

**МИНИСТЕРСТВО ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ, НАУКИ И
ИННОВАЦИЙ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН

**ТАШКЕНТСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ**

Омонова Умида Тулкиновна

Область знаний – Социальное обеспечение и здравоохранение-900000

Область образования – Здравоохранение – 910000

Перинатальное поражение центральной нервной системы

Учебное пособие

ДЛЯ СТУДЕНТОВ МАГИСТРАТУРЫ

**на основе модульной программы: Перинатальная патология и
приобретенные заболевания нервной системы у детей**

Направление магистратуры «Детская неврология» 70910305

Ташкент-2025г.

В пособии дана анатомо-физиологические особенности центральной нервной системы плода и новорожденного, перинатальные поражения нервной системы (ППНС), классификация (ППНС), асфиксия новорожденных, судороги новорожденных и грудных детей, задержка психического и речевого развития у маленьких детей, их причины, лечение и профилактика. Описание основных синдромов и диагностика повреждений центральной нервной системы (ЦНС) у детей. Пособие содержит вопросы для подготовки к занятиям, задания для тестового контроля знаний по данной теме и перечень литературы.

Диагностика перинатальные поражения нервной системы детей является неотъемлемой частью деятельности детских неврологов, а также врачей-педиатров, врачей общей практики.

Автор:

У.Т. Омонова – доктор медицинских наук, доцент кафедры неврологии и детской неврологии, медицинской генетики Ташкентского Государственного медицинского университета

Рецензенты:

Д.Д.Усманова – доктор медицинских наук, доцент кафедры неврологии и детской неврологии, медицинской генетики Ташкентского государственного медицинского университета

Д.И. Рахматова – доктор медицинских наук, доцент кафедры неврологии Бухарского Государственного медицинского Института

ВВЕДЕНИЕ

Перинатальные поражения нервной системы возникают в результате поражения головного мозга во время внутриутробного развития, во время родов или в течение первых недель жизни. Патогенными факторами могут быть заболевания матери в период беременности: токсикозы, инфекции, интоксикации, нарушения обмена веществ, иммунопатологические состояния и многообразная акушерская патология.

Наблюдается четкая зависимость клинической картины от периода вредоносного воздействия на формирующийся организм: максимальная выраженность последствий наблюдается в случаях, когда повреждение мозга плода происходит на более ранних стадиях эмбриогенеза. Распространенность таких заболеваний определяет необходимость их изучения и выявления с целью проведения реабилитационных медицинских и социально-обновляющих мероприятий, предоставления таким больным возможности учиться и впоследствии работать. Своевременная диагностика перинатальных поражений нервной системы дает возможность более успешно лечить детей, снизить заболеваемость. Знание этиологических и патогенетических факторов развития данной патологии позволит проводить эффективные профилактические мероприятия. Поэтому знание проблемы перинатальных поражений нервной системы обязательно для врачей любой специальности.

Цель ***учебного*** ***пособия:***

1. Освоить принципы классификации перинатальных поражений нервной системы.
2. Интерпретировать клинические особенности перинатального поражения нервной системы.
3. Интерпретировать формы детского церебрального паралича.
4. Составить схемы лечения, профилактики перинатальных поражений нервной системы.

ГЛАВА I. АСФИКСИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ, ПРИЧИНЫ, ПАТОМОРФОЛОГИЯ, ПРОФИЛАКТИКА, РЕАБИЛИТАЦИЯ.

Гипоксия плода - это патологическое состояние, в основе которого лежит внутриутробный дефицит кислорода.

Под острой асфиксией новорожденного подразумевают отсутствие газообмена в легких после рождения ребенка, т.е. удушье при наличии других признаков живорожденности в результате

воздействия интранатальных факторов (дефицит кислорода, накопление углекислоты и недоокисленных продуктов клеточного обмена). Асфиксия, развившаяся на фоне хронической внутриутробной гипоксии - это асфиксия новорожденного, развившаяся антенатально в условиях плацентарной недостаточности.

Основные факторы высокого риска развития интранатальной асфиксии плода:

- кесарево сечение; тазовое, ягодичное и другие аномальные предлежания плода;
- преждевременные и запоздалые роды;
- безводный промежуток 10 часов;
- стремительные роды - менее 4 часов у первородящих и менее 2 часов у повторнородящих;
- предлежание или преждевременная отслойка плаценты, разрывы матки;
- использование акушерских щипцов и других пособий в родах у матери (шок и др.);
- расстройства плацентарно-плодного (пуповинного) кровообращения при тугом обвитии, истинных узлах и т.д.;
- болезни сердца, легких и мозга у плода, аномальная частота сердцебиений у плода;
- меконий в околоплодных водах и его аспирация;
- наркотические анальгетики, введенные за 4 часа и менее до рождения ребенка.

Суммируя изложенное, можно выделить пять ведущих механизмов, приводящих к острой асфиксии новорожденных:

1. Прерывание кровотока через пуповину (истинные узлы пуповины, сдавления ее, тугое обвитие пуповины вокруг шеи)
2. Нарушение обмена газов через плаценту (преждевременная полная или неполная отслойка плаценты и др.)
3. Неадекватная гемоперфузия материнской части плаценты (чрезмерно активные схватки, артериальная гипотензия и гипертензия у матери)
4. Ухудшение оксигенации крови матери (анемия, сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточности)
5. Недостаточность дыхательных усилий новорожденного (поражения мозга плода, врожденные пороки развития легких и др.).

Патогенез.

Внутриутробная гипоксия запускает компенсаторные механизмы для поддержания необходимого уровня оксигенации тканей плода. Это проявляется повышенной секрецией глюкокортикоидов, ростом количества эритроцитов и объема циркулирующей крови, а также усилением двигательной активности и частоты "дыхательных" движений при закрытой голосовой щели. Когда гипоксическое состояние сохраняется, активируется анаэробный гликолиз, и нарастающий дефицит кислорода приводит к снижению кровоснабжения кишечника, кожи, печени и почек. Кровообращение перераспределяется в пользу жизненно важных органов — мозга, сердца и надпочечников, что представляет собой адаптацию плода к прогрессирующей гипоксии.

Тяжелая или продолжительная гипоксия вызывает срыв компенсаторных возможностей организма, что выражается истощением симпатико-адреналовой системы и коры надпочечников, артериальной гипотензией, брадикардией и коллапсом. Формируется гипоксическая энцефалопатия, обусловленная ишемией мозговой ткани, дисэлектролитемией и мелкими кровоизлияниями в мозг. Сопутствующие гипоксии гемореологические и тканевые нарушения вызывают гипоперфузию сердца, ишемические некрозы эндокарда и папиллярных мышц, усугубляя артериальную гипотензию. Кроме того, гипоксия поддерживает повышенное сопротивление в легочных сосудах, что приводит к развитию легочной гипертензии.

Типы гипоксических повреждений мозга новорожденных делятся на гипоксически-ишемические и гипоксически-геморрагические.

Гипоксически-ишемические повреждения мозга чаще встречаются у недоношенных новорожденных из-за церебральной гипоперфузии.

В зависимости от тяжести повреждений выделяют три стадии патологии:

I (легкая) - возбуждение или угнетение центральной нервной системы в первые 5-7 дней жизни;

II (умеренная) - угнетение или возбуждение, продолжающееся более 7 дней, судороги, синдром внутричерепной гипертензии и вегетативно-висцеральные расстройства;

III (тяжелая) - прогрессирующая потеря мозговой активности более 10 дней, глубокая физиологическая дисфункция с временным ограничением до комы.

Основные нейроморфологические изменения у доношенных и недоношенных новорожденных отличаются, что объясняется разной чувствительностью к гипоксии клеток мозга в зависимости от срока гестации. Среди гипоксически-ишемических поражений головного мозга у недоношенных наиболее характерна перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ). Эта патология чаще встречается у недоношенных новорожденных с массой тела менее чем 1500 г и сроком гестации до 32 нед, особенно в случаях кардиореспираторных расстройств; возникает через несколько дней после рождения. Частота ПВЛ достигает 60 % у детей, которым проводилась искусственная вентиляция легких, и 6 % при отсутствии необходимости в аппаратном дыхании.

ПВЛ - это некроз белого вещества дорсально и латерально от боковых желудочков с поражением семиовального центра.

Эти глубокие слои перивентрикулярного белого вещества, известные как зона водораздела, расположены между передней, средней и задней мозговыми артериями. Из-за слабого развития сосудистых анастомозов у недоношенных новорожденных эта область более чувствительна к изменениям мозгового кровообращения и перфузионного давления. В участке некроза часто возникают вторичные кровоизлияния с развитием геморрагических инфарктов. На протяжении 1-3 нед некротические участки замещаются кистами. Диаметр, количество и локализация кист являются важным прогностическим критерием.

Клиническая картина ПВЛ в острый период не всегда отображает характер и степень тяжести патологии мозга. Последующие исследования демонстрируют развитие церебрального паралича (ЦП) в виде спастической диплегии, поскольку образование кист влияет на специфические волокна пирамидного тракта, иннервирующие нижние конечности. Интеллект может оставаться сохранным, но возможны проявления синдрома гиперактивности с дефицитом внимания. ПВЛ может быть фактором развития эпилепсии, особенно ее медикаментозно-резистентных форм. Гипоксически-ишемические поражения головного мозга у недоношенных и доношенных новорожденных могут проявляться и другими нейроморфологическими изменениями. К ним относятся селективный некроз нейронов с локализацией очагов в диэнцефальной области и коре большого мозга с последующим развитием спастического тетрапареза, поражением черепных нервов, задержкой психомоторного развития; фокальный или мультифокальный церебральный некроз - одиночные или множественные инфаркты мозга с поражением участков коры и подкоркового белого вещества в соответствии с зонами кровоснабжения, последующей кистозной дегенерацией и органическими последствиями в виде гемипареза и фокальных судорог.

У доношенных новорожденных встречается status marmoratus (пятнистость), которая связана с гибелью нейронов и последующей гипермиелинизацией в базальных ганглиях и таламусе.

Очаговая симптоматика выявляется в конце первого года жизни и характеризуется хореоатетодными гиперкинезами и задержкой психомоторного развития.

Наиболее распространенным вариантом гипоксически-ишемического поражения головного мозга у доношенных новорожденных является парасагиттальный церебральный некроз - некроз коры и подкоркового белого вещества задних отделов теменно-затылочной области с парасагиттальным, чаще билатеральным расположением. В дальнейшем формируется ДЦП с тетрапарезом, задержкой психомоторного развития.

Шкала Апгар. Таблица 1.

Симптомы	Оценка в баллах		
	0	1	2

ЧСС (в 1 мин.)	Отсутствует	Менее 100	100 и более
Дыхание	Отсутствует	Брадикардия, нерегулярное	Нормальное, громкий крик
Мышечный тонус	Конечности свисают	Некоторое сгибание конечностей	Активные движения
Рефлекторная возбудимость (реакция на носовой катетер, раздражение подошв)	Не реагирует	Гримаса	Кашель, чихание, крик
Окраска кожи	Генерализованная бледность или цианоз	Розовая окраска тела и синюшная конечностей (акроцианоз)	Розовая окраска всего тела и конечностей

КЛАССИФИКАЦИИ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В современной международной классификации болезней (МКБ-10) диагноз "перинатальная энцефалопатия" не применяется.

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

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

- гипоксически-ишемические, возникающие вследствие недостатка поступления кислорода в организм плода или его утилизации во время беременности (хроническая внутриутробная гипоксия плода) или родов (острая гипоксия плода, асфиксия),
- травматические, чаще всего обусловленные травматическим повреждением головки плода в момент родов
- смешанные, гипоксически-травматические поражения центральной нервной системы.

Причины, влияющие на возникновение перинатальных поражений центральной нервной системы.

- Соматические заболевания матери с явлениями хронической интоксикации.
- Острые инфекционные заболевания или обострение хронических очагов инфекции в организме матери в период беременности.

- Нарушение питания и общая незрелость беременной женщины.
- Наследственные заболевания и нарушения обмена веществ.
- Патологическое течение беременности (ранние и поздние токсикозы, угроза прерывания беременности и пр.).
- Вредные воздействия окружающей среды, неблагоприятная экологическая обстановка (ионизирующее излучение, токсические воздействия, в том числе при применении различных лекарственных веществ, загрязнение окружающей среды солями тяжелых металлов и промышленными отходами и пр.).
- Патологическое течение родов (стремительные роды, слабость родовой деятельности и пр.) и травмы при применении родового пособия.
- Недоношенность и незрелость плода с различными нарушениями его жизнедеятельности в первые дни жизни

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

- внутриутробные инфекции
- обострения хронических заболеваний будущей матери с неблагоприятными изменениями метаболизма
- интоксикации
- действие различных видов излучения
- генетическая обусловленность
- недоношенность и незрелость ребенка к сроку

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

- длительный безводный период
- отсутствие или слабая выраженность схваток и неизбежная в этих случаях стимуляция
- родовой деятельности
- недостаточное раскрытие родовых путей
- стремительные роды
- применение ручных родовспомогательных приемов
- кесарево сечение
- обвитие плода пуповиной
- большая масса тела и размеры плода

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

- нейроинфекции
- травмы

Выделено пять важнейших этиопатогенетических групп воздействий, приводящих к ППНС (они имеют коды по МКБ-10, обозначенные в скобках):

- ✓ гипоксия (ишемия - P91.0, кровоизлияние -P52.0);
- ✓ родовая травма (головного мозга - P10.0, спинного мозга - P11.5, периферических нервов - P14);
- ✓ нарушения метаболизма (углеводов - P70, ~~Ca/Mg~~ - P71.0, гиповитаминоз ~~K~~ - P53);
- ✓ токсическое влияние на нервную систему (P04);
- ✓ инфекционные и паразитарные заболевания (вирусные - P35, бактериальный сепсис -P36, паразитарные - P37).

Заметим, что нарушения метаболизма углеводов (P70) предусматривают и неврологические нарушения, сопряженные, например, с лактазной недостаточностью.

Степень тяжести ППНС рассматривается в трех традиционных рубриках

- легкая,
- средне-тяжелая,
- тяжелая.

Предлагается рассматривать у детей первого года жизни *два основных периода ППНС*:

- ✓ *период формирования неврологического дефекта (1-3 месяца)*
- ✓ *восстановительный период (продолжительность 3-12 месяцев). Для недоношенных детей восстановительный период ППНС может быть продлен до 24-месячного возраста.*

Дефиниция "период формирования неврологического дефекта" призвана заменить термин "острый период". Можно предположить, что продолжительность формирования неврологического дефекта индивидуальна и далеко не всегда ограничивается одним месяцем.

Клинические синдромы периода формирования неврологического дефекта следующие:

- ✓ синдром церебральной возбудимости - P91.3;
- ✓ синдром церебральной депрессии - P91.2;
- ✓ синдром вегето-висцеральных расстройств - G90.8;
- ✓ синдром ликворо-сосудистой дистензии (внутричерепная гипертензия) - G91.8;
- ✓ судорожный синдром -P90.0;

- ✓ врожденный гипертонус - P94.1;
- ✓ врожденный гипотонус - P94.2;
- ✓ другие нарушения мышечного тонуса - P94.8.

