Приложение к Приказу

 Министерства здравоохранения

 Приднестровской Молдавской Республики

 от «\_\_30\_» \_\_\_\_12\_\_2021 года № 1102-ОД

Клинические рекомендации

**«Перинатальное поражение центральной нервной системы»**

**Коды по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ 10):** P91.0, P91.1, P91.2, P91.5, P91.8, P52, G81.0, G82.0, G82.3

**Возрастная категория:** дети

**Год утверждения:** 2021 (пересмотр каждые 5 лет)

**Оглавление**

[Список сокращений 3](#_Toc531334496)

[Термины и определения](#_Toc531334497) 3

[1. Краткая информация](#_Toc531334498) 3

[1.1 Определение](#_Toc531334499) 3

[1.2 Этиология и патогенез 4](#_Toc531334500)

[1.3 Эпидемиология](#_Toc531334501) 6

[1.4 Кодирование по МКБ-10](#_Toc531334502) 6

[1.5 Классификация 7](#_Toc531334503)

[1.6 Клиническая картина.](#_Toc531334504) 7

[2. Диагностика](#_Toc531334509) 22

[2.1 Жалобы и анамнез 2](#_Toc531334510)2

[2.2 Физикальное обследование](#_Toc531334511) 22

[2.3 Лабораторная диагностика 23](#_Toc531334512)

[2.4 Инструментальная диагностика 24](#_Toc531334513)

[2.5 Иная диагностика 2](#_Toc531334514)6

[3. Лечение 2](#_Toc531334515)6

[3.1 Консервативное лечение 2](#_Toc531334516)

[3.2 Хирургическое лечение.](#_Toc531334519) 41

 3.3 Иное лечение …………………………………………………………………………41

[4. Реабилитация](#_Toc531334520) 42

[5. Профилактика и диспансерное наблюдение](#_Toc531334521) 42

6. Организация медицинской помощи……….……………………………………..…..44

[Критерии оценки качества медицинской помощи 4](#_Toc531334524)6

[Список литературы 4](#_Toc531334525)7

[Приложение А1. Состав экспертной группы](#_Toc531334526) 49

[Приложение А2. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата](#_Toc531334527) 50

[Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента](#_Toc531334529) 52

[Приложение В. Информация для пациента](#_Toc531334530) 53

#

# Список сокращений

ДЦП – детский церебральный паралич

КТ – компьютерная томография

КФК - креатинфосфокиназа

МРТ — магнитно-резонансная томография

НБО – наследственные болезни обмена веществ

НМТ – низкая масса тела

НСГ – нейросонография

ОНМТ – очень низкая масса тела

УЗДГ – ультразвуковая допплерография

УЗИ — ультразвуковое исследование

ЩФ – щелочная фосфотаза

ЭНМГ – электронейромиография

ЭНМТ – экстремально низкая масса тела

# Термины и определения

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

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

**Антенатальный период** начинается на 28 неделе внутриутробного развития и заканчивается 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.

**Уровень достоверности доказательств** – отражает степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.

**Уровень убедительности рекомендаций** – отражает не только степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства, но и степень уверенности в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации.

# 1. Краткая информация

1.1 Определение

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

1.2 Этиология и патогенез

В основе патогенеза гипоксически-ишемических повреждений головного мозга (ГИПГМ) лежит перинатальная гипоксия, приводящая к гибели клеток головного мозга, нарушениям гемо-, ликвородинамики. Возникают ишемические некрозы белого и/или серого вещества головного мозга.

**1.2.1** **Факторы, способствующие развитию ГИПГМ**

Анатомо-физиологические особенности новорожденных

1.2.1.1 Особенности ауторегуляции мозгового кровотока (МК)

Ауторегуляция МК – это механизм, обеспечивающий стабильную церебральную перфузию вне зависимости от системных АД. В неонатальный период ауторегуляция МК несовершенна, особенно у недоношенных. Данный механизм формируется только на последних неделях 3 триместра беременности. К сожалению, диапазон колебаний АД, при котором МК остается стабильным благодаря компенсаторной работе ауторегуляции, у новорожденных точно не известен.

Под влиянием гипоксемии, нарастающего ацидоза, гиперкапнии, ауторегуляция МК нарушается, что приводит церебральную циркуляцию в состояние «пассивного давления». Это означает, что церебральная перфузия будет зависеть от системного внутрисосудистого давления и его изменения. При падении среднего АД церебральный кровоток падает ниже критических уровней и происходит мозговая гипоксия.

У недоношенных любые экзо- и эндогенные факторы могут способствовать гиперемии или ишемии мозга даже без гипоксии при рождении, что обусловлено низким уровнем ауторегуляции церебральных сосудов из-за отсутствия мышечного слоя в пенетрирующих сосудах (↓ системного АД → гипоперфузия мозга, ↑ системного АД → ↑ МК).

1.2.1.2 Наличие зон пограничного кровотока

 У недоношенных недостаточно развиты анастомозы между вентрикулофугальными (идут от хориоидальных сосудов к периферии) и вентрикулопетальными (пенетрирующие ветви передней, средней и задней мозговой артерий, проникающие с поверхности мозга вглубь) артериями. Поэтому у недоношенных зона пограничного кровотока расположена в перивентрикулярной области на 3 - 10 мм кнаружи от эпендимы боковых желудочков на границе между бассейнами вентрикулофугальных и вентрикулопетальных артерий, что и определяет локализацию ишемического некроза.

У доношенных недостаточно развиты анастомозы между передней, средней и задней мозговыми артериями. Эти анастомозы формируются по мере углубления борозд. Поэтому очаги ишемии локализуются преимущественно субкортикально (под дном борозд) и в парасагиттальных зонах.

Высокая чувствительность к гипоксии белого вещества больших полушарий, вступающего в фазу миелинизации (чувствительность быстро развивающейся олигодендроглии к дефициту глюкозы, энергии и избытку глютамата).

1.2.1.3 Условия гипоксии – ишемии:

а) заболевания матери (сердечно-сосудистая и легочная патология, наследственная патология гемостаза, генетически детерминированная тромбофилия, антифосфолипидный синдром, аутоиммунные заболевания, наркомания, алкоголизм, курение и др.);

б) патологическое течение беременности (гестозы, острая и хроническая фетоплацентарная недостаточность и др.);

в) патологическое течение родов - асфиксия в родах (быстрые роды, преждевременное отхождение околоплодных вод, преждевременная отслойка плаценты, слабость родовой деятельности, родовая травма и др.);

г) дыхательная недостаточность (аспирация мекония, синдром дыхательных расстройств, повторные апноэ, пневмония);

д) длительная ИВЛ.

е) врожденные пороки сердца.

ж) постнатальная артериальная гипотензия (например, при сепсисе и др.).

5) Инфекционно - воспалительные факторы

а) Урогенитальные инфекции матери.

б) Инфекции у ребенка (менингит, сепсис, неспецифический язвенный энтероколит и др.).

Условия гипероксии и гипокапнии (ИВЛ и другие виды респираторной поддержки → ↑ рН крови в мозговой ткани → рефлекторный спазм прекапилляров). Особенно опасна резкая смена гипоксемии гипероксией (при оксигенотерапии без четкого контроля за газовым составом крови).

Зависимость частоты встречаемости ГИПГМ от времени года. Так, ПВЛ чаще развивается у детей, последние месяцы внутриутробного развития которых приходятся на зимне-весенний период, что может быть связано с влиянием гелиометеорологических колебаний на вынашивание плода, а также с гиповитаминозами.

В головном мозге различают два типа клеток: нейроны и клетки нейроглии. Основные функции мозга выполняют нейроны и их совокупность формирует серое вещество.

Нейроглия является важным вспомогательным аппаратом, обеспечивая опорную, трофическую и защитную функции. Различают макроглию (эпендимоциты, астроциты и олигодендроциты) и микроглию (глиальные макрофаги). Основная функция микроглии – защитная. Астроцитарнаяглия участвует в формировании гемато-энцефалического барьера, трофике нервных клеток, выработке ростовых факторов (для отростков нейронов), в поглощении нейромедиаторов и антигенов, выработке цитокинов и образовании гиалиновых рубцов. Олигодендроглия образует оболочки нервных волокон, обеспечивая процесс миелинизации.

Основной мишенью гипоксии является микроглия. При этом она выделяет ряд повреждающих веществ: цитокины и свободные радикалы – вызывают гибель олигодендроглии; глютамат – активизирует пролиферацию астроцитов.

Избирательность некроза клеток головного мозга у новорожденных зависит от уровня его зрелости. У доношенных новорожденных наиболее уязвимы нейроны, менее – глиальные клетки. У недоношенных – чувствительнее к гипоксии клетки глии (олигодендроциты), что влечет за собой нарушения миелинизации.

1.3 Эпидемиология

В структуре детской инвалидности поражения нервой системы составляют около 50%, при этом заболевания нервной системы, приводящие к дезадаптации детей,в 70-80% случаев обусловлены перинатальными факторами. Таким образом,35-40% детей-инвалидов—это инвалиды вследствие перинатальных поражений нервной системы.

Перинатальные гипоксические поражения центральной нервной системы являются наиболее часто регистрируемой патологией у детей первого года жизни. Частота постановки диагноза «перинатальная энцефалопатия» достигает 712:1000 детей до года. В качестве основного и сопутствующего заболевания данный диагноз выставляется более чем 90 % детей, получающих лечение в неонатологических стационарах. В то же время, по данным большинства зарубежных авторов, частота гипоксических поражений у доношенных новорожденных составляет не более 6:1000 и колеблется от 33 % до 70 % у недоношенных детей.

1.4 Кодирование по МКБ-10

P91.0 - Церебральная ишемия (до 42 недели постконцептуального возраста)

P91.1 - Перивентрикулярные кисты (приобретенные) у новорожденного (до 42 недели постконцептуального возраста)

P91.2 - Церебральная лейкомаляция у новорожденного (до 42 недели постконцептуального возраста)

P91.5 - Неонатальная кома

P91.8 - Другие уточненные нарушения со стороны мозга у новорожденного

P52 - Внутричерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного II, III степени (до 42 недели постконцептуального возраста)

P94.2 - Врожденный гипотонус. Синдром неспецифической вялости ребенка

G81.0 - Вялая гемиплегия

G82.0 - Вялая параплегия

G82.3 - Вялая тетраплегия

1.5 Классификация

Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных по МКБ 10 представлена в табл. 1.

**Таблица 1**

**Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных по МКБ 10** (Таблица представлена 4-мя разделами).

**1. Гипоксические поражения ЦНС**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Патогенетическая характеристика** | **Нозологическая форма** | **Основные клинические симптомы и синдромы** |
| 1. А) P 91.0Церебральная ишемия | Церебральная ишемия I степени (легкая) | Возбуждение и/или угнетение ЦНС (Не более 5-7 суток) |
| Церебральная ишемия II степени (средней тяжести) | Угнетение ЦНС и/или возбуждение (более 7 дней)СудорогиВнутричерепная гипертензияВегетативно висцеральные нарушения |
| Церебральная ишемия III степени (тяжелая) | Прогрессирующая потеря церебральной активности свыше 10 днейУгнетение-> комаУгнетение -> возбуждение -> судорогиУгнетение-> судороги-> комаСудороги (возможен эпистатус)Дисфункция стволовых отделов мозгаДекортикацияДецеребрацияВегетативно-висцеральные нарушенияПрогрессирующая внутричерепная гипертензия |
| 1. Б) P 52Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза | Внутрижелудочковое кровоизлияние I-й степени (субэпендимальное) {характерны для недоношенных} | Отсутствие специфических неврологических симптомов |
| Внутрижелудочковое кровоизлияние II-й степени (субэпендимальное+ интравентрикулярное) {характерны для недоношенных} | ШокАпноэУгнетение-> комаСудорогиВнутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая) |
| Внутрижелудочковое кровоизлияние III-й степени (субэпендимальное+ интравентрикулярное + перивентрикулярное) {характерны для недоношенных} | ШокАпноэГлубокое угнетение-> комаСудороги (чаще тонические)Внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая с дисфункцией каудальных отделов ствола) |
| Первичное субарахноидальное кровоизлияние {чаще у недоношенных} | Гипервозбудимость ЦНСГиперестезияПарциальные (фокальные) клонические судорогиВнутричерепная гипертензия (острая гидроцефалия) |
| Кровоизлияние в вещество головного мозга (паренхиматозное) {чаще у недоношенных} | Клиническая картина зависит от локализации и объема кровоизлиянияВозможно бессимптомное течениеГипервозбудимость-> судорогиГлубокое угнетение-> комаПарциальные (фокальные) судорогиВнутричерепная гипертензия |
| 1. В)Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС (нетравматические) |  | Клиническая картина и тяжесть состояния определяются ведущим типом поражения и локализацией |

