навыков на фоне значительного снижения или полного отсутствия мотивации. В дальнейшем отчетливо проявляются значительные проблемы в становлении мелкой моторики, предречевом и речевом развитии.

В отдельных случаях при умственной отсталости токсико-метаболического генеза могут наблюдаться симптоматические эпилептические припадки, их характер, курабельность зависят от степени структурных изменений в головном мозге. Какой либо специфики формы эпилепсии, характера припадков – нет.

Дополнительные методы исследования:

**Данные ЭЭГ** при дизонтогениях отражают тяжесть и локализацию повреждения мозга, обусловившего развитие неврологических отклонений. Наиболее общими изменениями являются различные варианты задержки и/или нарушения формирования возрастной корковой ритмики и нарушения корково-подкорковых взаимодействий, а также полиморфная патологическая активность, в том числе, эпилептиформного характера, которая может регистрироваться даже при клиническом отсутствии судорог у больного.

При наличии симптоматических эпилептических приступов изменения электрической активности зависят от клинической формы симптоматической эпилепсии (локальная, генерализованная), и локализации эпилептогенной зоны при фокальной форме- см. выше.

**НСГ, КТ, МРТ** могут выявляются различные по объему и локализации микроаномалии (гетеротопии, гипоплазии и др.) развития мозга.

**Заключение** клинического психолога и психиатра.

**Исход**: в большинстве случаев сохраняется умственная отсталость различной степени, при которой наблюдается расстройства формирования речи, познавательных функций и эмоционально-волевые нарушения.

**Примеры диагнозов:** см. выше.

**Раздел IV**

**Поражение ЦНС вследствие перенесенного энцефалита, менингита,менингоэнцефалита.** (**G09)**

**(Цитомегаловирусная инфекция, герпетическая инфекция, токсоплазмоз, врожденная краснуха, ECHO-вирусы сифилис, СПИД)**

**Перинатальное постинфекционное органическое поражение ЦНС** (**G09)** .

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

**Последствия врожденных нейроинфекций**, вызываемых специфическими возбудителями (TORCH-синдром) 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, симптоматической эпилепсии, нарушения психомоторного развития, варьирующих от минимальных мозговых дисфункций до тяжелых форм умственной отсталости.

**Герпетическая инфекция**.

Исходы герпетического энцефалита зависят от времени заболевания, 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 проявляются клинически формированием микроцефалии, умственной отсталости, сенсорной глухотой, поражениями зрительного анализатора (катаракта, хориоретинит, микрофтальмия), симптоматическая эпилепсия, тяжелые формы двигательных нарушений (различные формы ДЦП)

**СПИД**

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, ECHO)**

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»).

Дополнительные методы исследования:

Необходимым условием являются анамнестические данные, подтверждающие этиологию TORCH-инфекции.

**НСГ, КТ, МРТ** могут выявлять различные по объему и локализации структурные изменения паренхимы мозга и ликворных пространств. Могут визуализироваться патологические включения (кальцификаты)

**Заключение окулиста**

**Заключение сурдолога**

**ВСП ВЗП -**Данные нозологически неспецифичны, могут отмечаться замедление латенсий и выпадения отдельных компонентов ВП, свидетельствующих об определенном уровне поражения зрительной или слуховой сенсорной системы.

**Данные ЭЭГ** в исходе перинатальных инфекционных заболеваний ЦНС отражают тяжесть и локализацию повреждения мозга, обусловившего развитие неврологических отклонений, безотносительно к его этиологии. Могут выявляться различные варианты задержки и/или нарушения формирования возрастной корковой ритмики, различные очаговые изменения и активность, в том числе, эпилептиформного характера, которая может регистрироваться даже при клиническом отсутствии судорог у больного.

При наличии симптоматических эпилептических приступов изменения электрической активности зависят от клинической формы симптоматической эпилепсии (локальная, генерализованная), и локализации эпилептогенной зоны при фокальной форме- см. выше.

**Заключение клинического** психолога и психиатра.

**Исходы:** зависят от этиологии возбудителя, времени его воздействия и эффективности проведенной терапии. К 1 году жизни они могут варьировать от легких до тяжелых форм органического поражения нервной системы.

**Примеры диагнозов:** см. выше по шифрам.

**Поражение ЦНС вследствие перенесенногонеонатального сепсиса: менингита, менингоэнцефалита, вентрикулита (P36.0 - P36.9)**

**Постинфекционная энцефалопатия** (функциональные расстройства)

Своевременная диагностика и адекватная терапия нейроинфекций позволяют избежать органических поражений ЦНС, однако в дальнейшем возможны функциональные расстройства в виде различных синдромов: вегетативно-висцеральных, нарушений поведения, мнестических и когнитивных расстройств, темповых задержек речевого и двигательного развития (см. таблицу, раздел IV в)

**Постинфекционное органическое (стойкое) поражение ЦНС.**

Поздняя диагностика и неадекватное лечение приводят к распространенному поражению оболочек, вещества головного и спинного мозга и ликворопроводящих путей.