К клиническим синдромам восстановительного периода ПНС предлагается причислять следующие:

- ✓ задержка этапов психомоторного развития - R62.0;
- ✓ нарушения эмоционально-поведенческой сферы - F98.9;
- ✓ нарушения психоречевого развития -F84.8;
- ✓ нарушения моторного развития (моноплегия или монопарез руки - G83.2,
- ✓ моноплегия или монопарез ноги - G83.1,
- ✓ диплегия - G83.0,
- ✓ гемисиндром вялый - G81.0,
- ✓ гемисиндром спастический - G81.1,
- ✓ гемисиндром неуточненный -G81.9,
- ✓ параплегия или парапарез вялый - G82.0,
- ✓ параплегия или парапарез спастический - G82.1,
- ✓ тетраплегия или тетрапарез вялый - G82.3,
- ✓ тетраплегия или тетрапарез спастический - G82.4);
- ✓ гидроцефалия симптоматическая - G91.8,
- ✓ судорожный синдром - R56,
- ✓ бессудорожные пароксизмы - G98.0,
- ✓ вегетативная дисфункция - G90.8,
- ✓ парасомнии - G47.0.

Синдромологическая классификация последствий (исходов) ПНС (у детей старше 12 месяцев).

- ✓ выздоровление (до 30%),
- ✓ органические нарушения (около 30%),
- ✓ функциональные нарушения (около 40%),
- ✓ смерть (редко).

Органические последствия ППНС:

- ✓ с доминированием нарушений моторной сферы;
- ✓ с нарушением психической сферы;
- ✓ симптоматическая эпилепсия;
- ✓ гидроцефалия.

Органические последствия с доминированием нарушений моторной сферы включают три основные группы заболеваний:

1. детский церебральный паралич (ДЦП) - G80.0
 - спастическая диплегия - G80.1,
 - детская гемиплегия - G80.2,
 - дискинетический церебральный паралич - G80.3,
 - атактический церебральный паралич - G80.4,
 - смешанный вид церебрального паралича - G80.8);
2. поражения нервных корешков и сплетений - G54.8;
3. другие расстройства периферической нервной системы - G64.0.

Органические последствия ППНС с нарушением психической сферы на практике сводятся к диагнозу:

- умственная отсталость неуточненная (F79), дальнейшее уточнение степени которой находится в компетенции детских психиатров и медицинских психологов.

Симптоматическая эпилепсия включает три основные рубрики:

1. эпилепсия с простыми парциальными приступами - G40.1;
2. эпилепсия со сложными парциальными приступами - G40.2;
3. эпилепсия генерализованная - G40.4.

Гидроцефалия в качестве исхода ППНС характеризуется четырьмя понятиями:

1. гидроцефалия сообщающаяся - G91.0;
2. гидроцефалия резидуальная вентрикуломегалия - G91.8;
3. гидроцефалия неуточненная -G91.9;
4. гидроцефалия симптоматическая - G91.8.

Функциональные нарушения (исходы ППНС) рассматриваются в четырех больших рубриках:

- *нарушения моторной сферы*

- ✓ специфическое расстройство моторной функции - F82.0;

- *специфическое нарушение речи и языка -F80.0*

- ✓ (с нарушением экспрессивной речи - F80.1, с нарушением импрессивной речи - F80.2, смешанное расстройство психологического развития - F83.0);

- *нарушения психической (эмоционально-поведенческой) сферы*

- ✓ синдром дефицита внимания с гиперактивностью - F90.0,
- ✓ другие расстройства поведения - F91.0,
- ✓ нервозность -R45.0,
- ✓ возбудимость и детские истерики - R45.1,
- ✓ раздражительность и озлобленность - R45.4;

- *другие (разные) неврологические расстройства*

- ✓ нарушения сна: органической природы - G47.0, неорганической природы - G51.0;
- ✓ недержание мочи органической природы -R32.0, неорганической природы - F98.0;
- ✓ тики -F95.0, другие невротические расстройства -F48.0) [3, 4].

Термин «минимальная мозговая дисфункция» (ММД) не включен в МКБ-10. Он также не является полным эквивалентом диагноза «синдром дефицита внимания и гиперактивности» (СДВГ). Диагностика СДВГ у детей младше 5 лет не оправдана, как и диагноз «энурез» (с 5 лет).

Диагноз ППНС правомочен только на протяжении первых 12 месяцев жизни (у недоношенных детей - до 24-месячного возраста).

По достижении (доношенным) ребенком возраста 12 месяцев ему должен быть выставлен диагноз, отражающий исход (неврологический) указанного вида патологии.

Лечение ППНС невозможно без установления его синдромологической принадлежности.

Синдромологическое уточнение ППНС определяет содержание и объем необходимой терапии, определяет ближайший и отдаленный прогноз заболевания, а также качества жизни ребенка.

Состояние новорожденного с умеренной асфиксией характеризуется общей вялостью, хотя спонтанные движения присутствуют. Реакция на осмотр и внешние раздражители слабо выражена. Физиологические рефлексы угнетены, крик короткий и без эмоциональной окраски. Кожные покровы имеют синюшный оттенок, который быстро переходит в розовый при подаче кислорода, хотя акроцианоз часто сохраняется. Со стороны сердечно-сосудистой системы отмечается тахикардия с приглушенными или, наоборот, излишне звучными тонами сердца. Дыхательная функция после продолжительной паузы становится ритмичной, но сопровождается втяжением межреберий, с периодическими повторными остановками дыхания. Аускультативно в легких может выслушиваться ослабленное дыхание, разнообразные влажные хрипы, а перкуторно определяется коробочный звук.

Неврологические проявления включают повышенную возбудимость, мелкий тремор конечностей, регулярные срыгивания, повышенную чувствительность и положительные рефлексы Ильпо и Моро. Указанные симптомы носят временный функциональный характер, будучи следствием метаболических расстройств и повышения внутричерепного давления. При проведении соответствующего лечения состояние стабилизируется и становится удовлетворительным к концу пятого дня жизни.

При тяжелой форме асфиксии общее состояние новорожденного при рождении оценивается как тяжелое или крайне тяжелое. Физиологические рефлексы в большинстве случаев не определяются. При проведении активной оксигенации, часто с использованием искусственной вентиляции легких, удается восстановить розовую окраску кожных покровов. Сердечные тоны преимущественно глухие, может выслушиваться систолический шум. В особенно острых случаях клиническая картина может соответствовать гипоксическому шоку: бледная кожа с землистым оттенком, симптом «белого пятна», длящийся три секунды и более, гипотония, отсутствие спонтанного дыхания и реакции на осмотр и болевые раздражители. Наблюдается полное отсутствие рефлексов, мышечная атония, закрытые глаза, вялая или отсутствующая реакция зрачков на свет, возможны миоз или мидриаз, нистагм, а также разнообразные нарушения функций других органов и систем. К ранним осложнениям, развивающимся в первые часы и сутки жизни, относятся различные поражения головного мозга, легочная гипертензия, полицитемия, шоковое состояние, ишемия миокарда, острый тубулярный некроз почек, тромбоз почечных сосудов и дефицит синтеза сурфактанта. Среди поздних осложнений преобладают менингит, сепсис, пневмонии, гидроцефальный синдром, бронхолегочная дисплазия и энтероколиты. Диагноз асфиксии отражает клиническое состояние, оценку по шкале Апгар на первой и пятой минутах жизни и мониторинг, включая клинические и лабораторные данные. При этом учитываются динамика массы тела, регистрация температуры, наличие диспепсических явлений, концентрация кислорода во вдыхаемой смеси, изменение характерных симптомов, частота сердечных сокращений, артериальное давление, показатели гематокрита, гемоглобина, лейкоцитарная формула и кислотно-основное состояние.

Дифференциальная диагностика осуществляется с патологическими состояниями, которые провоцируют кардиореспираторную депрессию, а также с острой кровопотерей и внутричерепными кровоизлияниями. У детей, родившихся недоношенными, проводят разграничение с синдромом дыхательных расстройств.

Терапевтическая тактика основывается на системе первичной реанимационной помощи новорожденным, разработанной Американской ассоциацией кардиологов и Американской академией педиатрии. Ключевые последовательные этапы реанимационных мероприятий обозначаются как "АВС-шаги".

Основные этапы:

А. обеспечение проходимости дыхательных путей (Airways);

В. стимуляция или восстановление дыхания (Breathing);

С. поддержание кровообращения (Circulation).

После рождения ребенка необходимо установить наличие или отсутствие мекония в амниотической жидкости и в зависимости от этого определяются реанимационные мероприятия.

А. При исключении мекония в амниотической жидкости:

- перенести новорожденного от матери под источник инфракрасного обогревателя;

- быстро осушить промокающими движениями через пеленку кожу (влажную пеленку выбросить);

- обеспечить максимальную проходимость дыхательных путей путем правильного положения ребенка на спине с умеренно разогнутой головой и валиком под плечами.

- очищают от содержимого полость рта, носа и глотки, избегая при этом раздражения задней стенки глотки, т.к. это возбуждает парасимпатическую нервную систему и провоцирует брадикардию и апноэ;

при отсутствии спонтанного дыхания, провести тактильную стимуляцию с помощью одного из трех приемов, который повторяется не более 2-х раз: похлопывание по подошве, легкие удары по пятке, раздражение (типа растирания) кожи вдоль позвоночника ладонью.

Запрещается:

- Орошать ребенка холодной или горячей водой;
- Использовать струю кислорода на лицо;
- Сжимать грудную клетку;
- Похлопывание по ягодичным областям.

Все указанные мероприятия должны быть проведены в течение двадцати секунд. Затем выполняется последовательная оценка состояния ребенка по трем ключевым параметрам: характер дыхания, частота сердечных сокращений и окраска кожных покровов.

При отсутствии самостоятельного дыхания или его неэффективности незамедлительно начинают искусственную вентиляцию легких с применением маски и мешка "Амбу", используя кислород концентрацией 90-100%. Дыхательный ритм поддерживается на уровне сорока циклов в минуту при давлении от двадцати до сорока сантиметров водяного столба. Если продолжительность вентиляции превышает две минуты, требуется установка желудочного зонда для декомпрессии и предотвращения регургитации. В случае неэффективности масочной вентиляции переходят к эндотрахеальной интубации с продолжением респираторной поддержки. Эффективность вентиляции контролируется по экскурсии грудной клетки и данным аускультативного обследования.

Респираторную поддержку продолжают через интубационную трубку. Спустя пятнадцать-тридцать секунд после начала искусственной вентиляции вновь оценивают состояние новорожденного с определением частоты сердечных сокращений. Подсчет ЧСС осуществляется в течение шести секунд с последующим умножением полученного значения на десять. На время проведения подсчета вентиляцию временно приостанавливают.

1. ЧСС больше 100: При наличии спонтанного дыхания приостанавливают искусственную вентиляцию и оценивают цвет кожи; при отсутствии спонтанного дыхания продолжают искусственную вентиляцию до его появления; при ЧСС меньше 100 проводится искусственная вентиляция независимо от наличия спонтанного дыхания.

2. ЧСС от 60 до 100 и частота увеличивается: продолжается искусственная вентиляция легких.

3. ЧСС от 60 до 100 и частота не увеличивается: Продолжается искусственная вентиляция легких, показан закрытый непрямой массаж сердца при ЧСС менее 80.

4. ЧСС меньше 60: Искусственная вентиляция легких и закрытый массаж сердца. Контроль ЧСС ведется через 10-15 сек. до тех пор пока частота не будет больше 100 и не восстановится спонтанное дыхание. В этой ситуации производят окончательную оценку состояния. Оценивают цвет кожи. При эффективных вентиляции и кровообращении цвет кожи розовый, ребенок требует наблюдения. Акроцианоз в первые часы после рождения это сосудистая реакция на температуру внешней среды и не связан с гипоксией. Признаком гипоксии является общий цианоз. В этом случае ребенок нуждается в повышенной концентрации кислорода во вдыхаемой смеси (на вдохе до 80% кислорода). Исчезновение цианоза свидетельствует о ликвидации гипоксии, дача смеси прекращается.

Показанием к проведению закрытого массажа сердца служит частота сердечных сокращений ниже шестидесяти ударов в минуту либо показатели в диапазоне от шестидесяти до восьмидесяти ударов без тенденции к увеличению, что устанавливается после пятнадцати-тридцати секунд искусственной вентиляции легких. Техника выполнения предполагает надавливание на нижнюю треть грудины либо большими пальцами обеих кистей, либо двумя-тремя пальцами правой руки с частотой сто двадцать компрессий в минуту и глубиной погружения от одного до полутора сантиметров. Осуществляется синхронизация с искусственной вентиляцией легких по схеме: три нажатия на грудину после одного вдоха. При этом свободной рукой обеспечивается поддержка спины ребенка.

Интубация трахеи выполняется при наличии следующих показаний: необходимость длительной респираторной поддержки, аспирация меконием, диагностированная диафрагмальная грыжа, а также неэффективность вентиляции с применением мешка и маски.

Медикаменты, используемые в родильной комнате для реанимации новорожденных. Таблица 2.

Препарат	Лекарственная форма	Доза	Пул, и метод введения
Адреналин	0,01%раствор	0,1-0,3мг/кг	В/в или эндотрахеально, вводить быстро
Восстановление дефицита объема	0,9% раствор натрия хлорида, 5% альбумин. Кровь, раствор рингера	10 мл/кг	В/в вводить за 5-10 минут
Натрия гидрокарбонат	0.5 ммоль/л (4.2% раствор)	2-4 мл/кг	В/в медленно (2 мл/кг) только ребенку с эффективной валиляциси
Налорфин	0,05% раствор	(0,1-0.2мл/кг	В/в быстро или подкожно, эндотрахеально.
Допамни	0.5% раствор	5-20 мкг мкг/кг/мин в/в под контролем пульса и ад, начиная со	

Начинают плановую инфузионную терапию при ее необходимости через 40-50 мин. после рождения. Объем в первые сутки около 60-65 мл/кг/сут в виде изотонического раствора натрия хлорида, раствора Рингера, реополиглюкина (Таблица 2.).

Прогноз. Доношенные дети, родившиеся в тяжелой асфиксии имеют высокую летальность (10-20%) и частоту психоневрологических отклонений. Прогностический неблагоприятными считаются: сохранение очень низких (3 балла и менее) оценок по шкале Апгар через 15 и 20 мин после рождения; наличие постгипоксической энцефалопатии 1 и 2 степени и других осложнений.

Вопросы:

1. Причины гипоксически-ишемической энцефалопатии у новорожденных?
2. Перечислите основные этиологические факторы перинатального поражения ЦНС?
3. Стадии течения перинатального поражения ЦНС?
4. Основные диагностические критерии гипоксически-ишемической энцефалопатии у новорожденных?
5. Классификация асфиксии новорожденного?

ГЛАВА II. ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ, СУБАРАХНОИДАЛЬНОЕ, ПАРЕНХИМАТОЗНОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ. КЛИНИКА. ДИАГНОСТИКА. ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ.

Гипоксически-геморрагические повреждения головного мозга наиболее характерны для недоношенных младенцев, особенно с крайне низким гестационным возрастом, и занимают ведущее положение в структуре перинатальной смертности.

Среди недоношенных новорожденных частота внутривентрикулярных кровоизлияний, обусловленных гипоксией, варьирует от 31% до 55%, тогда как при проведении искусственной вентиляции легких этот показатель достигает 70%. Это связано с наличием в субэпендимальной области боковых, III и IV желудочков у плода особой эмбриональной ткани, которая имеет название «терминальный матрикс». Функция его - обеспечение продукции глиальных клеток.