**2. Травматические повреждения нервной системы**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Патогенетическая характеристика** | **Нозологическая форма** | **Основные клинические симптомы и синдромы** |
| 2. A) Р 10Внутричерепная родовая травма | Эпидуральное кровоизлияние | Ранняя внутричерепная гипертензияГипервозбудимостьСудорогиИногда расширение зрачка на стороне кровоизлияния. |
| Субдуральное кровоизлияниеСупратенториальное | Бессимптомное течениеГемипарезПарциальные судорогиРасширение зрачка на стороне очага (непостоянно!)Внутричерепная гипертензия (прогрессирующая) |
| Субтенториальное (инфратенториальное) | Острая внутричерепная гипертензияТонические судорогиБульбарные нарушенияУгнетение-> комаПрогрессирующие нарушения дыхания и сердечной деятельности |
| Внутрижелудочковое кровоизлияние | Гипервозбудимость -> угнетениеСудороги (фокальные, мультифокальные)Прогрессирующая внутричерепная гипертензия -> гидроцефалияНарушения дыхания и сердечной деятельности |
| Паренхиматозное кровоизлияние (геморрагический инфаркт) | ГипервозбудимостьУгнетение -> комаСудорогиПрогрессирующая внутричерепная гипертензияОчаговые нарушения (зависят от локализации и объема гематомы)Возможно бессимптомное течение |
| Субарахноидальное кровоизлияние | ГипервозбудимостьГиперестезияОстрая наружная гидроцефалияСудорогиУгнетение -> "бодрствующая" кома" |
| 2. Б) Р 11.5Родовая травма спинного мозга | Кровоизлияние в спинной мозг (растяжение, разрыв, надрыв) (с травмой или без травмы позвоночника) | Спинальный шокДыхательные нарушенияДвигательные и чувствительные нарушенияНарушения функции сфинктеровСиндром Клода Бернара-Горнера |
| 2. В) Р 14Родовая травма периферической нервной системы | Травматическое повреждение плечевого сплетенияПроксимальный тип Эрба-Дюшена (С 5-С 6) | Вялый парез проксимального отдела руки (рук) |
| Дистальный тип Дежерина-Клюмпке (С 7-Т 1) | Вялый парез дистального отдела руки (рук)Синдром Клода Бернара-Горнера |
| Тотальный паралич (С 5-Т 1) | Вялый тотальный парез руки (рук)Синдром Клода Бернара-ГорнераДыхательные нарушения редко |
| Повреждение диафрагмального нерва (C 3-C 5). | Дыхательные нарушения ("парадоксальное" дыхание, тахипноэ)Возможно бессимптомное течение |
| Травматическое повреждение лицевого нерва | На стороне поражения:ЛагофтальмСглаженность носогубной складкиПри крике рот перетягивается в здоровую сторону |
| Травматическое повреждение других периферических нервов |  |

**3. Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Патогенетическая характеристика** | **Нозологическая форма** | **Основные клинические симптомы и синдромы** |
| 3. A) Р 70-Р 71Преходящие нарушения обмена веществ | Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия) | УгнетениеАпноэСудорогиОпистонусПовторные дистонические атакиСимптом "заходящего солнца" |
| Гипогликемия | БессимптомноеУгнетение / возбуждениеСудороги |
| Гипомагнеземия | ГипервозбудимостьСудороги |
| Гипермагнеземия | Угнетение -> комаАпноэ |
| Гипокальциемия | ГипервозбудимостьСудорогиТетанические мышечные спазмыАртериальная гипотензияТахикардия |
| Гипонатриемия | БессимптомноУгнетениеАртериальная гипотензияСудорогиКома |
| Гипернатриемия | ГипервозбудимостьАртериальная гипертензияТахикардия |
| 3. Б) P 04Токсико-метаболические нарушения функций ЦНС | Состояния, обусловленные приемом во время беременности алкоголя, табакокурение, употребление наркотиков и медикаментов, вызывающих зависимость.Состояния, обусловленные действием на ЦНС токсинов (вирусных бактериальных).Состояния, обусловленные действием на ЦНС лекарственных препаратов (или их сочетание) введенных плоду и новорожденному | ГипервозбудимостьСудорогиГиперкаузияУгнетениеКома |

**4. Поражение ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Патогенетическая характеристика** | **Нозологическая форма** | **Основные клинические симптомы и синдромы** |
| 4. A) Р 35 - Р 37Поражение ЦНС при внутриутробных инфекциях (TORCH-синдром)ЭнцефалитМенингитМенингоэнцефалит | Цитомегаловирусная инфекция,Герпетическая инфекцияТоксоплазмоз,Врожденная краснухаECHO-вирусы и др.Сифилис |  |
| 4. Б)Поражение ЦНС при неонатальном сепсисеМенингитМенингоэнцефалитВентрикулитЭнцефалит | Стрептококковая инфекцияСтафилококковая инфекцияКоли-бактериальная инфекцияКлебсиеллезная инфекцияСинегнойная инфекцияЛистериоз,Кандидоз | МенингеальныйВнутричерепная гипертензияСудорогиКомаГидроцефалияОчаговые нарушения |

1.5.1 Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни

а) последствия церебральной гипоксии – ишемии 1- 2 ст (Р 91.0, Р91.2, Р91.4):

1) доброкачественная внутричерепная гипертензия (G93.2);

2) расстройство вегетативной автономной нервной системы (G90.9);

3) гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F90.1);

4) нарушение (задержка) моторного развития (F82);

5) сочетанные формы задержки (F84.8);

6) симптоматические судороги и ситуационно обусловленные пароксизмальные расстройства (R56.0; R56.8);

б) 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):

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

2) органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9);

 3) формирующиеся и сформированные детские церебральные параличи – ДЦП G80 (G80.0 – G80.9);

 4) симптоматические эпилепсии и эпилептические синдромы раннего детского возраста (G40; G40.1; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41.0 – G41.9);

в) последствия внутричерепной родовой травмы (P10.0, P10.1–P10.9, P11, P11.0-P11.2):

1) различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.3; G91.2; G91.8);

2) расстройство вегетативной автономной нервной системы (G90.9);

3) гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F90.1);

4) симптоматические эпилепсии и эпилептические синдромы раннего детского возраста (G40; G40.1; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41.0-G41.9);

5) очаговые нарушения при травмах головного мозга (парезы и параличи) (G81.1, G82.1, G83.1, G83.2);

6) поражение ЧМН при родовых травмах (H49.2, G51.0, G51.8, J38.0);

7) последствия родовой травмы спинного мозга (Р11.5).

8) перинатальная посттравматическая миелопатия (G81.9; G82.1; G82.3; G82.4; G90.9; G95.1; G95.8);

9) последствия родовой травмы периферической нервной системы (Р14, Р14.0-Р14.3, Р14.8, Р14.9). Перинатальная посттравматическая невропатия;

10) периферические парезы и параличи (G54.0, G54.1, G83.0, G83.1, G83.2, G56.2, G83.2);

г) последствия перинатальных дисметаболических и токсикометаболических нарушений функций ЦНС:

1) последствия преходящих перинатальных дисметаболических нарушений (Р57.8, Р57.9, Р57.0, Р74.1, Р74.2);

 2) симптоматические эпилепсии раннего детского возраста (G40, G40.1, G40.2, G40.4);

3) последствия токсикометаболических повреждений ЦНС (Р04-Р04.4);

д) последствия перинатальных инфекционных заболеваний ЦНС:

1) поражение ЦНС вследствие перенесенного энцефалита, менингита, менингоэнцефалита (G09);

2) поражение ЦНС вследствие перенесенного неонатального сепсиса: менингита, менигоэнцефалита, вентрикулита (Р36.0- Р36.9).

1.6 Клиническая картина

1.6.1 Гипоксически-ишемическая энцефалопатия

В первый день жизни у доношенных новорожденных различают три клинических стадии ГИЭ:

а) при легкой степени тяжести (I стадии) ГИЭ признаки держатся обычно не более 1–2 суток. Мышечный тонус может быть слегка повышен, и могут быть оживлены сухожильные рефлексы в течение первых нескольких дней. Могут наблюдаться преходящие поведенческие нарушения, такие как слабое сосание, раздражительность, беспокойство или сонливость. Спустя 3–4 дня неврологический статус приходит к норме;

б) при средней степени тяжести (II стадия) ГИЭ уже в первые часы жизни могут быть нарушения ритма дыхания, приступы брадипноэ или брадикардии. Снижение двигательной активности. Новорожденный находится в состоянии летаргии: вял, сонлив, с симптомами мышечной гипотонии и значительным снижением сухожильных рефлексов. Рефлексы новорожденного, такие как хватательный, сосательный и рефлекс Моро, могут быть резко сниженными или отсутствовать. Позже появляются судороги, пронзительный высокого тона крик, срыгивания, тремор, разбросанные движения.

К концу вторых – началу третьих суток жизни могут появляться приступы апноэ, признаки внутричерепной гипертензии или отека мозга. Полное неврологическое восстановление возможно в течение 1–2 недель, что ассоциируется с хорошим отдаленным прогнозом. После начального периода благополучия может последовать внезапное ухудшение, что обычно свидетельствует о реперфузионных нарушениях. В течение этого периода может увеличиться интенсивность судорог;

в) тяжелая степень ГИЭ (III стадия). Сознание отсутствует первые 12 часов жизни, далее может следовать «ложное улучшение», но затем сознание вновь утрачивается на 2–3 суток; резко выражены все симптомы II стадии, а также синдромы «слабости плеч», «головы, уходящей в плечи», «тюленьей лапки» и др. Наиболее вероятные их причины – деструктивно-некротические поражения мозга или цитотоксический отек. Типичны ступор или кома. Новорожденный может не реагировать на физические раздражители. Дыхание может быть нерегулярным, и такой ребенок обычно нуждается в аппаратной поддержке дыхания.

Во всех случаях отмечается диффузная гипотония мышц и глубокое снижение сухожильных рефлексов. Рефлексы новорожденного (сосательный, глотательный, хватательный, Моро) отсутствуют. Во время исследования функции черепно-мозговых нервов можно выявить глазодвигательные нарушения, такие как нистагм, экзофтальм и отсутствие симптома «кукольных глаз» (то есть, отсутствие содружественных движений глазных яблок). Зрачки могут быть широкими, не реагировать или слабо реагировать на свет.

Ранние и частые судороги вначале могут быть резистентными к стандартной терапии. Судороги обычно носят генерализованный характер, и их частота может увеличиваться в последующие 2–3 дня, кореллируя с фазой реперфузионного повреждения. По мере прогрессирования повреждения судороги спадают, и ЭЭГ может стать изоэлектрической или на ней появляется подавление паттерна. В это же время может нарастать угнетение сознания, и появляться напряжение родничка, свидетельствующее о нарастании отека мозга. Типичным для периода реперфузионных повреждений является нестабильность сердечного ритма и АД и наступление смерти от кардиореспираторных нарушений;

г) у детей, которые выживают после ГИЭ - сознание восстанавливается к 4–5 дню жизни. Гипотония и трудности с кормлением сохраняются, что требует проведения зондового питания на протяжении недель и месяцев;

д) помимо повреждения нервной системы, признаком тяжелой асфиксии является полиорганная недостаточность. Тяжелое угнетение дыхательной и сердечной деятельности, наряду с наличием симптомов сдавления ствола мозга характерно для смертельно опасного разрыва вены Галена (большой мозговой вены) с кровоизлиянием в заднюю черепную ямку. Для тяжелой ГИЭ типичны снижение сократимости миокарда, тяжелая гипотензия, пассивное расширение полостей сердца и трикуспидальная регургитация. Пациенты могут иметь тяжелую легочную гипертензию, требующую проведения ИВЛ. Почечная недостаточность, выражающаяся такими признаками, как олигурия (в восстановительном периоде – полиурический синдром), приводит к значительному водно-электролитному дисбалансу. Повреждения со стороны кишечника первые несколько дней жизни могут не проявлять себя. Обычными являются вялая перистальтика кишечника и замедленное опорожнение желудка.

1.6.2 Натальная спинальная травма

Родовая травма спинного мозга возникает главным образом при тазовом предлежании плода в результате перерастяжения позвоночника во время сильной тракции за туловище при фиксированной головке. Чаще повреждаются шейный и грудной отделы позвоночника. Могут наблюдаться повреждения артерий и ишемия спинного мозга, кровоизлияния в вещество, оболочки спинного мозга и нервные корешки, отек оболочек и вещества спинного мозга, разрыв нервных корешков и спинного мозга, повреждения позвоночника.

Клиническая картина зависит от локализации и вида повреждения. При наличии травмы шейного отдела позвоночника, как правило, имеется болевой симптом (перемены положения ребенка, взятие его на руки и особенно исследование симптома Робинсона вызывают резкий плач). Кроме того, могут быть фиксированная кривошея, укороченная или удлиненная шея, напряжение шейно-затылочных мышц, кровоподтеки и уплотнение мягких тканей шеи, отсутствие пота и сухая кожа над местом поражения.

При повреждении верхне-шейных сегментов (С1 – C4) наблюдается картина спинального шока:

а) вялость, адинамия;

б) диффузная мышечная гипотония;

в) тенденция к гипотермии;

г) артериальная гипотония;

д) гипо- или арефлексия;

е) сухожильные и болевые рефлексы резко снижены или отсутствуют;

ж) полный паралич произвольных движений дистальнее места травмы или спастический тетрапарез;

з) с момента рождения отмечается синдром дыхательных расстройств (дыхание затруднено, тахипноэ или аритмия дыхания, межреберные промежутки сглажены или западают, живот вздут). Типичным является усиление дыхательных расстройств при перемене положения больного, вплоть до апноэ. Характерна задержка мочеиспускания (нейрогенный мочевой пузырь) или периодическое недержание мочи;

и) при осмотре ребенка можно обнаружить «позу лягушки»;

к) нередко голова повернута в какую-либо сторону (часто на этой же стороне обнаруживается спастическая кривошея);

л) могут также выявляться очаговые симптомы поражения III, VI, VII, IX, X пар черепных нервов и вестибулярной порции VIII пары.