**Наиболее частыми исходами** являются: различные формы гидроцефалии и церебральных параличей (ДЦП), симптоматические эпилепсии раннего детского возраста, умственная отсталость, органические формы нарушения психического развития, поражения черепных нервов (чаще зрительных и слуховых).

Дополнительные методы исследования:

Необходимым условием являются анамнестические данные, подтверждающие этиологию инфекции.

**НСГ, КТ, МРТ** могут выявляться различные по объему и локализации структурные изменения паренхимы мозга и ликворных пространств.

**Заключение окулиста**

**Заключение сурдолога**

**ВСП ВЗП**  - для объективной диагностики состояния зрительной и слуховой функции. Данные нозологически неспецифичны, могут отмечаться замедление латенсий и выпадения отдельных компонентов ВП, свидетельствующих об определенном уровне поражения сенсорной системы.

**Данные ЭЭГ** отражают тяжесть и локализацию повреждения мозга, обусловившего развитие гидроцефалии, двигательных расстройств и нарушения психоречевого развития, безотносительно его этиологии. Наиболее общими изменениями являются различные варианты задержки и/или нарушения формирования возрастной корковой ритмики, очаговые изменения в виде замедления ритмической активности, и нарушения корково-подкорковых взаимодействий. При наличии гидроцефалии в фазе спокойного сна отмечаются сглаживание топографического распределения медленноволновой активности, изменение продукции веретен сна, смещение их фокуса в париетальные отведения или генерализация, феномен «перетекания сигма - ритма». На этом фоне может отмечаться увеличение продукции (более 6 в мин.) пароксизмально измененных, то есть высокоамплитудных (свыше 250 мкВ) физиологических ЭЭГ-феноменов сна – К-комплексов, вертекс-потенциалов. Регистрируется также пароксизмальная активность в виде коротких генерализованных вспышек высокоамплитудных (свыше 200 мкВ) дельта-волн, а также коротких билатерально-синхронных вспышек высокоамплитудной активности частотой около 7-8 Гц с максимальной амплитудой в центральных и латеральных фронтальных отведениях- т.н., диенцефальных острых волн. Совокупность таких изменений косвенно свидетельствует о снижении порога судорожной готовности мозга. Наряду с этим, регистрируется полиморфная патологическая активность, в том числе, эпилептиформного характера, которая может отмечаться даже при клиническом отсутствии судорог у больного.

При наличии симптоматических эпилептических приступов изменения электрической активности зависят от формы симптоматической эпилепсии (локальная, генерализованная), и локализации эпилептогенной зоны при фокальной форме- см. выше.

**Заключение клинического** психолога и психиатра.

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

**Примеры диагнозов:** см. выше по шифрам перечисленных нозологических форм.

Дибазол (Dibazol)

**Фармакологическое действие**:

Дибазол – лекарственный препарат группы периферических вазодилататоров. Препарат оказывает выраженное сосудорасширяющее действие, способствует снижению давления, обладает спазмолитическим эффектом. Кроме того, прием препарата приводит к улучшению функции спинного мозга и способствует восстановлению функциональной активности периферических нервов.

Дибазол стимулирует синтез интерферона, за счет чего оказывает умеренное иммуностимулирующее действие.

После перорального применения препарат хорошо абсорбируется в желудочно-кишечном тракте. Метаболизируется с образованием двух основных метаболитов. Терапевтический эффект препарата развивается в течение 30-60 минут и длится в течение 2-3 часов.

Выводится преимущественно почками, незначительная часть препарата выводится кишечником.

**Показания к применению:**

Препарат предназначен для терапии пациентов, страдающих спазмом гладкомышечного слоя кровеносных сосудов, в том числе в период обострения гипертонической болезни.

Препарат используют для купирования спазма гладких мышц внутренних органов, в том числе у пациентов с язвой желудка, кишечной коликой.

Препарат также назначают пациентам с заболеваниями нервной системы, наиболее эффективен препарат у пациентов с синдромом вялого паралича и пациентов, находящихся в восстановительной стадии заболеваний нервной системы.

**Способ применения:**

Раствор для инъекций:

Препарат предназначен для парентерального применения. Препарат допускается вводить внутривенно, внутримышечно и подкожно. Длительность курса лечения и дозы препарата определяет лечащий врач индивидуально для каждого пациента.

Взрослым при гипертоническом кризе обычно назначают по 3-5мл препарата внутривенно или внутримышечно.