Терминальный матрикс состоит из недифференцированных, незрелых, хаотически расположенных капилляров, стенки которых имеют лишь один слой эндотелия без эластичных и коллагеновых волокон и легко повреждаются под влиянием гипоксии.

Он существует у плода в период между 24 и 32 нед, потом постепенно исчезает до 40 нед, что обуславливает частое возникновение **внутрижелудочковых кровоизлияний (ВЖК)** гипоксического генеза у недоношенных детей. У 20 % недоношенных наряду с ВЖК могут возникать сопутствующие кровоизлияния в перивентрикулярную область в зоне перехода из артериального капиллярного русла в венозное. Поэтому в литературе ВЖК называют также перивентрикулярным кровоизлиянием (ПВК) (Рис.4.).

Большинство кровоизлияний у недоношенных новорожденных из-за неуменьшенной терминальной матрицы локализуется в субэпендимальных и перивентрикулярных областях над головой и телом хвостатого ядра на уровне межжелудочкового отверстия (Рис.5.). ВЖК встречается в среднем у 25 % недоношенных, более чем у половины они возникают в первые сутки жизни. Чем меньше гестационный возраст новорожденного, тем более реальная угроза ВЖК. У детей с массой тела менее 1500 г ВЖК встречается в 30-65 % случаев, а с массой свыше 1500 г - в 10-20 %. Особенно часто ВЖК возникает в случае

респираторного дистресс-синдрома, который требует искусственной вентиляции легких.

Внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) на основе данных нейросонографии (НСГ) и КТ делится на 4 степени тяжести:

I – Кровоизлияние, ограниченное субэпендимальной зоной;

II – ВЖК без увеличения желудочков;

III – ВЖК с увеличением желудочков;

IV - ВЖК с распространением на паренхиму мозга.

Существуют три клинических варианта ВЖК.

- «Тихий» вариант протекает бессимптомно, наиболее характерен для ВЖК I и II степени, встречается в 60-70% случаев и диагностируется с помощью НСГ.
- Волнообразный вариант включает чередование ухудшения и улучшения состояния, периодические изменения от глубокой депрессии до повышенной возбудимости. Наблюдаются повторяющиеся эпизоды апноэ, судороги, гипо- или гипертонус мышц, гипорефлексия новорожденных физиологических рефлексов, вегетативно-висцеральные, цереброспинальная гипертензия, метаболические нарушения и т.д.
- Катастрофический вариант встречается у детей с ВЖК III-IV степени. Характеризуется развитием ступора или коматозного состояния, тоническими судорогами, децеребрационной ригидностью, симптомами поражения ствола мозга, вегетативно-висцеральными и метаболическими нарушениями, а также началом острого окклюзионного гидроцефалия.

У доношенных новорожденных частота развития ВЖК составляет около 0,1 %. В большинстве случаев источником кровоизлияния у них является хореоидальное сплетение желудочков, где также слабо развит соединительнотканый каркас (Рис.6.). В таком случае может наблюдаться сочетание кровоизлияния с геморрагическим инфарктом в таламусе. Наиболее частым клиническим признаком ВЖК у доношенных новорожденных является судорожный синдром. Прогноз ВЖК у таких детей более благоприятный, чем у недоношенных. В случае изолированного ВЖК он лучший, чем при сочетании его с геморрагическим инфарктом. В первом случае детский церебральный

паралич (ДЦП) формируется в конце первого года жизни у 30 % детей с ВЖК, во втором - у 80%.

Субарахноидальное кровоизлияние нередко является результатом гипоксически-ишемического поражения у недоношенных. Возникает венозный застой, который приводит к кровоизлиянию из сосудов мозговых оболочек. Клиническое течение может быть, как бессимптомным, так и катастрофическим. Возможно формирование синдромов как повышенной возбудимости так и общего угнетения в сочетании с ликворной гипертензией, менингеальными знаками и судорогами, которые появляются на 2-е 3-й сутки. Для диагностики применяется люмбальная пункция (ксантохромная спинномозговая жидкость, наличие эритроцитов, повышение уровня белка), НСГ, КТ, МРТ. Субарахноидальное кровоизлияние может приводить к развитию гидроцефалии, задержке психомоторного развития.

Внутри мозговое (паренхиматозное) кровоизлияние (ВМК), которое чаще всего возникает в случае повреждения терминальных отделов передних и задних мозговых артерий. В случаях мелкоточечных геморагии клиническая картина нетипична, состоит из умеренного снижения физиологических рефлексов, изменений мышечного тонуса, нестойкой очаговой симптоматики и вегетативных расстройств, возможных фокальных судорог. В случае массивных кровоизлияний состояние больных тяжелое. Общее угнетение сменяется коматозным состоянием, нарастает внутричерепная гипертензия. Массивные геморрагические инфаркты выявляются при нейросонографическом исследовании в виде асимметричных участков повышенной эхогенности, локализуемых в мозговой ткани. Спустя две-три недели данные образования преобразуются в эхонегативные полостные структуры, определяемые как псевдокисты. Псевдокистами их называют потому, что в отличие от настоящих кист они не имеют эпендимального слоя.

Кровоизлияния в мозжечок и заднюю черепную ямку встречаются редко, но отмечаются у недоношенных детей с массой тела менее 1500 г, достигая 15-25% и часто сопровождаются внутримозжечковыми кровоизлияниями (ВЖК) у недоношенных детей. Возникновению такого кровоизлияния способствуют патологические роды в тазовом предлежании, применение акушерских щипцов. Клиническая картина характеризуется катастрофическим течением с нарушением сознания, расстройствами дыхания и сердечной деятельности, стволовой симптоматикой, признаками ликворной гипертензии, сдавления ствола и отека мозга. Прогноз чаще неблагоприятный, высокий процент летальности.

Диагностика ВЖК обычно проводится с использованием нейросонографии (НСГ) у всех недоношенных и находящихся в группе риска младенцев и может быть дополнена КТ или МРТ диагностикой при наличии показаний. Люмбальную пункцию проводят только в случае необходимости исключения менингоэнцефалита. В спинномозговой жидкости выявляют повышение количества эритроцитов и белка, снижение уровня глюкозы.



Рис.1. Парасагитальное сканирование через правый боковой желудочек: в области переднего рога визуализируется постгеморрагическая киста

межжелудочкового передних бокового рогов, желудочка



Рис.2. Коронарное сканирование на уровне III желудочка и отверстия: на уровне височного рога левого визуализируются тромбы



Рис.3. На парасагитальном срезе через левый боковой желудочек в заднем роге визуализируется тромб; желудочек расширен

Часто следствием ВЖК является развитие гидроцефалии, которая может быть резорбтивной на фоне вентрикулита, что приводит к нарушению всасывания спинномозговой жидкости, или обструктивной вследствие острой обструкции силвиевого водопровода или межжелудочкового отверстия. Медленно прогрессирующая гидроцефалия может развиваться вследствие спаечного процесса в задней черепной ямке. Отдаленный прогноз зависит от степени недоношенности, наличия гидроцефалии, поражения корковых структур. Если ВЖК сопровождается перивентрикулярным геморрагическим инфарктом (геморрагический некроз перивентрикулярного белого вещества), в последующем возникают двигательные (80-100 %) и интеллектуальные (50-80 %) расстройства.

Вопросы:

1. Перивентрикулярная лейкомаляция: патогенез, нейровизуализационные особенности?
2. Особенности внутричерепных кровоизлияний в перинатальном периоде?
3. Патогенез постгемморрагической кровоизлияний в перинатальном периоде?
4. Прогностические признаки неблагоприятного исхода у новорожденных с поражением ЦНС?

ГЛАВА III. ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. ВНУТРИЧЕРЕПНАЯ РОДОВАЯ ТРАВМА С КРОВОИЗЛИЯНИЕМ: ЭПИДУРАЛЬНЫМ, СУБДУРАЛЬНЫМ, СУБТАНТОРИАЛЬНЫМ, СУБАРАХНОИДАЛЬНЫМ ПАРЕНХИМАТОЗНЫМ И ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫМ.

Интранатальные внутричерепные кровоизлияния травматического происхождения (эпидуральные, субдуральные, субарахноидальные, паренхиматозные) встречаются редко, составляя не более 4% геморрагических поражений.

Субдуральные кровоизлияния возникают в результате стремительных родов, сопровождающихся резким смещением костных структур черепа. Наиболее уязвимыми оказываются сосуды, впадающие в верхний сагиттальный и поперечный синусы, а также сосудистые сплетения намета мозжечка. Данный вид патологии часто наблюдается при тазовом предлежании плода и обычно сочетается с субарахноидальными кровоизлияниями. Кровоизлияния могут иметь как односторонний, так и двусторонний характер.

В начальном периоде после родов неврологическая симптоматика выражена слабо, что обычно соответствует диагностике нарушения мозгового кровообращения первой или второй степени. Однако тяжесть состояния progressively нарастает. Клинические проявления гематомы манифестируют спустя четверо-четырнадцать суток после травматического эпизода или даже позднее.

Сформировавшаяся гематома приводит к компрессии жизненно важных центров стволовых структур мозга и подкорковых образований, вызывая дислокацию ликворных путей. Наблюдается бледность и похолодание кожных покровов, учащенное и нерегулярное дыхание, аритмичный пульс. Отмечается снижение мышечного тонуса, отсутствие или угнетение безусловных рефлексов, включая корнеальный и конъюнктивальный. Утрачиваются сосательный и глотательный рефлексы.

Постепенно нарастают признаки внутричерепной гипертензии: выбухание родничков, возможное расхождение черепных швов с увеличением объема головы. Появляются срыгивания, повторная рвота, определяются симптомы Грефе. Могут развиваться как очаговые, так и генерализованные судорожные приступы. При отсутствии своевременного хирургического удаления субдуральной гематомы существует реальная угроза летального исхода.

Эпидуральные кровоизлияния формируются в пространстве между костями черепа и твердой мозговой оболочкой и не распространяются за пределы черепных швов. Их образование связано с трещинами или переломами костей свода черепа, приводящими к повреждению сосудов эпидурального пространства. Данный вид патологии часто сочетается с наружными кефалогематомами. Клиническая картина состоит из ряда ранних симптомов после кратковременного "светлого" периода продолжительностью от 3 до 6 часов. Затем развивается синдром сдавления мозга, проявляющийся выраженным возбуждением через 6-12 часов после травмы и прогрессирующий до комы в течение двадцати четырех-тридцати шести часов. Типичными признаками являются расширение зрачка на пораженной стороне, клонико-тонические судороги, гемипарез на противоположной стороне, а также признаки асфиксии, брадикардии, артериальной гипотензии и застойные явления в области дисков зрительных нервов.

Субарахноидальные кровоизлияния возникают вследствие асфиксии, повышающей проницаемость сосудов, или механического воздействия при наложении акушерских щипцов и вакуум-экстракции. Происходит разрыв капилляров и мелких менингеальных сосудов, чаще всего в теменно-височной области больших полушарий и мозжечка. Излившаяся кровь вызывает асептическое воспаление, поэтому симптомы обычно манифестируют на третьи-четвертые сутки, когда начинается грудное вскармливание. В последующем эти кровоизлияния приводят к рубцово-атрофическим изменениям мозговой ткани и нарушениям ликвородинамики.

Состояние ребенка резко ухудшается с появлением признаков возбуждения: беспокойства, "мозгового" крика, нарушения циклов сна, повышенного мышечного тонуса и двигательной активности. Наблюдаются частые срыгивания, рвота, гипертензивно-гидроцефальный синдром с расхождением черепных швов, напряжением родничков, симптомом Грефе и косоглазием. Характерны общая гиперестезия, тремор, судорожная готовность, ригидность затылочных мышц. В соматическом статусе отмечаются желтуха, гипертермия и анемия. Диагностически значимыми являются наличие эритроцитов в ликворе, повышенный уровень белка, ксантохромия и лимфоцитарный цитоз.

При повреждении крупных венозных сосудов, включая вену Галена и внутричерепные синусы, происходит массивное скопление крови в межполушарной области, на основании мозга или в задней черепной ямке, что приводит к компрессии стволовых структур и подкорковых образований. Клиническая картина проявляется поверхностным нерегулярным дыханием,

состоянием глубокого шока, судорожными явлениями, спонтанным нистагмом и нарушением зрительной фиксации. Наблюдается ослабление крика, расстройство глотательного рефлекса, мышечная дистония и угнетение безусловных рефлексов. Специфическая неврологическая симптоматика определяется локализацией гематомы.

Внутрижелудочковые кровоизлияния, часто провоцируемые стремительными родами, возникают преимущественно при разрыве сосудов хориоидального сплетения. Состояние характеризуется глубокой комой с выраженными дыхательными расстройствами, тоническими судорогами и опистотонусом. Утрачиваются сосательный и глотательный рефлексы, отмечаются зрачковые нарушения, нистагм различной направленности и напряжение большого родничка. Характерны гипертермия и вегетативно-трофические расстройства вследствие раздражения диэнцефальных структур. При отсутствии экстренной медицинской помощи нарастание кровоизлияния приводит к прогрессирующим нарушениям витальных функций с летальным исходом.

Субэпендимальные кровоизлияния, возникающие при разрыве мелких венозных сосудов, сопровождаются тяжелыми нарушениями центральной нервной регуляции. При прорыве крови в желудочковую систему развивается клиническая картина, соответствующая внутрижелудочковому кровоизлиянию.

Множественные петехиальные кровоизлияния гипоксического генеза проявляются продолжительным беспокойством, болезненной мимикой, судорожными явлениями, рвотой и угнетением рефлексов. Данное состояние может сохраняться в течение нескольких недель, с последующим развитием двигательных нарушений, эпилептических приступов и задержки психомоторного развития.

Периинтравентрикулярные кровоизлияния могут иметь как односторонний, так и двусторонний характер. В значительном числе случаев они протекают без выраженных клинических проявлений и выявляются исключительно при проведении нейровизуализации. При обширных кровоизлияниях наблюдается снижение гематокрита, развитие анемии, выбухание большого родничка, изменения двигательной активности, снижение мышечного тонуса, утрата сосательного и глотательного рефлексов, эпизоды апноэ, различные глазные симптомы, включая нистагм и отсутствие реакции зрачков на свет, а также артериальную гипотензию. Реже отмечаются судорожные приступы, брадикардия и повышение температуры тела.

Паренхиматозные кровоизлияния обычно возникают при повреждении терминальных ветвей мозговых артерий. Мелкоочаговые геморрагии характеризуются слабо выраженной симптоматикой, тогда как крупные гематомы проявляются клинической картиной, сходной с массивными периинтравентрикулярными кровоизлияниями.

У новорожденных часто наблюдаются сочетанные формы intracranial кровоизлияний, клиническая дифференциация которых представляет значительные трудности. В специализированные неврологические стационары чаще всего переводятся пациенты с субарахноидальными и мелкими внутримозговыми кровоизлияниями. К истинной родовой травме в настоящее время принято относить лишь разрывы намета мозжечка, венозных синусов и магистральных сосудов, которые обычно приводят к летальному исходу в первые дни жизни.