м) сочетание симптомов поражения ствола мозга, нарушения функции тазовых органов и двигательных расстройств по миотоническому типу свидетельствует об ишемии в вертебробазилярном бассейне;

н) причиной смерти новорожденных являются дыхательные расстройства и приступы асфиксии после рождения, шок.

Парез диафрагмы (синдром Кофферата). Развивается при травме плечевого сплетения (п. frenicus), спинного мозга на уровне C3 – C4. Может быть изолированным или у 75 % детей сочетаться с верхним парезом или тотальным параличом руки. Повреждение диафрагмального нерва чаще наблюдается при левостороннем парезе Дюшенна-Эрба. Ведущим симптомом в клинике пареза диафрагмы является синдром дыхательных расстройств: одышка, усиливающаяся при перемене положения, аритмичное дыхание, приступы цианоза.

При осмотре новорожденного выявляется асимметрия грудной клетки, отставание в акте дыхания пораженной половины, парадоксальное дыхание (западение брюшной стенки на вдохе и ее выпячивание на выдохе); при аускультации на стороне пареза выслушиваются ослабленное дыхание и нередко крепитирующие хрипы. У больных с парезом диафрагмы вследствие снижения давления в плевральной полости и недостаточной вентиляции может развиться пневмония, особенностью которой является крайне тяжелое и затяжное течение. Возможна припухлость в области шеи на стороне пареза (затруднен венозный отток).

Характерной является рентгенологическая картина: на стороне поражения купол диафрагмы стоит высоко, глубокие реберно-диафрагмальные синусы, а на здоровой стороне купол диафрагмы несколько уплощен, за счет компенсаторной эмфиземы. Может наблюдаться смещение органов средостения в противоположную сторону, что нередко сопровождается признаками сердечной недостаточности (тахикардия, глухость сердечных тонов, систолический шум, увеличение печени). Иногда парез диафрагмы не дает четкой клинической картины, а выявляется лишь рентгенологически и, наоборот, легкие формы пареза диафрагмы могут быть рентгенонегативными.

Синдром Кофферата обнаруживается сразу же после рождения ребенка или при ухудшении его состояния. При легких формах пареза диафрагмы возможно самопроизвольное восстановление. При тяжелых парезах в большинстве случаев функция диафрагмы полностью или частично восстанавливается в течение 6–8 недель. Прогноз ухудшается при сочетании паралича диафрагмы с тотальным параличом верхней конечности.

Парезы и параличи Дюшенна-Эрба развиваются при поражении спинного мозга на уровне C5 – C6 или плечевого сплетения. Клиническая картина паралича Дюшенна-Эрба довольно типична: пораженная конечность приведена к туловищу, разогнута в локтевом суставе, повернута внутрь, ротирована в плечевом суставе, пронирована в предплечье, кисть в ладонном сгибании и повернута назад и кнаружи. Голова чаще наклонена и повернута. Шея кажется короткой с большим количеством поперечных складок, иногда с упорным мокнутием. Поворот головы обусловлен наличием спастической или травматической кривошеи. Мышечный тонус снижен в проксимальных отделах, вследствие чего затруднено отведение плеча, поворот его кнаружи, подъем до горизонтального уровня, сгибание в локтевом суставе и супинация предплечья.

При положении ребенка на ладони лицом вниз паретичная конечность свисает, а здоровая рука отделяется от туловища глубокой продольной складкой (симптом «кукольной ручки» Новика), в подмышечной впадине иногда отмечается обилие складок в виде островка («подмышечный островок») и кожная перетяжка в проксимальном отделе паретичного плеча (при наличии ее необходимо исключить перелом плеча). Пассивные движения в паретичной конечности безболезненны, снижены рефлексы Моро, Бабкина и хватательный, отсутствует сухожильный рефлекс двуглавой мышцы.

При пассивных движениях паретичной руки в плечевом суставе может быть обнаружен симптом «щелканья» (симптом Финка), возможен подвывих или вывих головки плечевой кости вследствие снижения тонуса мышц, фиксирующих плечевой сустав (подтверждается рентгенологически). Патологическая установка плеча и предплечья приводит к формированию внутриротаторной контрактуры плеча и пронаторной контрактуры предплечья (контрактура Фолькмана). При тяжелом поражении C5 и C6 в процесс могут вовлекаться пирамидные пути, что обусловливает появление симптома пирамидной недостаточности в ноге на стороне поражения (усиление коленного и ахиллова рефлекса, реже повышение мышечного тонуса в приводящих мышцах бедра). Проксимальный паралич Дюшенна-Эрба чаще возникает справа, может быть и двусторонним, сочетаться с повреждением диафрагмального нерва и церебральной симптоматикой. Нередко положителен симптом натяжения нервных стволов.

Нижний дистальный паралич Дежерин-Клюмпке возникает при травме спинного мозга на уровне С7 – Тh1 или среднего и нижних пучков плечевого сплетения. Отмечается грубое нарушение функции руки в дистальном отделе: резко снижена или отсутствует функция сгибателей кисти и пальцев, межкостных и червеобразных мышц кисти, мышц тенара и гипотенара. Мышечный тонус в дистальных отделах руки снижен, отсутствуют движения в локтевом суставе, кисть имеет форму «тюленьей лапки» (если преобладает поражение лучевого нерва) или «когтистой лапки» (при преимущественном поражении локтевого нерва). При осмотре кисть бледна, с цианотичным оттенком (симптом «ишемической перчатки»), холодна на ощупь, мышцы атрофируются, кисть уплощается. Движения в плечевом суставе сохранены, рефлекс Моро снижен, рефлексы Бабкина и хватательный отсутствуют. Повреждение шейных симпатических волокон характеризуется появлением синдрома Бернара-Горнера (птоз, миоз, энофтальм) на пораженной стороне.

Тотальный паралич верхней конечности (паралич Керера). Наблюдается при повреждении C7 – Тh1 сегментов спинного мозга или плечевого сплетения, чаще бывает односторонним. Клинически характеризуется отсутствием активных движений, резкой мышечной гипотонией (может быть симптом «шарфа»), отсутствием врожденных и сухожильных рефлексов, трофическими расстройствами. Как правило, отмечается синдром Бернара-Горнера. Паралич Дюшенна-Эрба и паралич Керера, если они сочетаются с нарушением целостности позвоночника (дислокация, перелом и др.), могут осложниться синдромом Унтерхарншейдта: при резком повороте головы возникает спазм позвоночной артерии, развивается ишемия ретикулярной формации, возникает клиника спинального шока, что может явиться причиной летального исхода; в более легких случаях наблюдается диффузная мышечная гипотония, акроцианоз, похолодание кистей, стоп, парезы верхних конечностей, бульбарные нарушения. При улучшении состояния неврологическая симптоматика регрессирует.

Повреждение грудного отдела спинного мозга (Th1 – Τh12). Клинически проявляется дыхательными расстройствами в результате нарушения функции дыхательных мышц грудной клетки: межреберные промежутки западают в тот момент, когда диафрагма осуществляет вдох. Вовлечение в процесс сегментов спинного мозга на уровне Тh3 – Th4 клинически проявляется спастическим нижним парапарезом.

Травма нижнегрудных сегментов спинного мозга. Проявляется симптомом «распластанного живота» вследствие слабости мышц брюшной стенки. Крик у таких детей слабый, но при давлении на брюшную стенку становится более громким.

Травма спинного мозга в пояснично-крестцовой области. Проявляется нижним вялым парапарезом при сохранении нормальной двигательной активности верхних конечностей. Мышечный тонус нижних конечностей снижен, активные движения резко ограничены или отсутствуют. При осмотре: нижние конечности находятся в «позе лягушки». При придании ребенку вертикального положения ноги его свисают, как плети, отсутствуют рефлексы опоры, автоматической походки и Бауэра, угнетены коленные и ахилловы рефлексы, наблюдается симптом «кукольной ножки».

В результате нарушения синергизма отдельных мышечных групп у детей возникает паралитическая косолапость, при которой, в отличие от врожденной, можно пассивно выводить стопу в правильное положение. Нередко вторично формируются подвывихи и вывихи бедер. При вовлечении в процесс крестцовых сегментов исчезает анальный рефлекс, может наблюдаться зияние ануса, недержание мочи (выделение мочи частыми каплями вне акта мочеиспускания) и кала. В последующем прогрессируют трофические расстройства: гипотрофия ягодичных мышц (симптом «проколотого мяча»), сглаженность складок на бедрах, атрофия мышц нижних конечностей, развитие контрактур в области голеностопных суставов.

Местные симптомы при травмах грудного и поясничного отдела позвоночного столба: напряжение паравертебральных мышечных валиков, деформации по типу кифоза или кифосколиоза, выстояние «остистого отростка» поврежденного позвонка, экхимозы над местом поражения.

Наиболее тяжелым видом натального повреждения спинного мозга является частичный или полный разрыв спинного мозга (преимущественно в шейном и верхнегрудном отделах). Характерными признаками являются вялые парезы (параличи) на уровне поражения и спастические параличи ниже уровня повреждения, нарушение функции тазовых органов (непроизвольное мочеиспускание и дефекация или запоры) с присоединением инфекции мочевых путей. При травме с разрывом спинного мозга в первые часы и дни жизни неврологическая симптоматика может быть такой же, как при кровоизлияниях, отеке мозга, шоке, и ребенок может умереть в течение нескольких часов еще до появления «спинальной» неврологической симптоматики.

1.6.3 Нарушения деятельности ЦНС вследствие системных метаболических причин.

1. Преходящие нарушения обмена веществ

Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия). Прогрессивное повышение концентрации неконьюгированного билирубина в крови, в ряде случаев сопровождается его проникновением через гематоэнцефалический барьер и накоплением в нейронах головного мозга. При этом подкорковые ядра головного мозга приобретают характерный желтый цвет, обусловленный накоплением в них билирубина – «ядерная желтуха».

Классическое проявление ядерной желтухи у новорожденных заключается в прогрессивном развитии летаргии, ригидности, опистотонуса, надрывного плача, лихорадки и судорог в течение более 24 часов. После этого 50 % пораженных младенцев погибает. На аутопсии наблюдается билирубиновые пятна и некроз нейронов, особенно в базальных ганглиях, гиппокампе и субталамичеких ядрах. У выживших после ядерной желтухи часто имеет место хореоатероидный церебральный паралич, высокочастотная глухота, ментальная задержка и паралич верхнего взгляда (признак Паринода).

У недоношенных младенцев может манифестировать менее выраженное повреждение головного мозга, состоящее из легких расстройств моторных и когнитивных функций (минимальная церебральная дисфункция) без демонстрации каких-либо острых клинических признаков билирубиновой энцефалопатии. Потеря слуха в диапазоне частот высоких тонов является наиболее частым признаком синдрома билирубиновой энцефалопатии и наиболее часто наблюдается у недоношенных младенцев.

Различают четыре фазы клинического течения:

1 фаза. Доминирование признаков билирубиновой интоксикации: глубокое угнетение с нарастающей гипотонией, угнетение безусловнорефлекторной деятельности – апатия, вялость, сонливость, плохо сосут, может быть монотонный крик, срыгивания, рвота, «блуждающий взгляд», апноэ, в 50 % случаев, при сопутствующей церебральной ишемии – судороги.

2 фаза. Появление классических признаков ядерной желтухи: спастичность, ригидность затылочных мышц, вынужденное положение тела с опистотонусом, «негнущимися» конечностями, сжатыми в кулак кистями, симптом «заходящего солнца» (парез взора вверх), гипомимия, гипертермия (в 80 %). Периодическое возбуждение и резкий мозговой крик, выбухание большого родничка, подергивание мышц лица, крупноразмашистый тремор рук, исчезновение видимой реакции на звук, сосательного рефлекса, нистагм, апноэ, брадикардия, летаргия, судороги. Эта фаза занимает от нескольких дней до нескольких недель. Поражение ЦНС носит необратимый характер.

3 фаза. Фаза ложного благополучия и полного или частичного исчезновения спастичности (2–3 месяц жизни). Смена мышечной гипертонии гипотонией, прогрессирующая гипотрофия, индуцированные дистонические атаки.

4 фаза. Период формирования клинической картины неврологических осложнений (обычно 3–5 месяц жизни): ДЦП, параличи, парезы, глухота, задержка психического развития и т.д.

Лабораторные исследования: повышение концентрации фракции непрямого билирубина в крови до токсического уровня (от 170 до 340 ммоль/л в зависимости от предрасполагающих факторов);

НСГ, КТ, МРТ, ДЭГ – не информативны в остром периоде;

СМЖ – нет специфических изменений.