Взрослым при обострении гипертонической болезни обычно назначают по 2-3мл препарата 2-3 раза в день внутримышечно. Длительность курса лечения обычно составляет от 8 до 14 дней.

Детям в возрасте от 5 до 12 лет обычно назначают по 2,5-10мг препарата. Для внутримышечного введения 0,25-1мл раствора для инъекций разводят водой для инъекций. Для внутривенного введения необходимую дозу препарата разводят в 15мл 0,9% раствора натрия хлорида и вводят в течение не менее 3 минут. У детей в возрасте от 5 до 12 лет приготовление инъекционного раствора и проведение инъекции должен контролировать лечащий врач.

Таблетки:

Препарат предназначен для перорального применения. Таблетку рекомендуется глотать целиком, не разжевывая и не измельчая, запивая достаточным количеством жидкости. В случае необходимости таблетку можно делить. Длительность курса лечения и дозы препарата определяет лечащий врач индивидуально для каждого пациента.

Взрослым и подросткам в возрасте старше 12 лет обычно назначают по 20-50мг препарата 2-3 раза в день.

Взрослым и подросткам в возрасте старше 12 лет, страдающим заболеваниями нервной системы, обычно назначают по 5мг препарата 1 раз в 24-48 часов. Общая курсовая доза препарата составляет 25-50мг. В случае необходимости спустя 3-4 недели назначают повторный курс приема препарата.

Максимальная суточная доза препарата составляет - 150мг.

Максимальная разовая доза препарата составляет – 50мг.

**Побочные действия:**

Препарат обычно хорошо переносится пациентами, в единичных случаях у пациентов отмечалось развитие артериальной гипотензии, нарушений ЭКГ, головокружения и кожных аллергических реакций.

При применении препарата в форме раствора для парентерального применения возможны болевые ощущения в месте инъекции.

**Противопоказания:**

Повышенная индивидуальная чувствительность к компонентам препарата.

Препарат в форме таблеток, содержащих 20мг активного вещества, не назначают детям в возрасте младше 12 лет.

Препарат не следует назначать пациентам, страдающим артериальной гипотензией (показатели систолического артериального давления менее 90мм.рт.ст), выраженным нарушением функции почек, язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки, которая сопровождается желудочно-кишечным кровотечением.

Препарат не назначают пациентам, страдающим сахарным диабетом, а также заболеваниями, которые сопровождаются снижением тонуса мышц, тяжелой сердечной недостаточностью, а также судорожным синдромом.

Препарат следует с осторожностью назначать пациентам пожилого возраста (особенно если необходимо длительное применение препарата).

Препарат следует с осторожностью назначать пациентам, работа которых связана с управлением потенциально опасными механизмами и вождением автомобиля, так как прием препарата может вызывать головокружение.

**Беременность**:

Препарат может быть назначен в период беременности лечащим врачом в случае, если ожидаемая польза для матери выше, чем потенциальные риски для плода.

При необходимости применения препарата в период лактации следует проконсультироваться с лечащим врачом и решить вопрос о возможном прерывании грудного вскармливания.

Взаимодействие с другими лекарственными средствами:

При сочетанном применении диуретических лекарственных средств, фентоламина и антигипертензивных лекарственных средств с бендазолом отмечается взаимное усиление гипотензивного эффекта.

Препарат при сочетанном применении с блокаторами бета-адренорецепторов препятствует увеличению общего периферического сопротивления сосудов.

**Передозировка:**

При применении препарата в дозах, значительно превышающих рекомендуемые, у пациентов отмечалось развитие чувства жара, головокружения, тошноты, чрезмерной потливости, а также артериальной гипотензии.

Специфического антидота нет. При передозировке препарата в форме таблеток показано проведение промывания желудка, прием энтеросорбентов и солевых слабительных. Кроме того, при передозировке препарата независимо от формы выпуска показана отмена препарата и проведение симптоматической терапии.

**Форма выпуска:**

Таблетки по 10 штук в контурной ячейковой упаковке, по 1 контурной ячейковой упаковке в картонной пачке.

Раствор для инъекций по 1 или 5мл в ампулах, по 10 ампул в картонной упаковке.

**Условия хранения:**

Препарат рекомендуется хранить в сухом месте вдали от прямых солнечных лучей при температуре не выше 30 градусов Цельсия.

Срок годности препарата в форме раствора для инъекций – 4 года.

Срок годности препарата в форме таблеток – 5 лет.

**Синонимы:**

Бендазол.

Состав:

1 таблетка препарата Дибазол содержит:Бендазола – 20мг;Вспомогательные вещества, в том числе сахар.1мл раствора для инъекций препарата Дибазол содержит:Бендазола – 10мг;Вспомогательные вещества.