Течение. Выделяют следующие периоды течения родовой травмы головного мозга:

- острый -7-10 дней, иногда до 1 мес.;
- подострый (ранний восстановительный до 3-4-6 месяцев
- поздний - от 4 месяцев до 2 лет).

В остром периоде у доношенных новорожденных отмечается последовательная смена фаз возбуждения и угнетения центральной нервной системы. Клинические проявления внутрочерепных кровоизлияний постепенно регрессируют. Исход зависит от тяжести патологического процесса, гестационного возраста ребенка и наличия сопутствующих заболеваний.

Диагностика основана на комплексной оценке анамнестических данных, включая особенности течения беременности и родов, применение акушерских пособий, медикаментозную терапию матери в перинатальном периоде. Важное значение имеет анализ динамики клинических проявлений у новорожденного в сочетании с результатами инструментальных исследований:

Нейросонография, выполняемая через большой родничок, предоставляет высокоинформативные данные о состоянии мозговых структур, отличаясь неинвазивностью и отсутствием лучевой нагрузки.

Компьютерная томография головного мозга позволяет оценить как костные структуры черепа, так и состояние мозговой паренхимы.

Методы ядерно-магнитного резонанса и эмиссионной томографии обеспечивают высокую точность визуализации, выявляя патологические изменения, дифференцируя белое и серое вещество, а также определяя степень миелинизации различных отделов мозга.

Вопросы:

1. Объясните патофизиологические механизмы формирования внутричерепных кровоизлияний при родовой травме, какие особенности церебральной сосудистой сети новорожденного способствуют их развитию?
2. Роль инструментальных методов родоразрешения в развитии родовой травмы ЦНС?
3. Долгосрочные неврологические последствия родовой травмы?
4. Различия между субдуральной, субарахноидальной и интрапаренхиматозной гематомами у новорожденных?

ГЛАВА IV. РОДОВЫЕ ТРАВМЫ СПИННОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ. ТРАВМЫ ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ: КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, РЕАБИЛИТАЦИЯ И ПРОФИЛАКТИКА,

Родовая травма - собирательное понятие, включающее патологические изменения со стороны костей черепа, позвоночника, головного и спинного мозга, а также внутренних органов грудной и брюшной полости связанное с механическим воздействием во время и в ближайший период после родов на ткани плода и новорожденного.

Предрасполагающими факторами к травме, по мнению большинства авторов, являются большой вес плода, узкие родовые пути матери, применение акушерских пособий при выпадении ручки. У младенцев рожденных весом более 4000 г риск повреждений плечевого сплетения увеличивается в 1,5-2 раза, а у младенцев с весом более 4500 г этот показатель составил 21 раз по сравнению с младенцами с нормальным весом. Также некоторыми исследователями изучены случаи травматической плексопатии в случаях рождения младенцев с тазовым предлежанием. Средний вес этих больных составлял 1000-2500г, причем у детей с весом менее 1800г имело место двухстороннее поражение плечевого сплетения. При этом авторы пришли к выводу что, родоразрешение при тазовом предлежании несет в 5 раз больший

риск акушерского паралича для младенца. Так, зарубежные авторы, установили, что если при головном предлежании родовая травма плечевого сплетения встречается в 5% случаев, то при ягодичном предлежании этот показатель возрастает до 22,2%. Более двух столетий ведется дискуссия об этиологии вялого паралича верхней конечности у новорожденных. Изучением причин акушерских параличей занимались как отечественные, так и зарубежные ученые.

До сих пор остается дискуссионным вопрос о локализации очага поражения. Среди большинства ученых более популярна точка зрения А.Ю. Ратнера (2005) и его школы: в большинстве случаев паралич Дюшенна-Эрба обусловлен поражениями позвоночника и спинного мозга. Как доказательство, они приводят ряд данных своих наблюдений, где указывают, что у больных с плечевыми плекситами наблюдается также спастический парез ножки на той же стороне, кривошея, локальный дефанс мышц шеи. Согласно данным А.Ю.Ратнера (2005) и его школы, спинальная травма развивается в 2-3 раза чаще, чем внутричерепная. У 40-85% умерших новорожденных при специальных исследованиях находят травму спинного мозга, но лишь в 20% случаев ее расценивают как причину смерти. При тщательном неврологическом осмотре А.Ю.Ратнер (2005) и его сотрудники так называемые акушерские параличи рук диагностируют у 2-2,5% новорожденных. А.Ю.Ратнер и Л.П.Солдатова опровергают существование истинных родовых плечевых плекситов и рассматривают эту патологию только как натальную травму шейного отдела спинного мозга [56, 57]. Причиной натальных травм плечевого сплетения является, как они утверждают, повреждение сосудов шейного отдела спинного мозга. Ишемические изменения в спинном мозге выявлены в 33% наблюдений, геморрагии в стенку позвоночной артерии в 50%.

Причиной поражений спинного мозга является форсированное увеличение расстояния между плечиками и основанием черепа, что наблюдается при тяге за голову при фиксированных плечиках и тяге за плечики при фиксированной голове (при ягодичном предлежании), чрезмерной ротации (при лицевом предлежании у 25%). В момент родов у таких детей нередко использовали наложение щипцов, вакуум-экстрактор, различные ручные пособия. Могут иметь значение различные факторы:

1. Дефекты позвоночника: подвывих в суставах I и II шейных позвонков, блокировка атланта-аксиальных и межпозвоночных суставов ущемленной в них капсулой, смещение тел позвонков (дислокация I-II позвонков), перелом шейных позвонков и их поперечного отростка, аномалии развития позвонков (незаращение дужек, недоразвитие дужки I шейного позвонка, отсутствие ее в

задней части).

2. Кровоизлияния в спинной мозг и его оболочки, эпидуральную клетчатку вследствие надрывов сосудов или повышения их проницаемости.
3. Ишемия в бассейне позвоночных артерий из-за стеноза, спазма или их окклюзии, сдавление артерии Адамкевича, отек спинного мозга.
4. Повреждение межпозвоночных дисков.

Патогенез повреждения шейных корешков и плечевого сплетения до сих пор активно обсуждается. Наряду с механическими факторами (натяжение нервных стволов, давление ключицей или ротированным плечом) при акушерских манипуляциях, выпадении ручек, указывают на возможную роль внутриутробных изменений плечевого сплетения, нарушений сегментарного кровообращения спинного мозга, в том числе и при травмах позвоночника.

Наиболее часто травма спинного мозга наблюдается при ягодичном и ножном предлежании плода. Тяжесть повреждения спинного мозга может варьировать от легкого растяжения до тяжелых кровоизлияний и разрывов спинного мозга, его оболочек и корешков. Частота тяжелых родовых травм позвоночника невелика (менее 1% от всех летальных травм). Перелом позвоночника обычно локализуется в области VI-VII шейных позвонков и 1-го грудного позвонка. Шейный отдел позвоночника – наиболее подвижный и одновременно наиболее уязвимый отдел позвоночника. Анатомические особенности шейного отдела позвоночника включают следующее:

- верхний шейный уровень включает бездисковые соединения: атланто-затылочные и атланто-аксиальные;
- атланто-затылочный сустав образуется суставными поверхностями мыщелков затылочной кости и суставными ямками атланта [83].

Все вышеперечисленное объясняет повышенную частоту травматизации именно этого отдела по сравнению с другими отделами.

Определенную роль в патогенезе родовой травмы плечевого сплетения и различных типов паралича играют также анатомо-физиологические особенности сплетения.

Плечевое сплетение образуется из соединения передних ветвей четырех нижних шейных и двух верхних грудных спинномозговых нервов (задние ветви спинномозговых нервов направляются назад, к коже и мышцам дорсальных областей туловища). По выходе из межпозвоночных отверстий эти ветви, соединяясь, образуют три первичных ствола: верхний (происходит из корешков C5 и C6), средний (корешок C7) и нижний (C8, Th1 и частично Th2 корешки);

необходимо отметить, что в составе C8 и Th1 корешков проходят симпатические волокна к глазу). Эти первичные стволы сплетения следуют в межлестничный промежуток, располагаясь здесь позади подключичной артерии и под ней. Выйдя из межлестничного промежутка, стволы проникают в надключичную ямку, где располагаются снаружи и сзади от нижней части грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Под ключицей (а иногда еще в надключичной ямке) первичные стволы сплетения делятся на передние и задние ветви, из которых образуются вторичные стволы, или, по ряду авторов, пучки. Вторичные стволы сплетения располагаются в подмышечной впадине между подлопаточной и передней зубчатой мышцами, имея впереди большую и малую грудную мышцы. Название пучков определяется их расположением по отношению к подмышечной артерии. Наружный вторичный ствол, располагающийся снаружи от подмышечной артерии, образуется путем слияния передних ветвей верхнего и среднего первичных ствол (корешки C₅, C₆, C₇). Внутренний вторичный ствол, располагающийся внутри от подмышечной артерии, образуется передней ветвью нижнего первичного ствола (корешки C₈, Th₁ и частично Th₂). Задний вторичный ствол, располагающийся позади подключичной артерии, образуется в результате слияния задних ветвей всех первичных ствол.

В связи с тем, что верхние корешки C₅ и C₆ тоньше и спускаются вертикально вблизи поперечных отростков позвонков, возможность их повреждения при определенных условиях более вероятна, чем повреждение нижних корешков. Так, при боковом наклоне головы плода верхние на стороне, противоположной наклону, сильнее натягиваются и испытывают давление со стороны острого латерального края поперечных отростков позвонков. В этих условиях нижние корешки лежат свободно. На уровне шеи сплетение прикрыто только тонким слоем фасциально-мышечных тканей. При определенных условиях, при извлечении плода щипцами, незащищенность плечевого сплетения может стать причиной его повреждения. В нижней части надключичной ямки стволы сплетения косо проходят вниз, изнутри снаружи, располагаясь между первым ребром и ключицей. При запрокидывании ручки плода за голову акромиальный конец одноименной ключицы отодвигается к позвоночнику, и сзади, и оказывает давление на плечевое сплетение..

В патогенезе имеют место быть внутриутробные изменения, как плечевого сплетения, так и спинного мозга, обусловленные различными инфекционными, токсическими и гипоксическими факторами. При статистическом анализе сопутствующей патологии у детей с родовыми

травмами плечевого сплетения наблюдалось незаращение верхней губы, врожденный вывих бедра, эквино-варусную стопу и гемангиомы кожи.

Таким образом, по мере изучения данного заболевания появились различные теории его происхождения, базирующиеся на выделении соответствующих нарушений, которые были объединены в 4 группы:

1. Первичные костно-суставные повреждения;
2. Внутриутробные изменения;
3. Первичные повреждения шейных корешков и стволов плечевого сплетения;
4. Нарушения сегментарного кровообращения спинного мозга.

При патоморфологическом исследовании отмечается отек оболочек и вещества спинного мозга, кровоизлияния различной величины в оболочки, вещество мозга и корешки. В более поздних стадиях обнаруживают уменьшение числа и размеров нервных клеток, глиальные перерождения, кисты

Макро- и микроскопические изменения, возникшие в плечевом сплетении и окружающих его тканях при родовых травмах плечевого сплетения, изучались при помощи интраоперационного микроскопа, где было выявлено повреждение не только нервных волокон, но и окружающих их тканей, сосудов и мышц. Обнаружено рубцовое перерождение фасций шеи, рубцовое перерождение и сращение передней и средней лестничной мышцы, эпинеурия нервных волокон плечевого сплетения. Внутриволоковые сосуды подвергались облитерации, и также вовлекались в рубцовый процесс. При разрывах стволов или внутриволоковых повреждениях спинномозговых нервов формировалась неврома в точке Эрба. Передние и задние ветви верхнего и среднего ствола сплетения, как правило, сливались в единый конгломерат.

При острой травме выделяют четыре основных патоморфологических типа повреждения:

- отрыв – полный преганглионарный отрыва корешка (корешков) от спинного мозга.
- нейротемезис – постганглиональный разрыв нерва. Этот вид травмы, как и предыдущий, не имеет потенции к восстановлению.
- аксонотемезис – разрыв аксона при интактности оболочки нерва, что обуславливает возможность частичного восстановления.
- нейропраксия – это "контузия" нерва, преходящий блок проведения. Аксон и оболочка нерва интактны, что создает предпосылки для полного восстановления.

В основе аксональной дегенерации (аксонопатии) лежат метаболические нарушения в нейронах, приводящие к дистальному распаду аксонов. Развитие

аксональной дегенерации наблюдается при метаболических заболеваниях и действии экзо- и эндогенных токсинов.

Сегментарная демиелинизация (миелинопатия) означает повреждение миелиновых оболочек при сохранности аксонов. Наиболее существенным функциональным проявлением демиелинизации является блокада проводимости. Функциональная недостаточность в заблокированном аксоне проявляется также, как и при пересечении аксона. Не смотря на то, что пересечение нерва и блокада проводимости при демиелинезации обнаруживают сходство по остроте развития двигательных и чувствительных расстройств, между ними имеются различия. Так при демиелинизирующих невропатиях блокада проводимости часто бывает преходящей и ремиелинизация может протекать быстро в течении нескольких дней или недель, нередко заканчиваясь выздоровлением. Таким образом, при этом процессе прогноз благоприятнее и восстановление идет быстрее, нежели течение восстановления при Валлеровском перерождении.

Вследствие анализа данных литературы авторами были выделены следующие варианты натальных повреждений плечевого сплетения:

1. Травма шейных корешков и сплетения;
2. Травма плечевого сплетения в сочетании с травмой ключицы и шейного отдела позвоночника;
3. Травма плечевого сплетения в сочетании с краниовертебральной аномалией;
4. Травма плечевого сплетения с поражением спинного мозга;
5. Травма плечевого сплетения в сочетании с черепно-мозговой травмы

По данным радиологов при магнитно-резонансном исследовании конечностей для исключения переломов, и парезов диафрагмы и цервикального отделов позвоночника, стало находкой обнаружение фокальных скоплений цереброспинальной жидкости латерально спинному мозгу, расходящихся в невральные щели, что было определено как псевдоменингоцеле, что было характерно для последствий травматической плечевой плексопатии с отрывом корешков.

В классическом представлении выделяют 3 формы плечевых плексопатий.

✓ Верхняя плечевая плексопатия Эрба-Дюшенна (C₅₋₆) проявляется нарушением функции подкрыльцового нерва, иннервирующего дельтовидную мышцу, кожно-мышечного нерва, иннервирующего двуглавую мышцу плеча и плечевую мышцу, а также частично лучевого нерва, что проявляется поражением плечелучевой мышцы и мышцы супинатора. Функция мышц

предплечья и кисти сохраняется. При таком поражении больной не может отвести в сторону руку и поднять ее к горизонтальной линии или привести к лицу. Выпадает сгибательно-локтевой рефлекс. Не вызываются рефлексы новорожденных, таких как ладонно-ротовой, Моро, хватательный. Рука ребенка приведена к туловищу и ротирована кнутри, между туловищем и ручкой появляется складка – симптом «кукольной ручки» Новика, рука на стороне поражения свисает как плеть. Возникают резкая боль в надключичной ямке при пальпации и расстройства чувствительности на наружной поверхности кожи плечевого пояса, плеча и предплечья. Наряду с парезом руки наблюдается кривошея и отставание лопатки от позвоночника. 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 внутривращательной контрактуры плеча и пронаторной контрактуры предплечья (контрактура Фолькмана). Как показали данные исследователей, этот вид паралича встречается в 63% случаев. При тяжелом поражении C_V и C_{VI} в процесс могут вовлекаться пирамидные пути, что обуславливает 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, сочетается с повреждением диафрагмального нерва и церебральной симптоматикой. Нередко положителен симптом натяжения нервных стволов.