2. Гипогликемия:

а) основными повреждающими факторами являются критически низкие уровни глюкозы в крови. Причины гипогликемии у новорожденных различны (диабет матери, гестационный диабет, ятрогения и др.). Предрасполагающие факторы: гипоксия-ишемия, асфиксия недоношенность, незрелость и др.;

б) варианты течения:

1. бессимптомное в 80 % (в основном у недоношенных);
2. у 20 % новорожденных периодическая смена возбуждения угнетением, мышечная гипотония;
3. судороги, апноэ и другие нарушения дыхания.

в) основным диагностическим критерием является снижение уровня глюкозы в крови ниже 2 ммоль/л. НСГ, КТ, МРТ – не информативны в остром периоде. ДЭГ – увеличение скорости кровотока по магистральным артериям. СМЖ – давление нормальное или повышено, клеточный состав не изменен, уровень белка в норме, концентрация глюкозы ниже 1 ммоль/л.

3. Гипокальциемия, гипо- и гипермагниемия. Гипо- и гипернатриемия:

а) наиболее характерны для недоношенных, незрелых новорожденных, перенесших внутриутробную гипоксию и асфиксию при рождении, находящихся в критическом состоянии, церебральными сосудистыми повреждениями, от матерей с эндокринной патологией;

б) широкая вариабельность неврологических проявлений от таких тяжелых, как кома или судороги, до минимальных – гипервозбудимость, тремор или полного их отсутствия;

в) критериями диагностики являются:

1. снижение уровня общего Са ниже – 1,75 ммоль/л или ионизированного Са – ниже 0,75 ммоль/л;

2) снижение уровня Мg до 0,62–0,72 ммоль/л,

3) гипермагнеземия при уровне Mg 2,47–3,29 ммоль/л, а остановка дыхания и кома развивается при уровне 4,9–7,0 ммоль/л.;

4) гипернатриемия диагностируется при уровне Na свыше 145 ммоль/л, а гипонатриемия при уровне 135 ммоль/л в крови.

1.6.4 Последствия перинатального поражения ЦНС

Церебрастенический синдром манифестрирует капризностью, возбудимостью, негативизмом, нарушениями цикла "сон-пробуждение-бодрствование" и пищевого поведения преимущественно во вторую половину суток.

Синдром двигательных нарушений характеризуется моно-, пара-, геми-, три-, тетрапарезами: вялые, спастические, смешанные; гиперкинезами, мышечными гипер-, гиподистониями.

1.6.5 Задержка темпа психомоторного и предречевого (речевого) развития.

Различные формы гидроцефалии (синдром внутричерепной гипертензии). Основные симптомы:

а) изменение при осмотре головы (увеличение размеров головы или большого родничка, шарообразная форма головы, расхождение швов черепа, напряженный и/или выбухающий большой родничок, длительное незакрытие родничка; выраженный рисунок подкожных вен головы);

б) глазодвигательные расстройства (симптом "заходящего солнца", сходящееся косоглазие, парезы взора);

в) зрительные расстройства (застойные диски или атрофия зрительных нервов, снижение остроты зрения, сужение полей зрения, слепота);

г) двигательные нарушения (парезы конечностей, дискоординация);

д) вегетативно-гормональные расстройства (снижение основного обмена, нарушение водного и жирового обмена, нарушение терморегуляции, повышенная потливость, сонливость);

е) задержка психомоторного и речевого развития;

ж) внутричерепная гипертензия (головные боли, тошнота, срыгивания, рвота, анизокория, брадикардия, судороги, нарушение сознания).

# 2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на наличие:

а) тяжелых соматических болезней матери;

б) инфекционно-воспалительных болезней матери;

в) вредные привычки родителей;

г) гестоза в акушерском анамнезе;

д) хронической гипоксии плода;

е) асфиксии при рождении;

ж) недоношенности;

з) перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза;

и) наличие судорог в анамнезе;

к) жалоб на задержку психомоторного развития;

л) наличие неврологической симптоматики в медицинской документации;

м) снижение устойчивости к активности;

н) гипермобильность и повышенная гибкость суставов.

2.2 Физикальное обследование

Проводится объективный клинический осмотр: определение общего состояния, физического развития, объективный осмотр по всем органам и системам.

Проводится оценка неврологического статуса ребенка первого года жизни с учетом возрастной периодизации: положения тела, позы, состояния родничков, выраженности рефлексов новорожденных, спонтанной и стимулированной двигательной активности, изменений мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, наличия патологических рефлексов, тремора, клонусов, очаговой симптоматики.

Оценивается психомоторное развитие, когнитивное развитие ребенка с учетом фактического и корригированного возраста (график нервно-психического обследования младенца ГНОМ, шкалы развития младенца Bayley).

2.3 Лабораторная диагностика

* Рекомендуется проведение клинического анализа крови.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий: у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе) выявляют анемию, изменения лейкоцитарной формулы. Анализ необходим для принятия решения о возможности проведения восстановительного лечения.*

* Рекомендуется проведение клинического анализа мочи.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий: у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе) могут выявлять протеинурию, лейкоцитурию, бактериурию. Анализ необходим для принятия решения о возможности проведения восстановительного лечения.*

* Рекомендуется проведение биохимического анализа крови с определением щелочнойфосфотазы (ЩФ), креатинфосфокиназы (КФК), лактата, аммиака.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий: определение уровня ЩФ необходимо для исключения рахита, при котором одним из симптомов является гипотонус мышц. КФК содержится преимущественно в скелетной мускулатуре, миокарде, а также в гладких мышцах и головном мозге. Определение креатинкиназы и её изоферментов используется в диагностике и мониторинге миодистрофий и митохондриальных энцефаломиопатий. Лактат - продукт анаэробного метаболизма глюкозы (гликолиза), который образуется при кислородном дефиците. Его повышение может быть при гипоксически-ишемическом поражении ЦНС, острой гипоксии. Определение концентрации аммиака в крови необходимо для проведения дифференциального диагноза с болезнями обмена веществ, при которых одним из симптомов является диффузная мышечная гипотония.*

* Рекомендуется проведение кислотно-основного состояния и газов крови.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий: для проведения дифференциального диагноза с болезнями обмена веществ.*

2.4 Инструментальная диагностика

* Рекомендуется проведение нейросонографии.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

*Комментарии:**у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе), перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса необходимо проведение эхографической визуализации головного мозга у детей первого года жизни, которая позволяет оценить структуру мозга, размеры ликворных пространств (желудочков мозга, межполушарной щели, субарахноидального пространства), состояние сосудистых сплетений, наличие кист, лейкомаляции, пороков развития мозга. Метод является скринирующим для выявления структурной патологии головного мозга. Необходимо использование нейросонографии по показаниям в динамике на протяжении первого года жизни.*

* Рекомендовано: проведение допплерометрии, допплерографии сосудов головного мозга ребенка.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств – нет данных).**

*Комментарии:**у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе), перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса выявляются изменения скорости кровотока по передней мозговой артерии, вене Галена. Полученные данные позволяют обоснованно назначить лечение.*

* Рекомендовано проведение электроэнцефалографии.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

*Комментарии:**у пациентов с перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса выявляются изменения биоэлектрической активности головного мозга на фоне задержки созревания корковой ритмики.*

* Рекомендовано проведение электронейромиографии (ЭНМГ).

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств – нет данных).**

*Комментарии:* *у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса проводится для оценки функционального состояния нервов, нервно-мышечной передачи и мышечного ответа путем регистрации биопотенциала мышц в покое и состоянии напряжения.*

* Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга.

**Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств 2++).**

*Комментарии:**у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса проводится при наличии в клинической картине тяжелых неврологических симптомокомплексов, а также при подозрении на порок развития мозга.*

* Рекомендуется проведение компьютерной томографии головного мозга.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств – нет данных).**

*Комментарии:* *у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы проводится для исключения органической патологии головного мозга, при подозрении на порок развития мозга, при наличии в клинической картине тяжелых неврологических симптомокомплексов.*

* Рекомендуется исследование офтальмологом глазного дна у ребенка первого года жизни.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарии:**у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса возможно выявление признаков врожденной атрофии зрительного нерва, для проведения дифференциальной диагностики наследственных болезней обмена веществ.*

* Рекомендована консультация сурдолога (аудиограмма).

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарий:**Показана пациентам с ДЦП с подозрением на нарушение слуха для ранней диагностики нейро-сенсорной тугоухости и определения дальнейшей тактики лечения.*

2.5 Иная диагностика

* Рекомендуется медико-генетическое консультирование пациентам с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарии:* *проводится кариотипирование, молекулярно-генетическое исследование, ТМС для проведения дифференциальной диагностики синдромальной патологи, наследственных болезней обмена веществ.*

# 3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

3.1.1 Лечение перинатальной энцефалопатии

В постреанимационном периоде, наряду с восстановлением нормального газообмена, большое внимание уделяется поддержанию оптимального температурного режима, постоянства артериального давления и сердечной деятельности, созданию адекватного диуреза, поддержанию гомеостаза новорожденного и профилактике инфекционных осложнений. Температура воздуха в палате не должна быть ниже 24 ºС, при необходимости, ребенок выхаживается в кувезе. Положение ребенка в кроватке должно быть удобным, головной конец приподнят, слегка на боку (профилактика аспирации), рекомендуется придание ребенку эмбриональной позы с помощью «гнезда».

Уход должен быть максимально щадящим: все манипуляции выполняются бережно, желательно в кроватке, при необходимости выполнения инвазивных процедур – адекватное обезболивание. Необходимо соблюдение тишины, так как в ответ на резкий звук происходит повышение как системного артериального давления, так и давления в сосудах мозга, что может привести к геморрагическим осложнениям или усилить уже имеющиеся. Для защиты новорожденного от воздействия света рекомендуется затемнение окон, использование ламп с приглушенным светом, «покрытия» на инкубатор.

Вопрос о вскармливании решается индивидуально в зависимости от тяжести состояния ребенка, однако, режим голода не должен превышать 6–8 часов. При невозможности энтерального питания назначается парентеральное с одновременным интрагастральным введением сначала раствора глюкозы, а затем грудного молока. Необходимым условием рациональной тактики ведения ребенка в этот период и оценки эффективности лечения является проведение мониторинга (динамической оценки) состояния жизненно важных функций.

* Рекомендовано «Дексаметазон» \*\* раствор для инъекций в/м 1 амп. 0.004/1 мл 0,2–1 мг/кг массы в сутки;
* «Магния сульфат» \*\* 25 % раствор для инъекций в/в, в/м – 0,2–0,4 мл/кг массы в сутки;
* «Фуросемид» \*\* раствор для инъекций в/м, в/в,1амп - 2 мл/0.02 в дозе до 1года: 1-3 мг/кг – 1 раз в день; 1-3 года – 0.02 - 1 раз в день; 4-15 лет - 0.04 - 1 раз в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**назначается при развившемся вследствие ишемического повреждения отека головного мозга, при наличии соответствующей клиники: наличие неврологических нарушений с первых часов (часа) жизни, прогрессирующая церебральная депрессия, судороги, нарушение стволовых функций.*

* Рекомендовано «Витамин Е» \*\* (токоферол ацетат) раствор орал. масл. 5;10; и30%во флаконах (1 капля/1;2;6) в дозе до 1 года 5–10 мг/кг в сутки, 1-3 года 10-15 мг/кг, 4-7 лет 10-15 мг/кг, 8-15 лет 20 мг /кг.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**используется для стабилизации клеточных мембран, снижения токсического действия синклетного иона кислорода. При проведении ИВЛ суточная доза α-токоферола может быть увеличена до 40–50 мг/кг в сутки.*

* Рекомендуется назначение «Фенобарбитала» \*\* таблетки: 0.005; 0.5; 0.1, дозы: новорожденные 5-10-15 мг/кг, дети начальная доза 0.5-1 мг/кг/сут., поддерживающая доза3-5 мг/кг в 1-2 приема за 30-40 мин до еды. Ампулы («Люминал»): 1мл (0.2) до 3 лет 0,5-1 мл; старше 3 лет - 1-2 мл в/м.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**при опасности или наличие судорожного синдрома на фоне отека мозга, при синдроме повышенной возбудимости, судорожной готовности наряду с дегидратирующей терапией.*

* Рекомендовано назначение вазоактивных препаратов:

а) «Винпоцетин»\*\* («Кавинтон») – табл. 0,005 в дозах: 0-6 мес. - 0.001, 6-12 мес. 0.002, 1-3 года - 0.0025, 3-7 лет - 0.0025-0.005, 7-15 лет - 0.005 2-3 р/д;

б) «Циннаризин»\*\* – табл. по 0,025 в дозах: 3-7 лет - 0.0125, 7-15 лет - 0.025 2-3 раза в день после еды;

в) «Пентоксифиллин»\*\* («Трентал»), в табл. – 0,1; 0.4. 0-6 мес. - 0.015-0.025, 6-12 мес. - 0.025, 1-3 года - 0.025-0.05, 3-7 лет - 0.075, 7-15 лет - 0.1, 2-3 раза в сутки после еды; Раствор для инъекций в/в в ампулах 1 мл (0.02г). Недоношенные новорожденные со сроком гестации менее 30 недель и дети до 12 месяцев жизни - 5мг/кг/сут, 1-7 лет - 3-5 мг /кг/сут, 7-15 лет - 0.1, кратность приема: 1-2 раза в сутки;

г) пикамилон ( Никотиноил-гамма-аминомасляная кислота),в табл. 0,02 по 1/4-1/2 т в сутки, курс 1 месяц.