✓ Поражение подключичной части сплетения (C_8 - Th_1) вызывает паралич Дежерина-Клюмпке, который наступает в результате нарушения функций локтевого, срединного и лучевого нервов. При этом поражаются мышцы, выполняющие движения в предплечье, кисти и пальцах, но сохраняются функции мышц плечевого пояса. Сухожильные и периостальные рефлексы на руке исчезают. Обнаруживаются расстройства чувствительности по корешковому типу на коже внутренней поверхности плеча, предплечья и кисти. 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. При

пальпации в подключичной ямке возникает резкая боль, которая иррадирует по всей руке.

✓ Тотальная плексопатия Керера возникает при поражении всего плечевого сплетения (C₅-Th₁) и сочетает в себе признаки верхнего и нижнего плечевых плексопатий. Клинически характеризуется отсутствием активных движений, резкой мышечной гипотонией (может быть симптом «шарфа»), отсутствием врожденных и сухожильных рефлексов, трофическими расстройствами. И при нижней и при тотальной плексопатии может наблюдаться синдром Клод Бернара-Горнера, проявляющийся симпатическим птозом, миозом и энтофтальмом. Это происходит при поражении симпатических волокон берущих начало с цилиоспинального центра Будге, находящегося в боковых рогах C₈-Th₁ сегментов спинного мозга.

✓ Кроме того, рядом авторов выделяются атипичные формы повреждения (смешанный тип, преимущественное поражение лучевого, локтевого или срединного нервов).

Клиническая картина повреждений спинного мозга и плечевого сплетения 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 удлинненная шея, напряжение шейно-затылочных мышц, кровоподтеки и уплотнение мягких тканей шеи, отсутствие пота и сухая кожа над местом поражения. При повреждении верхнешейных сегментов (C_I-C_{IV}) наблюдается картина спинального шока: вялость, адинамия, диффузная мышечная гипотония, тенденция к гипотермии, артериальной гипотонии, гипо- или арефлексия; сухожильные и болевые рефлексы резко снижены или отсутствуют; полный паралич произвольных движений дистальнее места травмы или спастический тетрапарез. 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. При осмотре ребенка можно обнаружить «позу лягушки». Нередко голова повернута в какую-либо сторону (часто на этой же стороне обнаруживается спастическая кривошея). Могут также выявляться очаговые симптомы поражения III, VI, VII, IX, X пар черепных нервов и вестибулярной порции VIII пары. Сочетание симптомов поражения ствола мозга, нарушения функции тазовых органов и двигательных расстройств

по миотоническому типу свидетельствует об ишемии в вертебробазилярном бассейне. Причиной смерти новорожденных являются дыхательные расстройства и приступы асфиксии после рождения, шок.

Парез диафрагмы (синдром Кофферата) развивается при травме плечевого сплетения (n. frenicus), спинного мозга на уровне C_{III}-C_{IV}. 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 развиваться 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.

В клинике родовых параличей, наряду с двигательными и чувствительными расстройствами могут определяться изменения, указывающие на нарушения кровоснабжения верхней конечности (бледность кожи, снижение кожной температуры, а у некоторых детей – отсутствие пульса

на лучевой артерии). Как правило, пораженная конечность отстает в росте, наблюдаются трофические изменения кожи и ногтевых пластинок.

Диагностика родовых травм плечевого сплетения значительных трудностей не представляет, важно не пропустить в этот момент сочетанные травмы спинного мозга, что требует тщательного клинико-инструментального обследования больного ребенка.

Повреждения грудного отдела спинного мозга клинически проявляются дыхательными расстройствами в результате нарушения функции дыхательных мышц грудной клетки: межреберные промежутки западают в тот момент, когда диафрагма осуществляет вдох.

Родовые травмы спинного мозга у детей в пояснично-крестцовой области. При этой травме мышечный тонус нижних конечностей снижен, активные движения резко ограничены или отсутствуют. Нижние конечности находятся в «позе лягушки», при придании ребенку вертикального положения ноги его свисают, как плети, отсутствуют рефлексы опоры, угнетены коленные и ахилловы рефлексы. За счет нарушения синергизма отдельных мышечных групп у детей возникает паралитическая косолапость. Нередко вторично формируются подвывихи и вывихи бедер. В последующем прогрессируют трофические расстройства: гипотрофия ягодичных мышц, сглаженность складок на бедрах, атрофия мышц нижних конечностей, развитие контрактур в области голеностопных суставов.

Повреждение лучевого нерва происходит у новорожденных в основном при переломе плечевой кости. Клиника его зависит от уровня поражения. Так, при повреждении нерва в верхней трети плеча возникает паралич разгибателей предплечья, кисти и основных фаланг пальцев, а также ограничение сгибания предплечья, исчезает рефлекс сухожилия трехглавой мышцы. В целом ведущим синдромом поражения лучевого нерва является свисание кисти. При этом невозможно разгибание кисти и пальцев в основных фалангах, а также отведение большого пальца. Прогноз в большинстве случаев благоприятный – при соответствующем лечении симптоматика обычно исчезает в течение 2–3 недель.

Поражение седалищного нерва во время родов возникает исключительно редко – в основном при переломах бедренной кости. В периоде новорожденности седалищный нерв может повреждаться во время инъекций в ягодицу лекарственных веществ (так называемые инъекционные невриты). Поражения седалищного нерва проявляются дряблостью и атрофией мышц ягодицы, бедра и голени. При этом мышечный тонус в ноге резко снижен, объем движений в голеностопном суставе ограничен, стопа свисает, резко

снижен или не вызывается ахиллов рефлекс. При наличии пареза стопы или кисти пораженную конечность фиксируют в шине или гипсовой лонгете в течение 4–5 недель, назначают инъекции витаминов В1 и В6. При инъекционных невритах рекомендуется согревающий компресс на пораженную область. В остром периоде целесообразно вводить дегидратирующие средства. В восстановительном периоде показаны парафиновые или озокеритовые аппликации на пораженную конечность, электрофорез лидазы, эуфиллина, хлористого кальция. После перенесенных инъекционных невритов седалищного нерва в 15–20% случаев имеют место остаточные двигательные расстройства.

По мнению ряда авторов, проявления родовых травм спинного мозга часто протекают субклинически и в данных случаях следует ожидать отсроченные неврологические осложнения, которые могут возникать как ближайшие недели и месяцы после родов, так и много лет спустя. У этих детей могут наблюдаться головные боли, обусловленные хронической церебральной сосудистой недостаточностью, ранний шейный остеохондроз, нарушения осанки, преходящие расстройства спинального кровообращения, развившиеся вследствие нестабильности травмированных ранее позвонков и др. Одним из доступных и информативных методов выявления отдаленных признаков родовых травм позвоночника является спондилография. Проведя спондилографию детям, перенесшим натальную травму спинного мозга авторы определили, что рентгенологические признаки натальных травм позвоночника обнаруживались до 3х лет, от 3х до 7 лет эти признаки нивелировались, а для детей в возрасте старше 7 лет было характерно развитие ранних дегенеративно-дистрофических изменений в шейном отделе позвоночника [47]. Кроме того, рентгенодиагностика позволяет выявить переломы ключицы или плечевой кости, что часто сопровождается плечевые плексопатии.

Отдельно место среди нейрофизиологических методов исследования занимает ЭНМГ, при помощи которого можно установить топический очаг поражения (передние рога спинного мозга, нерв или мышца), определить прогноз болезни.

Стимуляционная ЭНМГ - метод исследования электрических реакций нервов и мышц на электрическую стимуляцию; анализируется М-ответ (суммарный ответ мышцы на электрическую стимуляцию нерва) и F-волна (ответ мышцы на антидромное возбуждение спинальных мотонейронов), потенциалы действия (ПД) нервов в ответ на электрическую стимуляцию и скорость проведения возбуждения (СПВ) по нервам. ЭНМГ помогает дифференцировать поражение мышцы, нейромышечного синапса, периферического нерва, сплетения, корешка и переднего рога спинного мозга.

Стандартная методика ЭНМГ при брахиоплексопатиях включает в себя исследование срединного и локтевого нервов, а также мышц кисти. Определение СПВ, амплитуды М-ответа и ПД нерва производится в 4 сегментах (точка Эрба - подмышечная впадина, подмышечная впадина - локоть, локоть - запястье и запястье - пальцы кисти).

ЭНМГ-характеристика брахиоплексопатий зависит в первую очередь от степени поражения плечевого сплетения. В случаях тяжелого повреждения электронейромиографическое исследование затруднено из-за резкого снижения амплитуды или полного отсутствия мышечных ответов. При этом при стимуляции срединного и локтевого нервов М-ответ и ПД нервов либо вообще не определяются, либо отсутствует только М-ответ при резком снижении амплитуды неврального потенциала, что не позволяет установить величину СПВ. Эти результаты ЭНМГ чаще всего свидетельствуют о гибели большей части нервных волокон в стволе и денервационной атрофии мышечных волокон. В то же время в некоторых случаях тяжелая атрофия мышц с полным биоэлектрическим молчанием может иметь место и при неполной гибели нервного ствола, т.е. при сохранности части нервных волокон, участвующих в реализации ПД нерва.

При ЭНМГ исследовании некоторые авторы изучали СПИ по двигательным волокнам срединного нерва в центральном сегменте, по предложенной методике Kimura (передний рог спинного мозга – подмышечная впадина). При этом выявили характерные изменения – снижение СПИ по двигательным волокнам, причем уровень снижения СПИ коррелировала со степенью тяжести болезни.

О состоянии гемодинамики в вертебро-базиллярном бассейне можно судить по показателям реоэнцефалографии или транскраниальной ультразвуковой доплерографии магистральных сосудов головного мозга. Наряду с оценкой формы РЭГ-кривой, большое внимание уделялось высоте амплитуды реоэнцефалографического комплекса и коэффициенту асимметрии, увеличение которого более чем на 15-20% считали наиболее существенным РЭГ-симптомом. Несмотря на диагностическую ценность обычной рентгенографии, все наиболее информативным методом является компьютерная или магнитно-резонансная томография, которые позволяют выявлять изменения не только со стороны позвонков, но и грубые морфологические изменения спинного мозга, кровоизлияния. При применении контрастного вещества можно определить и псевдоменингоцеле, которое образуется при подвывихах или вывихах (отрывах) корешков.

Консервативное лечение сочетанных травм спинного мозга и плечевого сплетения сводится к следующим мероприятиям, и носит преимущественно патогенетический и симптоматический характер, оно направлено на восстановление проводимости нервных стволов, улучшение процессов тканевого метаболизма, ликвидацию ишемических и воспалительных явлений, болевого синдрома. Оптимальным является раннее стационарное лечение с последующим продлением реабилитационных мероприятий амбулаторно. В зависимости от стадии болезни определяются и назначаемые процедуры. В острый период рекомендуется иммобилизация шейного отдела позвоночника пеленкой или же по методу Юхновой. При этом требуется четкое представление о локализации и характере повреждения (ишемия или геморрагия). Традиционно используются следующие группы медикаментозных средств:

- антихолинэстеразные препараты, среди которых наиболее широко применяется прозерин в возрастной дозировке.
- витамины группы В: витамин В₁, витамин В₁₂,
- антигипоксанты, препараты с нейротрофическим действием, вазоактивные средства;
- болеутоляющие и противовоспалительные средства.

Ведущую роль в лечении спинальных травм А.Ю. Ратнер (2015) отводит физиотерапевтическим мероприятиям, в частности, большое внимание уделяется использованию электрофореза для подведения необходимых лекарственных веществ непосредственно к месту поражения. При ишемическом генезе поражения он рекомендует назначение препаратов сосудорасширяющего действия - никотиновая кислота, эуфиллин, а также в целях лечения амиотатического синдрома при переднероговых локализациях очага 0,1% прозерина.

Наряду с электрофорезом предлагаются тепловые процедуры в виде аппликаций парафина или озокерита, но не ранее 3х месячного возраста. Немаловажное значение имеет и лечебная физкультура и массаж. Массаж назначается в возможно ранние сроки. В первые дни применяется легкий релаксирующий массаж мышц шеи, сегментарной зоны и пораженной конечности, на этапе реиннервации нервных стволов показан массаж по стимулирующей методике..

Лечебная гимнастика включает лечение положением (съемные иммобилизирующие ортезы с приданием руке физиологически выгодного положения: отведение и ротация кнаружи плеча, супинация предплечья и разгибание кисти). Специальные упражнения для мышц шеи с целью улучшения лимфоттока; пассивные движения во всех суставах конечности; при

появлении самопроизвольных движений – активные упражнения со строго индивидуальным дозированием постепенно увеличиваемых физических нагрузок.

Как на стационарном, так и на амбулаторном этапах лечения ключевым моментом восстановительной терапии служит использование электростимуляции мышц. Электрогимнастика мышц восполняет функциональный дефицит внутрисегментной импульсации, улучшая трофику и микроциркуляцию в мышечной ткани и нервных стволах, сохраняя синаптический аппарат денервированной мышцы и предотвращая ее атрофию. Электростимуляция мышц проводится в подпороговом режиме в течение многих месяцев; параллельно целесообразно назначение препаратов, улучшающих трофику мышц - АТФ, рибоксин, цитомак, витамин Е)

В стадии восстановления рекомендуются рассасывающие препараты, в целях рассасывания спаечно-рубцового процесса

По мнению У.У.Алтыбаева (2017) все дети, рожденные с травмами плечевого сплетения, требуют пристального наблюдения в течение 3-6 мес. Утверждая, что за этот период у большинства наступает полное восстановление без лечебных мероприятий, и определяющим моментом выделяет оценку мышечной силы. Хорошим прогностическим признаком считает, когда *m.biceps* и *m.deltoideus* начинают сокращаться на первый месяц и имеют нормальную силу на второй. При отсутствии положительной динамики необходимо проведение ранних лечебных мероприятий. Они заключаются в разработке движений в руке, физиотерапии, массаже, введении лекарственных препаратов, улучшающих нейро-мышечную передачу. В случае отсутствия эффекта от консервативных методов до 6-12мес. дальнейшее лечение считает нецелесообразным и рекомендует использовать хирургические методы лечения

Хирургическое лечение в свою очередь включало нейролиз (удаление спаек с нервного ствола) сплетения, сшивание нервного ствола «встык», трансплантацию нервного ствола, пересадки мышц и т.д. Причем согласно данным авторов в 81% случаев наблюдается спонтанное выздоровление.

Вопросы:

1. Основные повреждающие факторы при родовой травме спинного мозга?
2. Основные клинические проявления и топическая диагностика поражений спинного мозга у новорожденных детей?
3. Паралич плечевого сплетения, клинические проявления?

4. Специальные методы исследования при поражении спинного мозга и плечевого сплетения?
5. Лечебные мероприятия и реабилитация пациентов со спинномозговой травмой?