д) мексдол (Этилметилгидроксипиридина сукцинат), 0,125 по 1/4 т х 2 раза в день, курс 2 месяца;

е) гинкго билоба - гинкго двулопастного листьев экстракт (Код АТХ: N06DX02 вк) 0,02 на в 2 приема, курс 2 месяца.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**«Циннаризин»\*\* показан при синдроме гипервозбудимости (обладает седативным эффектом) и при рассасывающихся кровоизлияниях; «Дибазол» является препаратом выбора при синдроме угнетения ЦНС, мышечной гипотонии, улучшает синаптическую передачу в спинном мозге; «Трентал» показан при расстройствах периферической микроциркуляции, при синдроме вегетативно-висцеральных дисфункций.*

Для улучшения обменных процессов и нормализации кровотока в мозговой ткани используются следующие ноотропные препараты:

* Рекомендован «Пирацетам»\*\* («Ноотропил»), табл. по 0,2; капс. по 0,4; 0.8; 1.2 г. 20% раствор в ампулах по 5 мл/1 г, 15 мл/3 г (1мл/0.2). Раствор оральный во флаконах по 125 мл, 1 мл/0.2. Назначается в дозах: 1-12 мес. 50-100 мг/кг/сут, 1-3 года - 0.2, 3-7 лет - 0.2-0.4, 7-15 лет - 0.4, 2-3 р/д. Внутрь - 20-50 мг/кг/сут в 2-3 приема. Ургентная неврология: в/в, в/м 100-200мг/кг/сут (но не более 10г/сут школьникам), новорожденные со сроком гестации менее 30 нед - 30-50 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**воздействует на ГАМК-ергические рецепторы, улучшает проводимость импульса через мозолистое тело, обладает антиагрегантным действием. Повышает возбудимость нервной системы, с осторожностью назначается при синдроме гипервозбудимости, судорожном синдроме.*

* Рекомендован «Семакс» \*\* раствор для интраназального приема 0.1% (1 капля-50мкг) и 1% (1 капля-500 мкг), флаконы по 3 мл. Дозы: 1-3 года - 1 капля, 3-7 лет 1-2 капли, 7-15 лет 2 капли, кратность приема 2-3 раза в день в каждый носовой ход. Разовая доза - 3-30 мкг/кг (200-2000 мкг). Суточная доза-7-70 мкг/кг (500-5000 мкг).

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**«Семакс» - синтетический аналог кортикотропина, обладающий ноотропными свойствами и полностью лишенный гормональной активности. Препарат влияет на процессы, связанные с формированием памяти и обучением. «Семакс» усиливает внимание при обучении и анализе информации, улучшает консолидацию памятного следа; улучшает адаптацию организма к гипоксии, церебральной ишемии, наркозу и другим повреждающим воздействиям.*

* Рекомендован «Энцефабол» («Пиритинол»), во флаконах в виде суспензии – 200 мл(0.1/5мл), Таб.0.1. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. 1-2 мл (0.025 таб), 6-12 мес. 1/2 ч.л. (0.05), 1-3года - 1/2 ч.л. (0.075-0.1), 3-7 лет 1 ч.л. (0.1), 7-15 лет 1-2 ч.л. (0.1-0.2), кратность приема - 2-3 раза в день через 15-30 мин после еды.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**является препаратом выбора при рассасывающихся кровоизлияниях (со 2 месяца жизни) при отсутствии выраженной гипервозбудимости.*

* Рекомендован «Пантогам»\*\* (кальция гомопатентонат), табл. по 0,25 и 0,5 г, сироп 10% во флаконах по 50, 100 мл (10мл=1г). Возрастная разовая доза 0-6 мес. 10-15мг/кг, 6-12 мес. 10-15 мг/кг, 1-3 года 0.15, 3-7 лет 0.15-0.25, 7-16 0.25-0.5, кратность приема - 2-3 раза в день, через 15-30 мин после еды. Сироп разрешен с рождения: <3 лет 25-50мг/кг/сут, <1 года 5-10 мл /сут; <3 лет 5-12 мл/сут, 3-7 лет - 7.5-15мл, >7 лет 10-20 мл/сут, в 2-3 приема, через 15-30 мин после еды.

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - 2++).**

*Комментарий:**воздействует на ГАМК-рецепторный комплекс. Применяется при синдроме гипервозбудимости и нарушениях сна.*

* Рекомендован «Глицин» \*\*, таблетки сублингвальные по 0,1 г, возрастная разовая доза: 0-6 мес. 0.025, 6-12 мес. 0.03, 1-3 года 0.05, 3-7 лет 0.1, 7-15 лет 0.1, кратность приема: 2-3 раза в день, сублингвально перед едой.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий:**«Глицин» \*\* является регулятором обмена веществ, нормализует и активирует процессы защитного торможения ЦНС, уменьшает психоэмоциональное напряжение, повышает умственную работоспособность.*

* Рекомендовано депротеинизированный гемодериват крови телят «Актовегин», раствор для инъекций в ампулах для в/м введения по 2 мл, 5 и 10 мл (1мл/40мг), драже 0.2. Возрастная разовая доза: иньекции: 0-12 мес. - 20-40 мг, 1-3 года - 40-80 мг, 3-15 лет - 80-200 мг. Таблетки: 0мес.-3 года -0.07-0.1, 3-7 лет - 0.1-0.2, 7-15лет - 0.2, кратность приема 2 раза в сутки.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**основной компонент лекарства - гемодериват (гемодиализат). В его состав входит комплекс нуклеотидов, аминокислот, гликопротеидов и прочих низкомолекулярных веществ. Действие препарата: стимуляция клеточного кислородного метаболизма, улучшения транспорта глюкозы, увеличением концентрации участвующих в энергетическом обмене нуклеотидов и аминокислот в клетках, стабилизацией клеточных мембран. Актовегин оказывает мощный антиишемический эффект путем стимулирования захвата и утилизации глюкозы и кислорода клетками, особенно выраженный в условиях недостаточности кровоснабжения. Благодаря этому ишемизированные клетки возвращаются на аэробный путь гликолиза ,резко повышается их энергетический уровень и, следовательно, шансы на выживание ,уменьшается окисление межклеточного матрикса лактатом, спадает отек тканей и улучшается микроциркуляция Второй важнейший эффект Актовегина –антиоксидантный ,реализуемый благодаря способности препарата резко повышать активность ферментов антиоксидантной системы и особенно супероксиддисмутазы .В результате происходит связывание и нейтрализация продуктов перекисого окисления липидов, возникающего в условиях ишемии. Актовегин ускоряет процессы репарации в органах и тканях независимо от их локализации. К другим несомненным достоинствам препарата относится высокая безопасность, отсутствие ограничений для применения, широкий выбор доз и возможность комбинации с любыми другими лекарственными препаратами. «Актовегин» используется в комплексном лечении нарушений церебрального кровообращения независимо от этиологии, энцефалопатии токсического и метаболического генеза, травм ЦНС, энцефалитов и менингитов. Следует также подчеркнуть эффективность «Актовегина» для профилактики развития гидроцефалии и других необратимых изменений в головном мозге у новорожденных с поражением ЦНС.*

* Рекомендован «Полипептиды коры головного мозга скота» \*\* «Кортексин» лиофилизированный порошок для иньекций во флаконах по 0.005 и 0.01, содержимое флакона перед иньекцией растворяют в 1 или 2 мл раствора новокаина, воды для иньекции и NaCl 0,9% и вводят в/м. При массе тела менее 20 кг - 0.5 мг/кг 1 раз в день, при массе тела более 20 кг - 10 мг 1 раз в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**представляет собой лиофилизат (высушенное замороженное вещество) из коры головного мозга крупного рогатого скота, содержащий низкомолекулярные активные нейропептиды - разновидность молекул белка. В пептидах присутствуют: стимулирующие аминокислоты (глутаминовая кислота, глицин, аспарагиновая кислота и другие), водорастворимые витамины (тиамин, рибофлавин, никотиновая кислота), жирорастворимые витамины (ретинол, токоферол), эссенциальные минеральные вещества (микро- и макроэлементы).*

* Рекомендован «Церебролизин» \*\* раствор для иньекций в ампулах для внутримышечного введения по 1,2,5 и 10 мл(215.2 мг/мл), 1 мл на 10 кг массы тела - 1 раз в день, в ургентной неврологии 1-5 мл внутривенно 1-2 раза в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 2+).**

*Комментарий:**обладает доказанным нейротрофическим действием. Содержит низкомолекулярные биологически активные нейропептиды, которые проникают через гематоэнцефалический барьер и непосредственно поступают к нервным клеткам.*

С глутаматергической целью:

* Рекомендовано Акантинола мемантин («Мемантин» \*\*), таб. 0,01. Капли орал. 1мл/0,01. Возрастная разовая доза: 0,5 мг/кг/сут или 1 капля/кг/сут – 2-3 р/д.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:* *неконкурентный антагонист глутаматных NMDA-рецепторов. Нейромодулятор с нормализующим действием на патологические изменения в формировании и передаче нервного импульса в ЦНС и периферической нервной системе (модулирует синаптическую передачу дофамина, норадреналина, серотонина). Повышает выделение биогенных аминов ингибирует их обратное поглощение; влияет на процессы ионного транспорта на мембране нейронов, оказывает нейропротективное антиспастическое действие.*

В качестве средств, улучшающих метаболизм в мозговой ткани, могут быть использованы также:

* Рекомендовано «Витамин В1» (Тиамина гидрохлорид\*\*) р-р для инъекций в/м амп. 1 мл/0,05. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. - 0,3 мл, 6-12 мес. - 0.5 мл, 1-3 года 1 мл, 4-7 лет-1 мл, 8-15 лет - 1мл 1р/д внутримышечно.

Таб. Тиамина хлорид 0,002; 0,005; 0,01. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. -0.0005-0.001, 6-12 мес. - 0.002-0.005, 1-3 года - 0.005-0,008, 4-7 лет - 0.01, 8-15 лет - 0.02, 2-3 р/д после еды.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

* Рекомендовано «Витамин В6» («Пиридоксин гидрохлорид\*\*») Таб.0.002;0.005;0.01, раствор для иньекций в ампулах по 1мл/0.01;1мл/0.05. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. - 0.3 мл (0.0005-0.001), 6-12 мес. - 0.5 мл (0.001-0.003), 1-3 года - 1 мл (0.005), 4-7 лет - 1 мл (0.005-0.007), 8-15 лет -1мл (0.01), внутримышечно или подкожно 1-2 раза в день, в таблетках 2-3 раза в день, 10– 15 инъекций или перорально.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**фосфорилируется и в виде пиридоксальфосфата входит в состав ферментов, катализирующих декарбоксилирование и переаминирование. Играет важную роль в метаболизме триптофана, глутаминовой кислоты, цистеина, метионина, а также в транспорте аминокислот через клеточную мембрану. Необходим для активации фосфорилазы, для образования нейромедиаторов, гамма-аминомасляной кислоты, глицина, серотонина. Участвует в обмене витамина B12, фолиевой кислоты, в синтезе порфиринов, в обмене ненасыщенных жирных кислот.*

* Рекомендовано «Витамин В12» («Цианокобаламин\*\*») р-р для инъекций в амп. По 30,100,200,500 мкг в 1 мл (0,003; 0,01; 0,02; 0,05). Возрастная разовая доза: 0-6 мес. – 50 мкг, 6-12 мес. – 100 мкг, 1-3 года 100 мкг, 4-7 лет- 200 мкг, 8-15 лет - 200-500 мкг 1р/2дня в/м.

Таб. 0,0005; 0,001. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. – 0,0002 – 0,0005, 6-12 мес. – 0,0005-0,00075, 1-3 года 0,00075-0,001, 4-7 лет- 0,001-0,002, 8-15 лет –0,002-0,003 2-4р/д.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

* Рекомендовано «МагнеВ6» (Mg–48 мг+B6-5мг) таб., раствор оральный в ампулах по 10 мл (100мг+10 мг) №10. Возрастная разовая доза: 0-12 мес. 1 мл (1/4таб.), 1-3 года 2 мл (1/2таб), 4-7 лет-3-5 мл (1таб.), 8-15лет-5-10 мл (1-2 таб), кратность приема - 2-3 раза в сутки.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**магний является преимущественно внутриклеточным катионом. Он снижает возбудимость нейронов и нейромышечную передачу возбуждения, принимает участие во многих ферментативных процессах. Пиридоксин (витамин В6) участвует во многих метаболических процессах, в регуляции метаболизма нервной системы. Витамин В6 улучшает всасывание магния из ЖКТ и его проникновение в клетки.*

* Рекомендовано L-карнитин в препарате: «Элькар» – 75–100 мг/кг в сутки в 2 приёма.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**L-карнитин - природное вещество, родственное витаминам группы В. Участвует в процессах обмена веществ в качестве переносчика длинноцепочечных жирных кислот (пальмитиновой и др.) из цитоплазмы в митохондрии, где эти кислоты подвергаются процессу (З-окисления с образованием аденозинтрифосфорной кислоты и ацетил-КоА. Улучшает белковый и жировой обмен, повышает секрецию и ферментативную активность желудочного и кишечного соков, улучшает усвоение пищи, снижает избыточную массу тела и уменьшает содержание жира в мышцах. Повышает устойчивость к физическим нагрузкам, угнетает образование кетокислот и анаэробный гликолиз, уменьшает степень лактатацидоза, способствует экономному расходованию гликогена и увеличивает его запасы в печени и мышцах.*

При гипертензионном синдроме легкой степени (негрубые глазные симптомы, расширение желудочков по данным УЗИ не более 5–8 мм, отсутствие судорог и резкого возбуждения) могут быть использованы легкие седативные и дегидратационные препараты, такие как:

* Рекомендована «Микстура с цитралью»: Р-р цитраля 1 % – 1,0; Магния сульфат – 1,0; Настойка пустырника – 1,25 мл; Настойка валерианы – 1,5 мл; Р-р глюкозы 10 % – 100,0 – назначается по 1/2 -1 ч. л. 3 раза в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**обладает легким седативным и дегидратирующим действием. При необходимости усиления дегидратирующего эффекта р-р глюкозы в прописи может быть заменен 25–30 % р-ром глицерина.*

* Рекомендован «Сульфат магния» \*\* 25 % – 0,2 мл/кг внутримышечно или внутривенно.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**магний является физиологическим антагонистом кальция и способен вытеснять его из мест связывания. Регулирует обменные процессы, нейрохимическую передачу и мышечную возбудимость, препятствует поступлению ионов Ca2+ через пресинаптическую мембрану, снижает количество ацетилхолина в периферической нервной системе и ЦНС.*

* Рекомендован «Диакарб» (Ацетазоламид\*\*), таб.0.25. Возрастная разовая доза: лёгкая гипертензия - 6-10мг/кг/сут, умеренная гипертензия - 20-30 мг/кг/сут, выраженная гипертензия - 30-60 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**Суточная доза дается в 1-2 приема, схемы применения различны, подбираются индивидуально. Наиболее часто «Диакарб» дается в течение 3-х дней, 2–4 дня перерыв или через день в течение 10–14 дней, затем перерыв. При упорном прогрессировании гипертензионно-гидроцефального синдрома курс лечения в среднем составляет 3–5 недель. Сочетается с обязательным назначением препаратов калия («Аспаркам» «Калий магний аспарагинат» \*\*, «Панангин») на весь период приема «Диакарба».*

В качестве дополнительной седативной терапии:

* Рекомендован «Фенибут» («Ноофен»), таб.0.25. Возрастная разовая доза: 0-12 мес. 10-15мг/кг, 1-3 года 0.125, 3-7лет 0.125-0.25, 7-15лет 0.25, кратность приема 2-3 раза в день, после еды. Постепенная отмена.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**основной компонент - гамма-амино-бета-фенилмасляная кислота. Нормализует метаболизм нервных тканей и одновременно передачу сигналов между нейронами. Играет важную роль в укреплении кортико-субкортикальных связей, что повышает эффективность взаимодействия между различными отделами коры головного мозга.*

В качестве миорелаксирующей терапии:

* Рекомендован «Мидокалм» («Толперизон»\*\*). Таб. 0,05; 0,15. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. - 0,01, 6-12 мес. – 0,025, 1-3 года – 0,05, 4-7 лет – 0,075, 8-12 лет – 0,075-0,1 – 2-3р/д.

Р-р для инъекций в амп. По 1 мл/100мг. Возрастная разовая доза: 3мес. – 6 лет – 5-10 мг/кг/сут, 7-14 лет – 2-4 мг/кг/сут – 3р/д.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**угнетает каудальную часть ретикулярной формации, подавляет рефлекторную активность спинного мозга, оказывает умеренное анальгезирующее и сосудорасширяющее влияние.*

С целью улучшения нервно-мышечной передачи:

* Рекомендован «Неостигмина метилсульфат»\*\* («Прозерин»). Таб. 0,015 Возрастная разовая доза: <10 лет 0,001/год жизни/сут; >10 лет до 0,01/сут.

Р-р для инъекций амп. 1 мл/0,5 мг. Возрастная разовая доза 0,05 мг (0,1 мл)/год жизни – 1р/д п/к (в/м), но не более 0,7 мл. >12 лет – 1 мл.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**угнетает ацетилхолинэстеразу, угнетает разрушение ацетилхолина и увеличивает его концентрацию в синапсе, что приводит к улучшению нервно-мышечной передачи.*

* Рекомендовано «Ипидакрин» («Нейромидин», «Ипигрикс»). Таб. 0,02. Возрастная разовая доза: 1-1,5 мг/кг/сут в 2-3 приёма. 1-2 года – 5мг 1р/сут, 2-5 лет – 5мг 2р/сут, 5-12 лет – 10 мг – 2-3 р/сут, >12 лет – 20 мг – 2-3 р/сут.Р-р для инъекций в/м и п/к амп. 1мл/5мг (0,5%); 1 мл/15мг (1,5%).

Возрастная разовая доза: <12 мес. 0,1-0,2 мл 0,5% р-ра; 1-2 года – 0,2-0,3 мл 0,5% р-ра, 2-5 лет 0,3-0,6 мл 0,5% р-ра, 5-8 лет – 0,5-1,0 мл 0,5 % р-ра, 8-12 лет 0,5-0,8 мл 1,5 % р-ра, >12 лет – 1 мл 1,5 % р-ра – 1р/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**улучшает проводимость импульсов в нервной системе и нервно-мышечную передачу, оказывает стимулирующее действие на ЦНС, улучшает сократимость скелетной мускулатуры.*

3.1.2 Лечение натальной травмы

При подозрении на родовую травму позвоночного столба и спинного мозга:

* Рекомендована иммобилизация головы и шеи – одно из первых мероприятий.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**это производится ватно-марлевым воротником типа Шанца (метод бублика), а при выявлении подвывихов и вывихов – вытяжением с помощью грузиков 150–300 г до исчезновения болевого синдрома или с помощью кольцевидной ватно-марлевой повязки по Юхновой (1988): измеряют окружность головы ребенка с помощью сантиметровой ленты, изготовляют повязку так, чтобы ее внутренний диаметр был на 2–3 см меньше окружности головы и помещают ее в эту повязку. Срок иммобилизации – 10–14 дней.*

* Рекомендовано снятие болевого синдрома «Диазепамом» \*\* («Седуксеном», «Реланиумом»). Таб.0.005, раствор для иньекций в ампулах 0.5%/2мл (10мг), возрастная разовая доза: 6-12 мес. 0.3-0.5 мл (0.0005/кг), 1-3 года 0.5 мл (0.002-0.005/кг), 3-7 лет 1 мл (0.002-0.005), 7-14 лет 1-2 мл (0.005), кратность приема 1-2 раза в день внутримышечно.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**усиливает ингибирующее действие гамма- аминомасляной кислоты (ГАМК), являющейся одним из основных медиаторов пре- и постсинаптического торможения передачи нервных импульсов в центральной нервной системе (ЦНС). Обладает анксиолитическим, седативным, снотворным, миорелаксирующим и противосудорожным действием.*

* Рекомендовано применение «Метамизолнатрия» *\*\** («Анальгин») 0,05 мл - 50 % раствора, 2–3 раза в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**(«Анальгин») является производным пиразолона. Обладает обезболивающим, жаропонижающим и слабым противовоспалительным действием, механизм которого связан с угнетением синтеза простагландинов.*

В подостром периоде назначают лечение:

* Рекомендован «Пирацетам» \*\* («Ноотропил»), табл. по 0,2; капс. по 0,4; 0.8; 1.2 г. 20% раствор в ампулах по 5 мл/1 г, 15 мл/3 г (1мл/0.2). Раствор оральный во флаконах по 125 мл, 1 мл/0.2. Назначается в дозах: 1-12 мес. 50-100 мг/кг/сут, 1-3 года - 0.2, 3-7 лет - 0.2-0.4, 7-15 лет - 0.4, 2-3 р/д. Внутрь - 20-50 мг/кг/сут в 2-3 приема. Ургентная неврология: в/в, в/м 100-200мг/кг/сут (но не более 10г/сут школьникам), новорожденные со сроком гестации менее 30 нед - 30-50 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**воздействует на ГАМК-ергические рецепторы, улучшает проводимость импульса через мозолистое тело, обладает антиагрегантным действием. Повышает возбудимость нервной системы, с осторожностью назначается при синдроме гипервозбудимости, судорожном синдроме.*

* Рекомендован «Пантогам» \*\* (кальция гомопатентонат), табл. по 0,25 и 0,5 г, сироп 10% во флаконах по 50, 100 мл (10мл=1г). Возрастная разовая доза 0-6 мес. 10-15мг/кг, 6-12 мес. 10-15 мг/кг, 1-3 года 0.15, 3-7 лет 0.15-0.25, 7-16 0.25-0.5, кратность приема - 2-3 раза в день, через 15-30 мин после еды. Сироп разрешен с рождения: < 3 лет 25-50мг/кг/сут, <1 года 5-10 мл /сут; <3 лет 5-12 мл/сут, 3-7 лет - 7.5-15мл, >7 лет 10-20 мл/сут, в 2-3 приема, через 15-30 мин после еды.

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - 2++).**

*Комментарий:**воздействует на ГАМК-рецепторный комплекс. Применяется при синдроме гипервозбудимости и нарушениях сна.*

* Рекомендован «Церебролизин» \*\* раствор для инъекций в ампулах для внутримышечного введения по 1,2,5 и 10 мл (215.2 мг/мл), 1 мл на 10 кг массы тела - 1 раз в день, в ургентной неврологии 1-5 мл внутривенно - 1-2 раза в день

**Уровень убедительности рекомендаций - С(уровень достоверности доказательств - 2+).**

*Комментарий:**обладает доказанным нейротрофическим действием. Содержит низкомолекулярные биологически активные нейропептиды, которые проникают через гематоэнцефалический барьер и непосредственно поступают к нервным клеткам.*

В качестве средств, улучшающих обмен мозговой ткани, могут быть использованы также:

* Рекомендовано «Холина альфосцерат» \*\* (Глиатилин ). Капс.0.4 г, раствор для инъекций в ампулах по 4 мл (1г/4мл). Возрастная разовая доза в капсулах 0.05 -0.1/кг/сут (но не более 1200мг/сут старшим детям) 2 раза в день, утро-день до еды. Внутримышечно, внутривенно капельно 0.05-0.1 кг/сут. Кратность приема 1-2 раза в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - 2+).**

*Комментарий: в организме расщепляется на холин (участие в синтезе ацетилхолина) и глицерофосфат (предшественник фосфолипидов мембраны нейронов). Стимулирует преимущественно центральные холинорецепторы, возбуждает ретикулярную формацию. Улучшает синаптическую передачу, мембранную пластичность. Устраняет эмоциональное напряжение, раздражительность. Способствует восстановлению двигательных и нейропсихологических нарушений после инсультов и ЧМТ. Улучшает когнитивные функции.*

* Рекомендовано «Цитиколин» \*\* (Цераксон). Раствор оральный 1мл/0.1, флаконы 30мл, пак.10мл. Разовая доза <12 мес. - 0.5 мл, 1-3 года -1 мл, 3-12 лет - 2 мл, 1-3 раза в день до 17-00 в 5.0 мл воды.

Раствор для инъекций внутримышечно и внутривенно 500мг/4 мл,1000мг/4 мл№5. Раствор для инъекций вводится внутримышечно и внутривенно 0.05/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - 2+).**

*Комментарий:* **«***Цитиколин», являясь предшественником ключевых ультраструктурных компонентов клеточной мембраны (преимущественно фосфолипидов), обладает широким спектром действия - способствует восстановлению поврежденных мембран клеток, ингибирует действие фосфолипаз, препятствует избыточному образованию свободных радикалов, а также предотвращает гибель клеток, воздействуя на механизмы апоптоза. В остром периоде инсульта цитиколитин уменьшает объем поражения ткани головного мозга улучшает холинергическую передачу. При черепно-мозговой травме уменьшает длительность посттравматической комы и выраженность неврологических симптомов, кроме этого, способствует уменьшению продолжительности восстановительного периода.*

*При хронической гипоксии головного мозга «Цитиколин» эффективен в лечении когнитивных расстройств таких, как ухудшение памяти, безынициативность, затруднения, возникающие при выполнении повседневных действий и самообслуживании. Повышает уровень внимания и сознания, а также уменьшает проявление амнезии.*

*«Цитиколин» эффективен в лечении чувствительных и двигательных неврологических нарушений дегенеративной и сосудистой этиологии.*

* Рекомендован «Витамин В6» («Пиридоксин гидрохлорид\*\*») Таб.0.002;0.005;0.01, раствор для иньекций в ампулах по 1мл/0.01;1мл/0.05. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. - 0.3 мл (0.0005-0.001), 6-12 мес. - 0.5 мл (0.001-0.003), 1-3 года - 1 мл (0.005), 4-7 лет - 1 мл (0.005-0.007), 8-15 лет -1мл (0.01), внутримышечно или подкожно 1-2 раза в день, в таблетках 2-3 раза в день, 10– 15 инъекций или перорально.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**фосфорилируется и в виде пиридоксальфосфата входит в состав ферментов, катализирующих декарбоксилирование и переаминирование. Играет важную роль в метаболизме триптофана, глутаминовой кислоты, цистеина, метионина, а также в транспорте аминокислот через клеточную мембрану. Необходим для активации фосфорилазы, для образования нейромедиаторов, гамма-аминомасляной кислоты, глицина, серотонина. Участвует в обмене витамина B12, фолиевой кислоты, в синтезе порфиринов, в обмене ненасыщенных жирных кислот.*

* Рекомендован «МагнеВ6» (Mg–48 мг+B6-5мг) таб., раствор оральный в ампулах по 10 мл (100мг+10 мг) №10. Возрастная разовая доза: 0-12 мес. 1 мл (1/4таб.), 1-3 года 2 мл (1/2таб), 4-7 лет-3-5 мл (1таб.), 8-15лет-5-10 мл (1-2 таб), кратность приема - 2-3 раза в сутки.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**магний является преимущественно внутриклеточным катионом. Он снижает возбудимость нейронов и нейромышечную передачу возбуждения, принимает участие во многих ферментативных процессах. Пиридоксин (витамин В6) участвует во многих метаболических процессах, в регуляции метаболизма нервной системы. Витамин В6 улучшает всасывание магния из ЖКТ и его проникновение в клетки*

* Рекомендовано «Нейромультивит» (В1-100мг;В6-200мг;В12-200мкг), таб. Возрастная разовая доза: 1-3 года - 1/4таб. 1 раз в день, 3-5 лет - 1/4 таб. 2 раза в день, 5-7лет - 1/2таб. 2 раза в день, 7-14 лет - 1таб. 1 раз в день.