ГЛАВА V. ДИСМЕТАБОЛИЧЕСКИЕ И ТОКСИКО-МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИЙ ЦНС У НОВОРОЖДЕННЫХ

Ядерная желтуха новорожденных – это поражение головного мозга новорожденного вследствие прямого цитотоксического действия высокой концентрации билирубина. Проявляется выраженным мышечным гипертонусом: запрокидыванием головы назад, закатыванием глаз. Характерны частые приступы апноэ, может присоединяться судорожный синдром. Ядерная желтуха новорожденных приводит к развитию стойких неврологических нарушений. Диагностируется клинически и на основании лабораторного подтверждения гипербилирубинемии. Лечение направлено на нормализацию уровня билирубина в крови и устранение неврологической симптоматики. Ядерная желтуха новорожденных получила свое название вследствие окрашивания ядер мозга, выявленного патоморфологически. Заболевание также называется билирубиновой энцефалопатией, что отражает и причину развития состояния, и его клинические признаки. В то же время, энцефалопатия возникает еще до того, как билирубин окрашивает структуры мозга, поэтому можно утверждать, что ядерная желтуха новорожденных является тяжелой формой билирубиновой энцефалопатии. Точная частота заболевания неизвестна. Актуальность в педиатрии невероятно высока в связи с высоким уровнем летальности, особенно среди недоношенных и детей с гемолитической болезнью новорожденных. В 80% случаев отмечаются стойкие неврологические последствия, приводящие к снижению адаптации и инвалидности.

Этиопатогенез: В основе патологии лежит критическая гипербилирубинемия. Для развития ядерной желтухи новорожденных необходимо несколько условий, которые должны сочетаться между собой:

1. **Гипопроотеинемия.** Гематоэнцефалический барьер пропускает только свободный билирубин, то есть тот, который не связан с альбуминами. Следовательно, одним из факторов, способствующих развитию данного состояния, является гипопроотеинемия. По этой причине симптомы чаще наблюдаются у детей с отеками, обширной кефалогематомой и т. д.
2. **Энцефалопатия.** Гипоксическое, инфекционное или травматическое повреждение мозга, имевшее место внутриутробно или в родах, значительно повышает проницаемость гематоэнцефалического барьера. То же касается недоношенности, когда мозговые структуры к моменту рождения остаются незрелыми.
3. **Гемолитическая болезнь новорожденных.** Является фактором повышенного риска ядерной желтухи новорожденных, поскольку в этом случае концентрация несвязанного билирубина быстрее всего достигает предельно допустимых значений и начинает превышать их, способствуя проникновению билирубина в вещество мозга. В таких случаях состояние развивается стремительно, часто с летальным исходом или глубокой инвалидизацией.

Заболевание развивается в связи с неспособностью организма новорожденного справиться с высокой концентрацией билирубина в крови. В норме реакции распада преобладают в первые дни жизни ребенка. Именно с этим связана физиологическая желтуха новорожденных, но в норме малыш справляется, и симптомы исчезают в течение нескольких дней или недель. Ядерная желтуха новорожденных характеризуется чрезмерной гипербилирубинемией, вследствие чего желчный пигмент начинает проходить через гематоэнцефалический барьер, окрашивая базальные ядра, ядра мозжечка и черепно-мозговых нервов.

Независимо от факторов, способствующих развитию патологии, важно понимать, что не существует конкретного значения билирубина, при котором

появляются симптомы ядерной энцефалопатии. Цифра всегда индивидуальна и зависит от состояния компенсаторных систем ребенка: печени, почек, головного мозга с гематоэнцефалическим барьером и др.

Клиническая характеристика: Гипербилирубинемия в первые дни и недели жизни заметна по желтой окраске кожных покровов и склер. В данном случае этот признак выражен в значительной степени. Кожа малыша имеет ярко-желтый оттенок уже в первый день жизни, в отличие от физиологической желтухи, которая развивается спустя 5-7 дней после рождения. Состояние чаще возникает остро в течение первой недели жизни. Выделяют две стадии: асфиксическую и спастическую. Асфиксическая стадия ядерной желтухи новорожденных характеризуется появлением приступов апноэ разной продолжительности. Мышечный тонус снижен, отмечаются отдельные подергивания. Ребенок вялый, плохо сосет. Подобные симптомы наблюдаются при многих заболеваниях, включая сепсис, родовые травмы новорожденных с кровоизлияниями и т. д., что затрудняет раннее распознавание патологии.

Спастическая стадия представлена выраженным гипертонусом мышц разгибателей вплоть до опистотонуса. Голова ребенка непроизвольно резко запрокидывается назад, глаза закатываются вверх (симптом «заходящего солнца»). Дыхание нарушено, отмечаются частые приступы апноэ. Могут наблюдаться тонические судороги и пронзительный крик, связанный с напряжением мышц и отчасти с болевым синдромом, сопровождающим гипертонус. В тяжелых случаях ядерной желтухи новорожденных мышечное напряжение распространяется на конечности с их резким выпрямлением и пронацией сжатых кулачков.

Осложнения: В течение нескольких недель состояние ребенка улучшается. Симптомы ослабевают, судороги и гипертонус отмечаются реже. Однако к концу первого года жизни в 80% случаев развивается мышечная ригидность, судороги вновь учащаются. Прогрессируют симптомы поражения черепно-мозговых нервов, что клинически проявляется снижением зрения и слуха. Часто развивается косоглазие и тугоухость. Массивное поражение нейронов

неизбежно отражается на умственном развитии. У детей, перенесших ядерную желтуху новорожденных, впоследствии нередко диагностируется синдром дефицита внимания с гиперактивностью, а также умственная отсталость.

Диагностика: типичная клиническая картина в виде гипертонуса с запрокидыванием головы и закатыванием глаз позволяет педиатру заподозрить ядерную желтуху новорожденных. С другой стороны, повышение мышечного тонуса может быть следствием поражения мозга любой другой природы. Важно оценить уровень билирубина в крови и отслеживать его в динамике. Норма концентрации желчного пигмента в крови и для взрослого, и для ребенка составляет примерно 20 мкмоль/л, однако при физиологической желтухе новорожденных это значение может достигать 200 мкмоль/л и является допустимым у детей первых недель жизни. Обязательно проведение развернутого анализа крови, прямой и непрямой пробы Кумбса. Считается, что билирубин начинает проникать через гематоэнцефалический барьер при достижении концентрации 400 мкмоль/л, но эта цифра является условной и может существенно снижаться при воздействии множества факторов, перечисленных выше. Поэтому важно ориентироваться не только на уровень гипербилирубинемии, но и на состояние ребенка. В идеале лечение ядерной желтухи новорожденных должно начинаться до развития симптомов. Как правило, терапевтические мероприятия проводятся при достижении 50-70% от предельно допустимого уровня билирубина.

Лечение ядерной желтухи новорожденных: терапия направлена на устранение причины гипербилирубинемии и нормализацию уровня билирубина в крови. Одним из этапов лечения ядерной желтухи новорожденных является фототерапия. Доказано, что излучение видимого спектра, особенно голубого цвета, способствует трансформации токсичного непрямого билирубина в его изомер, который может экскретироваться печенью и почками без связывания с альбуминами крови. Если на фоне фототерапии уровень билирубина не снижается, показано переливание плазмы крови. Перелитые вместе с плазмой

белки способствуют связыванию избыточного билирубина с последующим выведением его из организма.

При неэффективности перечисленных методов лечения или стремительном прогрессировании симптоматики проводится прямое переливание крови. Также возможно применение препаратов, препятствующих образованию билирубина. Это особенно актуально, если родители ребенка по каким-либо причинам отказываются от переливания крови. Такое встречается в практике, поскольку переливание цельной крови сопряжено с развитием опасных для жизни осложнений, например, реакции несовместимости. Ядерная желтуха новорожденных – проявление прямого токсического действия желчного пигмента на нейроны головного мозга, поэтому в лечении всегда используются нейропротекторы. По показаниям проводится противосудорожная терапия.

Прогноз и профилактика: Прогноз заболевания неблагоприятный. Цитотоксическое действие билирубина на мозговые клетки необратимо. В большинстве случаев у детей, перенесших ядерную желтуху новорожденных, развивается двусторонний хореоатетоз, отмечается снижение зрения и слуха, иногда значительное. Наблюдается задержка психического развития вплоть до умственной отсталости разной степени. Профилактика состояния возможна в первые дни жизни. Профилактическая фототерапия проводится всем новорожденным с уровнем билирубина в крови выше 200 мкмоль/л, а также всем недоношенным новорожденным, детям, перенесшим внутриутробные инфекции, гипоксию плода, родовые травмы и др.

Гипогликемия, гипергликемия

Гипогликемия - это уровень глюкозы в сыворотке менее 40 мг/дл (менее 2,2 ммоль/л) у доношенных или менее 30 мг/дл (менее 1,7 ммоль/л) у недоношенных новорожденных. Факторы риска включают недоношенность и интранатальную асфиксию. Наиболее распространенными причинами являются недостаточные запасы гликогена и гиперинсулинемия. Симптомы гипогликемии включают тахикардию, цианоз, судороги и апноэ.

Гипогликемия у новорожденных может быть транзиторной или постоянной. Причинами транзиторной гипогликемии являются недостаточное количество субстрата или незрелость функции ферментов, что приводит к недостаточным запасам гликогена. Причинами персистирующей гипогликемии являются гиперинсулинизм, нарушение контринсулярных гормонов и наследственные болезни обмена веществ [например, гликогенозы, нарушение глюконеогенеза, нарушение окисления жирных кислот].

Недостаточные запасы гликогена при рождении часто встречаются у недоношенных детей с очень низкой массой тела при рождении, детей, маленьких к сроку гестации из-за плацентарной недостаточности, и детей, испытывавших интранатальную асфиксию. Анаэробный гликолиз истощает запасы гликогена у таких детей, и гипогликемия может развиваться в любое время в первые несколько дней, особенно если между кормлениями выдерживают длительный интервал или поступление нутриентов низкое. Поэтому поддержание поступления экзогенной глюкозы важно для предотвращения гипогликемии.

Транзиторный гиперинсулинизм наиболее часто встречается у детей от матерей с сахарным диабетом. Также он часто возникает при физиологическом стрессе у детей, маленьких к сроку гестации. Менее распространенные причины включают гиперинсулинизм (передается как по аутосомнодоминантному, так и по аутосомнорецессивному типу наследования), тяжелый фетальный эритроblastоз, синдром Беквита-Видемана (при котором гиперплазия островковых клеток сочетается с признаками макроглоссии и пупочной грыжи). Для гиперинсулинемии характерно быстрое падение уровня глюкозы в сыворотке в первые 1-2 часа после рождения, когда прекращается постоянное поступление глюкозы через плаценту.

Клинические проявления состояния могут отличаться у детей разного возраста – младенец будет реагировать на снижение уровня глюкозы иначе, чем ребенок 5-6 лет. Связано это с возрастным развитием эндокринной и нервной

систем, большей приспособленностью старшего ребенка к перепадам уровня сахара в крови.

Патологическое состояние у новорожденного и грудного ребенка будет проявляться:

- вялостью;
- сонливостью;
- подергиваниями мелкой мускулатуры;
- незначительным падением температуры;
- вялым сосанием груди;
- побледнением или посинением кожных покровов;
- нарушениями дыхания;
- судорогами.

Дети старшего возраста реагируют на снижение концентрации глюкозы так же, как взрослые. Клиническая картина зависит от того, какие патофизиологические механизмы доминируют – увеличение продукции адреналина или недостаток поступления углеводов к головному мозгу.

При аномально высокой выработке адреналина ребенок становится раздражительным и беспокойным. Он постоянно жалуется на слабость, сильный голод. Малыша беспокоит потливость, учащенное сердцебиение и боли в сердце. В некоторых случаях появляется подергивание конечностей.

Нарушение ионного обмена

Нарушения ионного обмена могут быть обусловлены следующими факторами: увеличением или уменьшением количества воды в организме, уменьшением или увеличением общего количества какого-либо иона в организме. Чаще в педиатрической практике встречаются гипер- и

гипонатриемия, гипер- и гипокалиемия, гипер- и гипокальциемия, гипер- и гипомагниемия, гипер- и гипохлоремия.

Гипернатриемией называется состояние, при котором концентрация натрия в сыворотке крови превышает нормальные пределы (145-150 мэкв/л). Общим признаком гипернатриемии является клеточный эксикоз, вследствие повышения экстрацеллюлярной осмотической концентрации происходит выход воды из клеток. Количество экстрацеллюлярной жидкости может быть понижено при гипернатриемии с тотальным эксикозом и повышено при гипертоническом увеличении объема экстрацеллюлярной жидкости.

Гипернатриемия может быть вызвана увеличением общего количества натрия в организме. Причины увеличения общего содержания натрия различны, но основная - превышение поступления над выведением. Это происходит прежде всего при ограничении выделительной функции почек (острая и хроническая почечная недостаточность). Причиной гипернатриемии может быть передозировка хлорида или бикарбоната натрия при инфузионной терапии, повышение уровня альдостерона в крови (увеличение реабсорбции ионов натрия в канальцах почек), усиленная секреция глюкокортикоидов, например в первые дни постагрессивного периода (задержка натрия в организме). Могут отмечаться возбуждение, лихорадка, сильная жажда, сухость слизистых оболочек. В тяжелых случаях в клинической картине доминируют церебральные симптомы - судороги, нарушение сознания. При гипертонической гипсгидратации отмечаются отеки.

При хронической гипернатриемии может отмечаться отставание в умственном развитии. Считается, что причиной церебральных нарушений являются повреждающие осмотические факторы, дегидратация клеток; в тяжелых случаях могут произойти кровоизлияния в мозговые оболочки или вещество мозга - гипернатриемическая геморрагическая энцефалопатия, которая развивается в результате особенно остро наступившей гипернатриемии.

Гипонатриемия констатируется при концентрации натрия в плазме ниже 135 мэкв/л. Основой ее развития являются отрицательный баланс натрия или положительный баланс воды. Выделяются три основных типа гипонатриемии:

- 1) обусловленная дефицитом соли,
- 2) острая гипонатриемия разведения,

3) хроническая асимптоматическая гипонатриемия. Самым частым типом гипонатриемии является гипонатриемия в связи с дефицитом соли, или гипотонический эксикоз. Вследствие гипонатриемии и разницы осмотического давления вода устремляется в клетки, поэтому внеклеточный эксикоз сочетается с интрацеллюлярным отеком.

Дефицит натрия вызывают экстраренальные потери - рвота, понос, сильное потоотделение (особенно у лихорадящих детей с муковисцидозом); уменьшенное потребление поваренной соли при бессолевой диете, отсутствии аппетита. Ренальные потери натрия возникают при хроническом гломеруло- и пиелонефрите, при уремии с полиурией, терапии салуретиками.

У новорожденных потери натрия наблюдаются вследствие незрелости ренин-ангиотензин-альдостероновой системы или сниженной реакции почечных канальцев на альдостерон. Гипо-натриемия является одним из признаков нефротического синдрома, адреногенитального синдрома с потерей солей и синдрома Уотерхауса - Фридериксена.

Острая гипонатриемия разведения (гипотоническая гипергидратация - водная интоксикация) в большинстве случаев имеет ятрогенное происхождение, развивается при несоответствующем поступлении в организм натрия и воды. Ее причинами являются введение чрезмерно больших количеств гипотонического раствора при эксикозе, шоке или послеоперационном состоянии, бесконтрольное применение диуретиков при таких отечных состояниях, когда процессы ретенции воды преобладают над регуляцией ионного равновесия; перегрузка жидкостью больных с анурией. В основе

патофизиологических нарушений лежит гипотонический отек клеток. Его признаками являются головная боль, рвота, подергивания икроножных мышц, общие судороги.