**Уровень убедительности рекомендаций – нет данных (**уровень достоверности доказательств – нет данных).

*Комментарий:* **«***Нейромультивит» стимулирует метаболизм в ЦНС и регенерацию нервной ткани, обладает анальгезирующим действием*. *Витамин В1 является кофактором ферментов, необходимых для синтеза ацетилхолина, жирных и нуклеиновых кислот, белка, работы ионных насосов. Улучшает проведение нервного возбуждения в синапсах. Обеспечение аксонального транспорта, определяющего регенерацию нервной ткани. Модуляция нервно-мышечной передачи в Н-холинорецепторах. Регуляция болевой активности нерва. Антиоксидант. Иммуномодуляция за счет лимфопротекции. Витамин В6 входит в состав ферментов, участвующих в регуляции обмена веществ ,способствует транспорту аминокислот из кишечника в кровь и из крови в ткани ,превращению глутаминовой кислоты (стимулирующего медиатора )в ГАМК ( тормозной медиатор), триптофана в серотонин (тормозной медиатор) ,тирозина в дофамин, связыванию железа в крови и его доставки в костный мозг. Активация метаболизма в миофибриллах, антиагрегантный эффект. Улучшению абсорбции магния из ЖКТ. Поддержание кроветворения. Витамин В12 нормализует деление эритроцитов и предупреждение гемолиза, способствует миелинизации нервных волокон, препятствует жировому перерождению клеток, входит в состав восстановительных ферментов-редуктаз, обладает анальгетическим эффектом.*

* Рекомендован Неостигмина метилсульфат\*\* («Прозерин»). Таб. 0,015 Возрастная разовая доза: <10 лет 0,001/год жизни/сут; >10 лет до 0,01/сут.

Р-р для инъекций амп. 1 мл/0,5 мг. Возрастная разовая доза 0,05 мг (0,1 мл)/год жизни – 1р/д п/к (в/м), но не более 0,7 мл. >12 лет – 1 мл.

**Уровень убедительности рекомендаций – нет данных (уровень достоверности доказательств – нет данных).**

*Комментарий:* **«***Прозерин» повышает освобождение ацетилхолина в момент прихода импульса. Угнетает ацетилхолинэстеразу, инактивирующую ацетилхолин в синапсах, тем самым увеличивает его концентрацию в синапсах. Повышает чувствительность холинорецептора к ацетилхолину. Таким образом улучшает проведение даже слабого импульса.*

* Рекомендовано «Янтарная кислота+ Рибоксин+ Никотинамид+ Рибофлавин»\*\* (Цитофлавин) Таб.0.3+0.05+0.025+0.005 N50, 100; р-р для инъекций в амп. для в/в/ введения 5.0 мл, 10 мл.(1.0мл/0.1+0.02+0.01+0.002) N5. Возрастная разовая доза для инъекционной формы: разрешен с рождения (в т.ч. у недоношенных) в/в кап. медленно 5 суток под контролем КОС (у детей может вызывать алкалоз) 2мл/кг/сут (развести в 5-10% р-ре декстрозы 1:5), с помощью инфузионного насоса со скоростью 1-4мл/ч.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**«Цитофлавин» является сбалансированным комплексом из 2 метаболитов (янтарная кислота, рибоксин) и 2 коферментов витаминов (рибофлавин мононуклеотид – витамин В2, никотинамид – витаминРР). Все компоненты «Цитофлавина» являются естественными метаболитами организма, которые утилизируются клеточными структурами, участвуют в окислительно-восстановительных реакциях, способствуют снижению интенсивности перекисного окисления липидов, активации системы антиоксидантной защиты, что приводит к нормализации обменных процессов в организме. Метаболическая энергокоррекция, антигипоксическая и антиоксидантная активность «Цитофлавина», определяющие фармакологические свойства и лечебную эффективность составляющих, обусловлена взаимодополняющим действием янтарной кислоты, рибоксина, рибофлавина и никотинамида. Применяется при ОНМК, хронической ишемии мозга, гипоксической энцефалопатии, астеническом синдроме, последствиях ЧМТ.*

* Рекомендовано Этилметилгидроксипиридинасукцинат\*\* («Мексидол», «Мексиприм») Таб.0.125 N30,50. Р-р для инъекций в амп. 2мл/0.1N10, 5мл/0.25 N5. Таб – до 7 лет: 5-10 мг/кг/сут; старше 7 лет – 1 таб. 2 раза/день.

Инъекции – 0.1-0.2 мл/кг/сут в/м 1 раз/день.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:* *«Мексидол» является ингибитором свободнорадикальных процессов, мембранопротектор, обладающий антигипоксическим, ноотропным, стресс-протективным, противосудорожным и анксиолитическим действием. Стабилизирует мембраны эритроцитов и тромбоцитов, снижает агрегацию тромбоцитов, активизирует метаболизм нервной ткани, улучшает кровоснабжение головного мозга и микроциркуляцию, снижает содержание ЛПНП и холестерина в крови. Повышает резистентность организма к воздействию различных повреждающих факторов (интоксикация алкоголем, шок, гипоксия, ишемия).*

* Рекомендовано с 8–10 дня одновременно физиотерапия (электрофорез с раствором «Эуфиллина» \*\*, никотиновой кислоты на шейный отдел позвоночника), тепловые процедуры (парафин, озокерит), диадинамические токи, электростимуляция, позднее – иглорефлексотерапия.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

* Рекомендовано при стихании острых явлений – массаж, гидрокинезотерапия с 3–4-й недели жизни (температура воды 36–37° С, продолжительность приема ванны 10 мин, в воду добавляют морскую соль, хвойный экстракт.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

3.2 Хирургическое лечение

Хирургическое лечение в данных клинических рекомендациях не предусмотрено.

3.3 Иное лечение

* Рекомендована терапевтическая гипотермия.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**показан доношенным новорожденным с тяжелой или среднетяжелой степенью ГИЭ. Критерии исключения гипотермии: возраст более 6 часов, масса менее 1800 г, угрожающая жизни коагулопатия, указания на травму головы. Применяются два варианта гипотермии: общая гипотермия и селективная краниоцеребральная гипотермия. Терапевтический эффект обусловлен:*

*а) препятствие снижению продукции фосфокреатинина и аденозинтрифосфата и повышению концентрации лактата;*

*б) снижение концентрации экстрацеллюлярногоглютамата и повреждения обратного захвата глютамата нейронами;*

*в) снижение продукции оксида азота;*

*г) снижение продукции и активности свободных радикалов;*

*д) активация факторов транскрипции;*

*е) увеличение продукции катехоламинов и повышение резистентности организма к гипоксически-ишемическому стрессу;*

*ж) препятствие развитию апоптоза, активируя факторы роста.*

# 4. Реабилитация

Физические методы лечения больному подбирают в зависимости от его возраста, ведущего патологического симптома в двигательной сфере, степени двигательных нарушений, наличия осложнений основного патологического состояния (например, вторичных скелетных деформаций) и наличия сопутствующих заболеваний (например, врожденного порока сердца, гемофилии), а также учитывая наличие противопоказаний к назначению физиотерапевтического лечения:

а) массаж классический, укрепляющий, расслабляющий, точечный, массаж мимической, жевательной, артикуляционной мускулатуры, лечение положением(укладки), элементы лечебной физкультуры;

б) тепловые процедуры (парафиновые, грязевые аппликации);

в) электрофорез локально на мышечные группы или на сегменты спинного мозга;

г) синусоидальные модулирующие токи в стимулирующем или расслабляющем режиме;

д) магнитотерапия.

# 5. Профилактика и диспансерное наблюдение

5.1 Профилактика

Профилактика развития перинатальных поражений нервной системы у новорожденных детей включает:

а) оздоровление женщин детородного возраста;

б) выявление и лечение патологии беременных;

в) транспортировка in utero; o качественное и адекватное родовспоможение; o эффективная первичная реанимация новорожденных детей;

г) оздоровление жизни общества и окружающей среды (социально ориентированная политика органов государственной власти, пропаганда здорового образа жизни и работа по улучшению экологической обстановки);

 д) оздоровление подростков – внедрение здоровье сберегающих технологий в процессы обучения; организация оздоровительных мероприятий, проведение своевременной диспансеризации и обеспечение качественной медицинской помощью; оптимизация программ досуга и отдыха, борьба с аддиктивным поведением; внедрение программ социальной адаптации и психологического сопровождения.

5.2 Диспансерное ведение пациентов

Педиатр осматривает ребенка ежемесячно в течение 2 лет.

Невролог осматривает ребенка на 1 месяце жизни, далее каждые 3 месяца на первом году жизни и каждые 6 месяцев на втором году жизни ребенка.

Окулист - в 1 месяц, в 3 месяца и в 1 год жизни, далее – по показаниям.

ЛОР-врач – в 1, 4, 6, 12 месяцев жизни, далее – по показаниям.

Аудиологический скрининг проводится в 1 месяц жизни или после выписки из стационара второго этапа выхаживания.

Нейросонография проводится новорожденным, в 3, 6 и в 12 месяцев и по показаниям,

ЭЭГ, ЭЭГ видеомониторинг проводится по показаниям, общий анализ крови – 2 раза в год, общий анализ мочи – 1 раз в год, биохимический анализ крови (содержание билирубина, глюкозы, кальция, активность щелочной фосфатазы) – по показаниям.

Сроки реабилитации зависят от степени тяжести и выраженности клинических проявлений поражения ЦНС:

а) легкая степень – до 2 лет;

б) средняя степень – до 3 лет;

в) тяжелая степень – до 18 лет.

 Неврологические состояния – не противопоказание для вакцинации. Иммунизацию проводят по индивидуальному графику в соответствии с календарем прививок. Если педиатру неясен характер изменений ЦНС, он направляет ребенка к неврологу для уточнения неврологичекого диагноза, после чего педиатр принимает решение о проведении вакцинации.

**6. Организация медицинской помощи**

В целях обеспечения конституционных прав граждан Приднестровской Молдавской Республики на охрану здоровья и получение бесплатной медицинской помощи в государственных организациях здравоохранения Правительство Приднестровской Молдавской Республики утвердило Программу государственных гарантий оказания гражданам Приднестровской Молдавской Республики бесплатной медицинской помощи.

Программа государственных гарантий оказания гражданам Приднестровской Молдавской Республики бесплатной медицинской помощи определяет виды и объемы медицинской помощи, предоставляемой бесплатно, условия и порядок оказания бесплатной медицинской помощи, перечень классов болезней, травм, отравлений и отдельных состояний, при которых медицинская помощь предоставляется бесплатно, перечень заболеваний, позволяющих прямое обращение пациента к профильному врачу-специалисту.

В рамках Программы государственных гарантий, гражданам Приднестровской Молдавской Республики, бесплатно предоставляются:

а) первичная медико-санитарная помощь;

б) скорая медицинская помощь;

в) специализированная медицинская помощь.

Консультации врача невролога осуществляются:

а) в роддоме;

б) в 1 месяц жизни ребенка;

в) в 3 месяц жизни ребенка.

Осмотр невролога осуществляются:

а) в 12 месяцев,

б) в 7 лет при поступлении ребенка в школу;

в) в 11 лет;

г) в 15 лет (9 класс);

д) в 16 лет (11 класс).

Динамическое наблюдение за лицами, подлежащими диспансеризации у врачей - специалистов терапевтического профиля.

Эпилепсия без психоза и слабоумия – длительность наблюдения - постоянно или 5 лет после прекращения припадков, частота наблюдения 2 раза в год.

Детский церебральный паралич – длительность наблюдения постоянно, частота наблюдения 1 и более раз в год по состоянию больного. Алгоритм обследования и осмотра узкими специалистами – общий анализ крови, общий анализ мочи - по показаниям, осмотр невролога 1 раз в год, при необходимости чаще. Консультация психиатра, ортопеда по показаниям. Частота наблюдения участкового врача 2 раза в год.

Последствия перинатального поражения нервной системы – длительность наблюдения по усмотрению невролога на период постановки диагноза и достижения компенсации, частота наблюдения – по показаниям. Алгоритм обследования и осмотра узкими специалистами - общий анализ крови, общий анализ мочи, по показаниям. Осмотр невролога 1 раз в год при необходимости чаще. Консультация психиатра, ортопеда по показаниям. Частота наблюдения участкового врача 2 раза в год.

Синдром вегетативной дистонии и другие функциональные расстройства нервной системы. Алгоритм обследования и осмотра узкими специалистами общий анализ крови, общий анализ мочи, по показаниям ЭКГ, по показаниям эхокардиография, нейрофункциональные методы исследования по назначению профильных специалистов. Консультация невролога, психиатра, кардиолога по показаниям.

В отделениях оказывается экстренная и плановая помощь при следующей патологии: эпилепсия без слабоумия, заболевания периферический нервной системы, демилинизирующее заболевание ЦНС, гидроцефалия, гиперкинезы различной этиологии, экстрапирамидные нарушения, факоматозы, тезауризмозы, ганглиозидозы, неврозоподобные состояния, детский церебральный паралич (на этапах диагностики до 2-3 двухлетнего возраста), перинатальные нервной системы у детей с 2-х месячного возрасту, черепно-мозговая травма, опухоли нервной системы, последствия воспалительных заболеваний ЦНС, вертеброгенные неврологические нарушения и другие скелетно-мышечные расстройства, опухоли нервной системы, последствия воспалительных заболеваний ЦНС (менингит, менингоэнцефалит), врожденные аномалии развития ЦНС, отдаленные последствия травм, сосудистые заболевания головного и спинного мозга, синкопальные состояния, наследственные болезни обмена веществ.

При наличии стойких ограничений и нарушений функций организма дети направляются на экспертизу жизнеспособности.

Классификации, используемые при осуществлении врачебной экспертизы жизнеспособности граждан консилиумами врачебной экспертизы жизнеспособности, определяют основные виды нарушений организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или анатомическими дефектами и степень их выраженности, основные категории жизнеспособности человека и степени выраженности ограничений этих категорий.

Критерии, используемые при осуществлении врачебной экспертизы жизнеспособности граждан консилиумами врачебной экспертизы жизнеспособности, определяют условия установления групп инвалидности и категории "ребёнок инвалид".

C целью предоставления возможности проведения комплексной реабилитации подростков, страдающих органическим поражением центральной нервной системы с нарушением функции опорно-двигательного аппарата, рационального использования ресурсного потенциала специализированного отделения.

Показания для госпитализации детей-инвалидов:

а) детский церебральный паралич;

б) прогрессирующая мышечная дистрофия с двигательными нарушениями;

в) посттравматические парезы и параличи; последствия менингитов, энцефалитов с двигательными нарушениями;

г) обменные заболевания с нарушением двигательной функции;

д) гидроцефалия с двигательными нарушениями.

# Критерии оценки качества медицинской помощи

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Критерий качества** | **Уровень достоверности доказательств** | **Уровень убедительности рекомендаций** |
| 1 | Рекомендуется проведение неоднократных курсов реабилитации с использованием физических факторов, в том числе кинезотерапии | С | 1 |
| 2 | Рекомендуется использование мультидисциплинарного подхода с участием невролога, офтальмолога, педагога-психолога, ортопеда, диетолога | С | 1 |

# Список литературы

1. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Ильин А.Г., Конова С.Р. и др. Разноуровневая система оказания комплексной реабилитационной помощи детям с хронической патологией и детям-инвалидам. Методические рекомендации М.: НЦЗД РАМН. 2012. 29 с.

2. Баранов А.А. Состояние здоровья детей в Российской Федерации как фактор национальной безопасности. Пути решения существующих проблем. Справочник педиатра. 2006; 3: 9-14.

3. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Волынец Г.В., Ильин А.Г., Конова С.Р. и др. Определение ограничений жизнедеятельности у детей разного возраста на основе международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья. М.: ПедиатрЪ. 2013. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. М.: Триада -Х. 2001. 640 с.

4. Барашнев Ю.И. Особенности здоровья детей, родившихся с помощью вспомогательных репродуктивных технологий. Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 204; 49(5): 12

5. Бомбардирова Е.П., Яцык Г.В., Зайнитдинова Р.С. Немедикаментозные методы восстановительного лечения детей с перинатальным поражением нервной системы. Рос. педиатр. ж. 2011; 3:55-56. 19

6. Диагностика и комплексная реабилитация перинатальной патологии новорожденных детей. Под ред. Г.В. Яцык. М. ПедиатрЪ 2012.156с.

7. Кешишян Е.С., Сахарова Е.С. Психомоторное развитие как критерий неврологического развития здоровья недоношенного ребенка. Леч.врач.2004; 5: 21-57.

8. Классификация перинатальных поражений нервной системы и их последствий у детей первого года жизни. Методические рекомендации. М ФГОУ «ВУНМЦ Росздрава». 2007.88 с.

9. Митиш М.Д. Отдаленные последствия перинатальных поражений мозга у детей. Автореферат дисс. докт. мед. наук. М.2004 25с.

10. Неонатология. Под ред. Т.Л.Гомеллог, М.Д. Каннигам. Пер. с англ. М.: Медицина 1995. 640 с.

11. Неонатология: национальное руководство. Под ред. Н.И. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2007. 848с.

12. Пальчик А.Б., Фёдорова Л.А., Понятишин А.Е. Неврология недоношенных детей. М.: Медпресс. 2011. 352 с.

13. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных. СПб.: Питер.2000. 224с.

14. Педиатрия. Под ред Дж Грефе. М.: Практика.1997. 912 с.

15. Принципы этапного выхаживания недоношенных детей. Под ред. чл.-корр. РАМН, проф. Л.С. Намазовой-Барановой. М. 2013. с.172-204

16. Пшениснов К.В. Диагностика и интенсивная терапия полиорганной недостаточности у новорожденных, нуждающихся в межгоспитальной транспортировке. Автореф. дисс. канд. мед. наук. СПб, 2009.24 c.

17. Руководство по педиатрии. Неонатология. Под редакцией Г.В. Яцык, Г.А. Самсыгиной. М.:Династия. 2006. 464 с.

18. Современные медико-социальные проблемы неонатологии. Под ред. А.А. Баранова, Г.В. Яцык. М.2015. ПедиатрЪ. С 225-301

19. Шабалов Н.П. Асфиксия новорожденных. М.: Медицина. 1990. 310 с.

20. Шабалов Н.П. Неонатология. М.: Мед-пресс-информ. 2004.Т.1.608 с.

21. Шилко В.И., Зеленцова В.Л., Попова Н.П. Опыт реабилитации недоношенных детей с перинатальным поражением мозга. Росс. вестн. перинатолог. и педиатр. 2003; 2:43-47.

22. Шмаков А.Н., КонхноВ.Н.. Критические состояния новорожденных (технология дистанционного консультирования и эвакуации). Новосибирск: Коста.2009.165 с. 20

23. Яцык Г.В. Выхаживание глубоконедоношенных детей. Медицинская газета. №66. 26 августа 2005 г. (электронная версия).

24. Яцык Г.В., Бомбардирова Е.П. Избранные лекции по педиатрии. Под редакцией А.А. Баранова, Р.Р. Шилаева, Б.С. Каганова. М.: Династия. 2005 .С.57-67.

**Приложение А1**

**Состав рабочей группы**

Янпольская Е.П., врач-невролог первой категории, ГУП «Медицинский центр «ТираМед».

Моисеева О.Г., врач-невролог второй категории, заведующая республиканским отделением неврологии, ГУ «Бендерский Центр Матери и Ребенка».

Базелюк А.В., врач-невролог, ГУП «Медицинский центр «ТираМед».

Рудукан А.А., врач-невролог, ГУП «Медицинский центр «ТираМед».

Сорокан И.А., врач-невролог, ординатор республиканского неврологического отделения, ГУ «Бендерский Центр Матери и Ребенка».

Бурлака А.А., врач-невролог, заведующая отделением реабилитации детей инвалидов (психоневрологии), ГУ «Бендерский Центр Матери и Ребенка».

Дорофеева Н.Г., врач-невролог второй категории, ОАО «Тираспольская физиотерапевтическая поликлиника".

У членов экспертной группы конфликт интересов отсутствует.

**Приложение А2**

**Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

Настоящие клинические документы несут рекомендательный характер для организаторов здравоохранения и практикующих специалистов соответствующего клинического направления. Виды и объемы медицинской помощи населению Приднестровской Молдавской Республики, в соответствии с данными клиническими рекомендациями, могут быть обеспечены за счет средств и в пределах лимитов финансирования, предусмотренных законами о республиканском бюджете, при наличии источников финансирования, а также других поступлений, не запрещенных действующим законодательством Приднестровской Молдавской Республики. Объем диагностических и лечебных мероприятий для конкретного пациента определяет лечащий врач, в соответствии с требованиями к объему исследований при определенных заболеваниях, состояниях, с учетом возможностей лечебно-профилактической организации по предоставлению определенных видов исследований и лечения.

Рекомендации к схемам применения и дозам лекарственных препаратов, прописаны в тексте данных клинических рекомендаций.

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативно-правовых документов:

1. Закон Приднестровской Молдавской Республики от 16. января 1997 года №29-3 «Об основах охраны здоровья граждан (СЗМР 97-1) в текущей редакции;

2. Постановление Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 31 января 2020 года № 16 «Об утверждении Программы государственных гарантий оказания гражданам Приднестровской Молдавской Республики бесплатной медицинской помощи» (САЗ 20-6) в текущей редакции.

3. Приказ Министерства здравоохранения и социальной защиты Приднестровской Молдавской Республики от 13 июня 2005 года № 288 «О совершенствовании организации амбулаторно-поликлинической службы в лечебно-профилактических учреждениях республики».

### 4. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 01 июля 2019 года № 446 «Об утверждении Перечня жизненно важных лекарственных средств» (САЗ 19-25).

5. Приказ Министерства Здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 14 января 2016 года № 8 «Об утверждении «Классификации и критериев, используемых при осуществлении врачебной экспертизы жизнеспособности у лиц старше 18 лет и определения государственной социальной помощи детям до 18 лет консилиумами врачебной экспертизы жизнеспособности в Приднестровской Молдавской Республике» (САЗ 16-10).

6. Приказ Министерства здравоохранения и социальной защиты Приднестровской Молдавской Республики от 18 мая 2010 года № 210 «О порядке оказания медицинской помощи в неврологическом, отоларингологическом и нефрологическом отделениях ГУ «Бендерский центр матери и ребенка».

7. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 17 февраля 2021 года № 143 «Об утверждении Порядка направления на оказание консультативного приема узкими специалистами и диагностики детям субъектами частной медицинской деятельности» (регистрационный № 10066 от 15 марта 2021 года) с изменениями и дополнениями, внесенными Приказом Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 16 апреля 2021 года № 313 (регистрационный № 10195 от 28 апреля 2021 года).

8. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 26 июля 2018 года № 396 «О совершенствовании организации оказания скорой медицинской помощи населению Приднестровской Молдавской Республики» (регистрационный № 8455 от 5 октября 2018 года).

9. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 27 апреля 2016 года № 206 «Об утверждении методических рекомендаций «Иксодовые клещевые боррелиозы у детей и взрослых»».

10. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 10 сентября 2001 года № 592 «Об открытии психоневрологического отделения реабилитации детей-инвалидов, страдающих органическим поражением центральной нервной системы с нарушением функции опорно-двигательного аппарата» с изменениями и дополнениями внесенными Приказом Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 2 марта 2004 года № 88, Приказом Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 15 ноября 2004 года № 642.

**Приложение Б**

**Алгоритмы ведения пациента**



**Приложение В**

**Информация для пациента**

Последствия перинатального поражения центральной нервной системы – заболевание являющееся исходом перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия P91.0, Внутричерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного II, III степени P52, Перивентрикулярные кисты (приобретенные) у новорожденного P91.1, Церебральная лейкомаляция у новорожденного P91.2, др.) вследствие нейронального некроза и отсроченной запрограммированной гибели нейронов (апоптоза).

У недоношенных детей, родившихся с ЭНМТ, ОНМТ, на протяжении первых 6 месяцев жизни часто отмечается период «мнимого благополучия». Для детей, родившихся доношенными, недоношенными с низкой массой тела характерным является постепенное развитие стойких двигательных нарушений. Неврологические симптомы проявляются по мере созревания нервной системы ребенка.

Апоптоз (отсроченная запрограммированная гибель нейронов) может быть обратима, потому у врача появляется время для предотвращения гибели нейрона – так называемое «терапевтическое окно».

Прогноз зависит от тяжести поражения центральной нервной системы, эффективности проводимого лечения.

Проведение раннего, этапного восстановительного лечения/реабилитации определяет более благоприятный прогноз и улучшает качество жизни детей, в некоторых случаях предотвращая их инвалидизацию.