Асимптоматическая гипонатриемия встречается при тяжелых формах гипотрофии. Особой формой является гипонатриемия, связанная с избыточной секрецией антидиуретического гормона. Эта форма наблюдается при карциноме легких, заболеваниях мозга. Несмотря на гипонатриемию, натрий выводится с мочой. При асимптоматической гипонатриемии отсутствуют экстрацеллюлярный эксикоз и клеточный отек. Обе системы жидкостей настроены на низкую осмотическую концентрацию.

Гипокалемия. Дефицит калия наблюдается при отрицательном балансе иона, то есть нарушении равновесия между поступлением иона с пищей и его выделением. Увеличению выведения калия из организма способствует катаболическая направленность метаболизма, при которой происходят активный распад клеточного белка и снижение выработки энергии клетками, что способствует выходу калия из клетки даже при неповрежденной мембране.

Повышенные потери калия могут быть вызваны рядом причин:

1) большими желудочно-кишечными потерями калия при продолжительной рвоте, поносе, хроническом истечении желудочно-кишечной жидкости из фистулы;

2) увеличенными почечными потерями вследствие алкалоза, особенно при повышенном поступлении натрия, значительной кислотной нагрузки, применения диуретических препаратов, наличия первичного и вторичного гиперальдостеронизма, болезни Кушинга, длительного приема кортикостероидов, состояния стресса, а также при хроническом пиелонефрите, синдроме де Тони-Дебре-Фанкони, почечном канальцевом ацидозе Олбрайта, цистинозе, "теряющей калий почки";

3) семейным периодическим гипокалиемическим параличом обмена ионов Na^+ - H^+ . При дефиците калия вместо снижения его секреции повышается выведение ионов H^+ , поэтому вслед за дефицитом калия развивается алкалоз, и наоборот: при первичном экстрацеллюлярном алкалозе увеличивается почечное выведение калия, что приводит к его дефициту. Кроме того, на почечное выведение калия существенно влияет величина секреции альдостерона, так как повышенная продукция альдостерона ведет к потере калия.

Вследствие дефицита калия поражаются все мышцы: поперечнополосатые, гладкие и сердечная мышца, а также почки. Эти изменения обуславливают патофизиологические реакции и определяют основную клиническую симптоматику - выраженную мышечную слабость, параличи, отсутствие рефлексов; метеоризм, запоры, паралитический илеус; изменения ЭКГ (снижение вольтажа зубца R, удлинение интервала Q- T, уплощение зубца T и смещение сегмента ST от изоэлектрической линии), признаки миокардита, дилатацию сердца, повышенную чувствительность к дигиталису, остановку сердца; нарушения процесса дыхания (отчасти связаны с метеоризмом), паралич дыхательной мускулатуры до развития асфиксии; нефропатию с полиурией, гипостенурией, паралич мочевого пузыря. Так как калий является структурным элементом клеток, то его недостаток проявляется нарушением физического развития.

Концентрация сывороточного калия малоинформативна, так как 98% калия находится внутриклеточно. Несмотря на недостаток калия в клетках, его концентрация в крови может быть высокой или нормальной (при стрессе, олигурии или ацидозе). Часто дефицит калия обнаруживается только после устранения этих состояний, например, после ликвидации ацидоза, когда калий из обедненного внеклеточного депо поступает в клетки, также страдающие от дефицита.

Диагноз дефицита калия наиболее объективно подтверждается его внутриклеточным уровнем, что в клинической практике соответствует анализу

концентрации K^+ в эритроцитах. Наиболее существенное значение для функции клетки имеют не абсолютные значения концентрации K^+ внутри- и внеклеточно, а их соотношение (в норме 1:20 - 1:30). При концентрации калия в сыворотке крови ниже 3,5 мэкв/л можно говорить о гипокалиемии, дальнейшее снижение уровня калия - ниже 2,5 мэкв - является очень серьезным (в тяжелых случаях концентрация калия в плазме может упасть до 1,2 мэкв/л).

Гиперкалиемия - повышение концентрации калия в сыворотке крови свыше 5,8-6 ммоль/л у взрослых и детей старше 1 мес жизни и более 6-7 ммоль/л у новорожденных. Причины гиперкалиемии следующие: значительное или полное прекращение выделения K^+ с мочой, наблюдаемое при почечной недостаточности, которая обусловлена преренальными и ренальными причинами, сольтеряющая форма адреногенитального синдрома, недостаточность коры надпочечников (Таблица 4.). Гиперкалиемия сопутствует повышенному распаду клеток, особенно при гемолизе, при быстром введении больших доз калия внутривенно без соответствующего энергетического обеспечения или введении раствора калия на фоне сниженной функции почек. Гиперкалиемия проявляется адинамией, вялыми параличами мышц, характерна брадикардия, снижается артериальное давление. При прогрессировании гиперкалиемии происходит остановка сердца в диастолу. Наиболее ранними являются ЭКГ-признаки: уменьшение ЧСС, нарушение ритма, расширение комплекса QRS, высокий заостренный зубец Т, блокада ножек пучка Гиса, удлинение интервала Р- Q.

Гипокальциемия - снижение содержания ионов кальция в сыворотке крови ниже 2 ммоль/л, которое может быть связано с недостаточным поступлением кальция с пищей, нарушением его всасывания в кишечнике (синдром мальабсорбции, тяжелая диарея), увеличенным выделением кальция при жидком стуле, наличии свищей и дренирования тонкой кишки. Нарушения обмена кальция характерны для хронических заболеваний почек (гипокальциемическая форма витамин-D-независимого рахита, хроническая

почечная недостаточность с почечной остеодистрофией, нефротический синдром) и эндокринных желез (гипопаратиреоз, псевдогипопаратиреоз, синдром Ди Георге). Гипокальциемия наблюдается также при нарушении метаболизма витамина D, рахите, после переливания больших количеств крови, при резком увеличении концентрации белка в сыворотке крови.

Гипокальциемия проявляется следующими характерными признаками: клинические симптомы скрытой (симптомы Хвос-тека, Люста, Эрба, Маслова и др.) или манифестной (ларингоспазм, карпопедальный спазм, эклампсия) спазмофилии в сочетании с типичными изменениями ЭКГ - удлинением интервала Q - T за счет сегмента ST без расширения зубца T.

Гиперкальциемия - увеличение содержания кальция в сыворотке крови более 3 ммоль/л. Уровень кальция может повышаться при нарушении выведения кальция или при значительном его поступлении в организм. Повышение уровня кальция наблюдается при гиперпаратиреозе, иммобилизационном остеопорозе, гипофосфатазии, хронической идиопатической гиперкальциемии. Гиперкальциемия наблюдается также при злокачественных заболеваниях с поражением скелета, в том числе при остром лейкозе, интоксикации витамином D.

Клинически Гиперкальциемия проявляется тошнотой, частой рвотой, адинамией и жаждой. Типичные изменения на ЭКГ: укорочение интервала Q-T за счет сегмента ST.

Гипомагниемия - снижение уровня магния в сыворотке крови ниже 0,5-0,65 ммоль/л. Гипомагниемия наблюдается при синдроме мальабсорбции, недостаточном питании, гипопаратиреозе, циррозе печени, лечении диуретиками, гиперкальциемии, почечном канальцевом ацидозе, первичном альдостеронизме.

Первоначальные признаки гипомагниемии - повышенная нервно-мышечная возбудимость (скрытая или явная тетания, изнуряющие судороги и

тремор, которые не купируются внутривенным введением препаратов кальция, витамина D2 и парат-гормона), анорексия, изменения сердечного ритма и ЭКГ.

Гипермагниемия - увеличение концентрации магния в сыворотке крови более 2,5 ммоль/л. Наблюдается при нарушении функции почек, после применения магнийсодержащих слабительных, клизм и жидкости для внутривенного введения. Клинически гипермагниемия проявляется гипорефлексией, которая предшествует угнетению дыхания, сонливости и коме, при высоких концентрациях может наступить остановка сердца.

Гипохлоремия - снижение концентрации хлора в сыворотке крови ниже 100-95 ммоль/л. Нарушение обмена хлора происходит одновременно с нарушениями обмена натрия и калия. Гипохлоремия возникает при нефизиологических потерях из ЖКТ (рвота, желудочный дренаж, обильное промывание желудка водой и др.).

Клиническая картина гипохлоремии неспецифична, однако при более значительных потерях хлора по сравнению с потерями натрия (потеря соляной кислоты) может развиваться гипохлоремический алкалоз.

Гиперхлоремия - увеличение концентрации иона хлора в сыворотке крови более 115-120 ммоль/л. Повышение концентрации хлора в сыворотке обычно происходит одновременно с повышением уровня натрия и обусловлено большим поступлением иона в организм при уменьшении выделения его с мочой. Клиническая картина неспецифична, может наблюдаться гиперхлоремический ацидоз.

Вопросы:

1. Метаболизм билирубина и его особенности у новорожденных?
2. Факторы риска билирубиновой энцефалопатии, клинические проявления?
3. Клинические особенности билирубиновой энцефалопатии?

4. Прогноз и осложнение билирубиновой энцефалопатии?

5. Нарушение ионного баланса у новорожденных: причины, диагностические критерии?

ГЛАВА VI. ПОВРЕЖДЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ВНУТРИУТРОБНЫХ ИНФЕКЦИЯХ (ЦМВ, ТОКСАПЛАЗМОЗ, ГЕРПЕС ВИРУС)

Внутриутробные инфекции – группа заболеваний плода и новорожденного, развивающихся вследствие заражения в дородовом периоде или в родах. Внутриутробные инфекции могут приводить к гибели плода, самопроизвольному аборту, задержке внутриутробного развития, преждевременным родам, формированию врожденных пороков, поражению внутренних органов и ЦНС. Методы диагностики внутриутробных инфекций включают микроскопические, культуральные, иммуноферментные, молекулярно-биологические исследования. Лечение внутриутробных инфекций проводится с использованием иммуноглобулинов, иммуномодуляторов, противовирусных, антибактериальных препаратов. Внутриутробные инфекции – патологические процессы и заболевания, обусловленные антенатальным и интранатальным инфицированием плода. Истинная распространенность внутриутробных инфекций не установлена, однако, согласно обобщенным данным, с врожденными инфекциями рождается не менее 10% новорожденных. Актуальность проблемы внутриутробных инфекций в педиатрии обусловлена высокими репродуктивными потерями, ранней неонатальной заболеваемостью, приводящей к инвалидизации и постнатальной гибели детей. Вопросы профилактики внутриутробных инфекций лежат в плоскости рассмотрения акушерства и гинекологии, неонатологии, педиатрии.

Причины внутриутробных инфекции: Внутриутробные инфекции развиваются в результате инфицирования плода в дородовом периоде или непосредственно во время родов. Обычно источником внутриутробной

инфекции для ребенка выступает мать, т. е. имеет место вертикальный механизм передачи, который в антенатальном периоде реализуется трансплацентарным или восходящим (через инфицированные околоплодные воды) путями, а в интранатальном - аспирационным или контактными путями. Реже происходит ятрогенное инфицирование плода в период беременности при проведении женщине инвазивной пренатальной диагностики, введении плоду препаратов крови через сосуды пуповины (плазмы, эритроцитарной массы, иммуноглобулинов) и т. д. В антенатальном периоде инфицирование плода обычно связано с вирусными агентами (вирусами краснухи, герпеса, цитомегалии, Коксаки) и внутриклеточными возбудителями (токсоплазма, микоплазма). В интранатальном периоде чаще происходит микробная контаминация, характер и степень которой зависит от микробного пейзажа родовых путей матери. Среди бактериальных агентов наиболее распространены энтеробактерии, стрептококки группы В, гонококки, синегнойная палочка, протей, клебсиелла и др. Плацентарный барьер непроницаем для большинства бактерий и простейших, однако при повреждении плаценты и развитии фетоплацентарной недостаточности, может произойти антенатальное микробное инфицирование (например, возбудителем сифилиса). Кроме этого, не исключается и интранатальное вирусное заражение. Факторами возникновения внутриутробных инфекций служат отягощенный акушерско-гинекологический анамнез матери (неспецифические кольпиты, эндоцервициты, ЗППП, сальпингоофориты), неблагоприятное течение беременности (угроза прерывания, гестозы, преждевременная отслойка плаценты) и инфекционная заболеваемость беременной. Риск развития манифестной формы внутриутробной инфекции существенно выше у недоношенных детей и в том случае, когда женщина инфицируется первично во время беременности. На тяжесть клинических проявлений внутриутробной инфекции влияют сроки инфицирования и вид возбудителя. Так, если инфицирование происходит в первые 8-10 недель эмбриогенеза, беременность обычно заканчивается самопроизвольным

выкидышем. Внутриутробные инфекции, возникшие в раннем фетальном периоде (до 12 недели гестации), могут приводить к мертворождению или формированию грубых пороков развития. Внутриутробное инфицирование плода во II и III триместре беременности проявляется поражением отдельных органов либо генерализованной инфекцией.

Известно, что тяжесть проявлений инфекционного процесса у беременной и у плода может не совпадать. Бессимптомное или малосимптомное течение инфекции и у матери может вызвать тяжелые поражения плода, вплоть до его гибели. Это связано с повышенным тропизмом вирусных и микробных возбудителей к эмбриональным тканям, преимущественно ЦНС, сердца, органа зрения.

Классификации: Этиологическая структура внутриутробных инфекций предполагает их деление на:

- **вирусные** (вирусный гепатит, герпес, краснуха, ОРВИ, цитомегалия, эпидемический паротит)
- **бактериальные** (туберкулёз, сифилис, листериоз, сепсис)
- **паразитарные и грибковые** (микоплазмоз, токсоплазмоз, хламидиоз, кандидоз и др.)

Для обозначения группы наиболее распространенных внутриутробных инфекций используется аббревиатура TORCH-синдром, объединяющий токсоплазмоз (toxoplasmosis), краснуху (rubella), цитомегалию (cytomegalovirus), герпес (herpes simplex). Буквой O (other) обозначаются другие инфекции, в числе которых - вирусные гепатиты, ВИЧ-инфекция, ветряная оспа, листериоз, микоплазмоз, сифилис, хламидиоз и др.).

Симптомы внутриутробных инфекции: Наличие внутриутробной инфекции у новорожденного может быть заподозрено уже во время родов. В пользу внутриутробного инфицирования может свидетельствовать излитие мутных околоплодных вод, загрязненных меконием и имеющих неприятный запах, состояние плаценты (полнокровие, микротробозы, микронекрозы). Дети с внутриутробной инфекцией часто рождаются в состоянии асфиксии, с

пренатальной гипотрофией, увеличенной печенью, пороками развития или стигмами дисэмбриогенеза, микроцефалией, гидроцефалией. С первых дней жизни у них отмечается желтуха, элементы пиодермии, розеолезных или везикулезных высыпаний на коже, лихорадка, судорожный синдром, респираторные и кардиоваскулярные расстройства.

Ранний неонатальный период при внутриутробных инфекциях нередко осложняется интерстициальной пневмонией, омфалитом, миокардитом или кардитом, анемией, кератоконъюнктивитом, хориоретинитом, геморрагическим синдромом и др. При инструментальном обследовании у новорожденных могут обнаруживаться врожденная катаракта, глаукома, врожденные пороки сердца, кисты и кальцификаты мозга.

В перинатальном периоде у ребенка отмечаются частые и обильные срыгивания, мышечная гипотония, синдром угнетения ЦНС, серый цвет кожных покровов. В поздние сроки при длительном инкубационном периоде внутриутробной инфекции возможно развитие поздних менингитов, энцефалитов, остеомиелита.

Рассмотрим проявления основных внутриутробных инфекций, составляющих TORCH-синдром.

Врожденный токсоплазмоз: Внутриутробное инфицирование одноклеточным протозойным паразитом *Toxoplasma Gondii* приводит к тяжелым поражениям плода – задержке развития, врожденным порокам развития мозга, глаз, сердца, скелета.

После рождения в остром периоде внутриутробная инфекция проявляется лихорадкой, желтухой, отечным синдромом, экзантемой, геморрагиями, диареей, судорогами, гепатоспленомегалией, миокардитом, нефритом, пневмонией. При подостром течении доминируют признаки менингита или энцефалита. При хронической персистенции развивается гидроцефалия с микроцефалией, иридоциклит, косоглазие, атрофия зрительных нервов. Иногда встречаются моносимптомные и латентные формы внутриутробной инфекции.

К числу поздних осложнений врожденного токсоплазмоза относятся олигофрения, эпилепсия, слепота.

Врожденная краснуха: Внутриутробная инфекция возникает из-за заболевания краснухой при беременности. Вероятность и последствия инфицирования плода зависят от гестационного срока: в первые 8 недель риск достигает 80%; последствиями внутриутробной инфекции могут служить самопроизвольное прерывание беременности, эмбрио- и фетопатии. Во II триместре риск внутриутробного инфицирования составляет 10-20%, в III – 3-8%. Дети с внутриутробной инфекцией обычно рождаются недоношенными или с низкой массой тела. Для периода новорожденности характерна геморрагическая сыпь, длительная желтуха. Классические проявления врожденной краснухи представлены триадой Грегга: поражением глаз (микрофтальмией, катарактой, глаукомой, хореоретинитом), ВПС, поражением слухового нерва (сенсоневральной глухотой). В случае развития внутриутробной инфекции во второй половине беременности у ребенка обычно имеется ретинопатия и глухота. Кроме основных проявлений врожденной краснухи, у ребенка могут выявляться и другие аномалии: микроцефалия, гидроцефалия, расщелины нёба, гепатит, гепатоспленомегалия, пороки развития мочеполовой системы и скелета. В дальнейшем внутриутробная инфекция напоминает о себе отставанием ребенка в физическом развитии, ЗПР или умственной отсталостью.

Врождённая цитомегалия: Внутриутробное заражение цитомегаловирусной инфекцией может приводить к локальному или генерализованному поражению многих органов, иммунодефициту, гнойно-септическим осложнениям. Врожденные дефекты развития обычно включают микроцефалию, микрогирию, микрофтальмию, ретинопатию, катаракту, ВПС и др. Неонатальный период врожденной цитомегалии осложняется желтухой, геморрагическим синдромом, двусторонней пневмонией, интерстициальным нефритом, анемией. К отдаленным последствиям внутриутробной инфекции относятся слепота, нейросенсорная глухота, энцефалопатия, цирроз печени, пневмосклероз.

Врождённая герпетическая инфекция: Внутриутробная герпес-инфекция может протекать в генерализованной (50%), неврологической (20%), слизисто-кожной форме (20%).

Генерализованная внутриутробная врождённая герпетическая инфекция протекает с выраженным токсикозом, респираторным дистресс синдромом, гепатомегалией, желтухой, пневмонией, геморрагическим синдромом. Неврологическая форма врожденного герпеса клинически проявляется энцефалитом и менингоэнцефалитом. Внутриутробная герпес-инфекция с развитием кожного синдрома сопровождается появлением везикулярной сыпи на кожных покровах и слизистых оболочках, в т. ч. внутренних органов. При наложении бактериальной инфекции развивается сепсис новорожденных. Внутриутробная герпес-инфекция у ребенка может приводить к формированию пороков развития - микроцефалии, ретинопатии, гипоплазии конечностей (кортикальной карликовости). В числе поздних осложнений врожденного герпеса - энцефалопатия, глухота, слепота, задержка психомоторного развития.

Диагностика: В настоящее время актуальной задачей является пренатальная диагностика внутриутробных инфекций. С этой целью на ранних сроках беременности проводится микроскопия мазка, бактериологический посев из влагалища на флору, ПЦР-исследование соскоба, обследование на TORCH-комплекс. Беременным из группы высокого риска по развитию внутриутробной инфекции показана инвазивная пренатальная диагностика (аспирация ворсин хориона, амниоцентез с исследованием амниотической жидкости, кордоцентез с исследованием пуповинной крови). Возможно выявление эхографических маркеров внутриутробных инфекций с помощью акушерского УЗИ. К косвенным эхографическим признакам внутриутробного инфицирования относятся маловодие или многоводие; наличие гиперэхогенной взвеси в околоплодных водах, гипоплазия ворсин хориона, плацентит; отечный синдром плода, гепатоспленомегалия, кальцификаты и пороки развития внутренних органов и др. После рождения ребенка с целью достоверной

верификации этиологии внутриутробной инфекции используются микробиологические (вирусологические, бактериологические), молекулярно-биологические (ДНК-гибридизация, ПЦР), серологические (ИФА) методики обследования. Важное диагностическое значение имеет гистологическое исследование плаценты.

По показаниям новорожденные с внутриутробными инфекциями в первые сутки жизни должны быть осмотрены детским неврологом, детским кардиологом, детским офтальмологом и др. специалистами. Целесообразно провести ЭхоКГ, нейросонографию, офтальмоскопию, исследование слуха методом вызванной отоакустической эмиссии.

Лечение внутриутробных инфекции: Общие принципы лечения внутриутробных инфекций предполагают проведение иммунотерапии, противовирусной, антибактериальной и посиндромной терапии. Иммунотерапия включает применение поливалентных и специфических иммуноглобулинов, иммуномодуляторов (интерферонов). Противовирусная терапия направленного действия осуществляется, главным образом, ацикловиром. Для противомикробной терапии бактериальных внутриутробных инфекций используются антибиотики широкого спектра действия (цефалоспорины, аминогликозиды, карбапенемы), при микоплазменной и хламидийной инфекциях – макролиды.

Посиндромная терапия внутриутробных инфекций направлена на купирование отдельных проявлений перинатального поражения ЦНС, геморрагического синдрома, гепатита, миокардита, пневмонии и т. д.

Прогноз и профилактика: При генерализованных формах внутриутробных инфекций летальность в неонатальном периоде достигает 80%. При локальных формах возникают серьезные поражения внутренних органов. Практически во всех случаях внутриутробные инфекции приводят к поражению ЦНС. Профилактика внутриутробных инфекций заключается в проведении предгравидарной подготовки, лечение до наступления беременности, исключении контактов беременной с инфекционными больными, коррекции

программы ведения беременности у женщин групп риска. Женщины, ранее не болевшие краснухой и не получавшие прививки против краснухи, должны быть вакцинированы не позднее, чем за 3 месяца до предполагаемой беременности. В ряде случаев внутриутробные инфекции могут являться основанием для искусственного прерывания беременности.

Вопросы:

1. Характерные клинические признаки врожденной ЦМВ инфекции?
2. Особенности поражения мозга при врожденном токсоплазмозе?
3. Наиболее частые отдалённые последствия инфекционного поражения ЦНС у новорожденных?

ГЛАВА VII. ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У МЛАДЕНЦЕВ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА, КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Доброкачественные парциальные эпилепсии детского возраста

К доброкачественным парциальным эпилепсиям детского возраста относятся:

- ✓ доброкачественная парциальная эпилепсия с центрo-темпоральными спайками (роландическая эпилепсия);
- ✓ доброкачественная парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами;
- ✓ доброкачественная парциальная эпилепсия с аффективными симптомами (доброкачественная психомоторная эпилепсия). Обсуждается также вопрос о принадлежности к данной группе еще 2 форм:
- ✓ атипичная доброкачественная парциальная эпилепсия;
- ✓ доброкачественная парциальная эпилепсия с экстремальными соматосенсорными вызванными потенциалами.

Доброкачественная парциальная эпилепсия с центрo-темпоральными спайками. (Роландическая эпилепсия)

Впервые заболевание описано Gastaut в 1952 г.

Частота. Роландическая эпилепсия встречается относительно часто и составляет 15% среди всех эпилепсий у детей до 15 лет. Частота встречаемости, в сравнении с абсансами, в 4-7 раз выше. Болеют преимущественно лица мужского пола.

Генетические данные. Наследственная отягощенность по эпилепсии прослеживается в 17-59% случаев.

Клиническая характеристика. Роландическая эпилепсия наиболее часто манифестирует в возрасте 4-10 лет. Приступ обычно начинается с односторонних сенсорных ощущений (онемение, покалывание) в орoфациомандибулярной области. В дальнейшем может отмечаться тоническое напряжение в мышцах лица, реже наблюдаются клонические или тонико-клонические подергивания конечностей. При вовлечении в процесс мышц гортани и глотки отмечаются нарушения речи (нечленораздельные звуки, полная невозможность произнесения звуков). Приступы часто протекают при сохранном сознании, однако, при генерализации пароксизмов возможна потеря сознания. Одной из важных особенностей роландической эпилепсии является частое возникновение приступов ночью, преимущественно в фазу засыпания, либо- незадолго до пробуждения. Приступы обычно редкие. Они возникают, как правило, с интервалами в недели, месяцы, иногда бывают однократными. Интеллект обычно нормальный. Снижение интеллекта, изменения поведения наблюдаются лишь в единичных случаях. Нарушения поведения обусловлены не самой болезнью, а являются вторичными и связаны с родительской "гиперопекой". Успеваемость в школе у детей с роландической эпилепсией, как правило, удовлетворительная, и профессиональные навыки даются легко.

ЭЭГ является необходимым методом для верификации диагноза. Для роландической эпилепсии характерны наличие нормальной основной активности и спайков острых волн, локализующихся в центрo-темпоральных областях. Частота спайков и острых волн во сне увеличивается. В фазу медленного сна возможно формирование билатеральных или независимых друг от друга очагов эпилептической активности, а в отдельных случаях- возникновение генерализованных вспышек комплексов "спайк-волна" частотой 3-4/сек. Следует отметить, что в 30% случаев типичные для роландической эпилепсии ЭЭГ-паттерны регистрируются только во сне. Вместе с тем, профиль

сна при роландической эпилепсии обычно не изменен. Обращает на себя внимание тот факт, что "роландические спайки" иногда (1,2-2,4% случаев) отмечаются у здоровых людей и у больных с некоторыми неврологическими заболеваниями.

Дифференциальный диагноз следует, прежде всего, проводить с простыми и сложными фокальными приступами, наблюдаемыми при симптоматических парциальных эпилепсиях. При роландической эпилепсии, в сравнении с симптоматическими парциальными, интеллект обычно нормальный, отсутствуют выраженные нарушения поведения, не отмечается патологических изменений при нейрорадиологических исследованиях. На ЭЭГ регистрируются типичные паттерны- нормальная основная активность и спайки центрально-темпоральной локализации.

Наиболее сложен дифференциальный диагноз роландической эпилепсии и сложных парциальных пароксизмов, сочетающихся с нарушением сознания. Сложности дифференциальной диагностики связаны с ошибочной интерпретацией нарушений речи при роландической эпилепсии как расстройства сознания, а также с невозможностью адекватной оценки нарушений сознания возникающих в ночное время.

Лечение. Удовлетворительным эффектом при лечении роландической эпилепсии обладает сультам, Доза препарата определяется клиническими проявлениями заболевания. Необходимо отметить, что "подавлением эпилептического очага на ЭЭГ не является обязательным, поскольку в пубертате он исчезает самостоятельно. Через 2-3 года при отсутствии приступов рекомендуется кон 1 рольное обследование и решение вопроса об отмене терапии. При наличии редких приступов терапия может не назначаться.

Атипичная доброкачественная эпилепсия детского возраста

Впервые предположение о нозологической самостоятельности атипичной доброкачественной эпилепсии детского возраста было высказано Aicardi, Chevri в 1982г.

Клиническая характеристика. Заболевание манифестирует в раннем детском возрасте. Приступы нередко частые, протекают в виде серий, по 30 пароксизме в день. Однако, несмотря на разнообразие и высокую частоту приступов нервно-психическое развитие соответствует возрасту. В 9 лет приступы спонтан, но исчезают.

ЭЭГ-исследование в (время медленного сна выявляет продолжительные или почти постоянные комплексы "спайк-волна", а также роландические

спайки с локализацией в центрo-темпоральных или теменных областях. Кроме того, регистрируются нерегулярные комплексы "спайк-волна" частотой 3/сек при пробуждении или генерализованные медленные комплексы "спайк-волна".

Дифференциальный диагноз следует проводить с рядом прогностически серьезных эпилептических синдромов детского возраста-синдромом Леннокса-Гасто, миоклонически-астатической эпилепсией. Наиболее частой диагностической ошибкой является рассмотрение атипичной доброкачественной эпилепсии как синдрома Леннокса-Гасто. При проведении дифференциального диагноза необходимо учитывать, что синдром Леннокса-Гасто сочетается с выраженной задержкой нервно-психического развития. Типичными для синдрома Леннокса Гасто являются ночные тонические приступы с характерными ЭЭГ-паттернами в виде генерализованных медленных комплексов "спайк-волна" частотой 2-2,5/сек. Увеличение частоты данных комплексов во время сна при синдроме Леннокса-Гасто является исключением.

Для миоклонически-астатической эпилепсии, в сравнении с атипичной доброкачественной парциальной эпилепсией, характерно снижение интеллекта, отсутствуют парциальные пароксизмы, а также медленные комплексы "спайк-волна" во время сна.

Лечение. Приступы, как правило, исчезают спонтанно. Поскольку при атипичной доброкачественной парциальной эпилепсии снижения интеллекта не наблюдается, комбинированная антиконвульсантная терапия не рекомендуется.

Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами

Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами впервые описана Gastaut в 1950 г.

Генетические данные. Роль генетических факторов в генезе заболевания несомненна. У многих больных прослеживается наследственная отягощенность по эпилепсии и мигрени.

Клиническая характеристика. Заболевание манифестирует преимущественно в возрасте 2-8 лет. Вместе с тем, описан и более ранний дебют болезни. Gastaut отмечал, что заболевание может проявляться в 5-17 лет. Наиболее типичными проявлениями приступов при данной форме эпилепсии являются зрительные нарушения - простые и сложные зрительные галлюцинации, иллюзии, амавроз. Данные симптомы могут быть изолированными или сочетаться с судорожными пароксизмами и преходящими

гемипарезами. Нередко во время приступов отмечаются головная боль, рвота, поворот головы и глаз, в отдельных случаях дизестезия, дисфагия. При ЭЭГ-исследовании регистрируются нормальная основная активность, высокоамплитудные (200-300 мВ) односторонние или билатеральные острые волны или комплексы "спайк-волна" с локализацией в затылочных областях. Данные изменения исчезают при открывании глаз. Гипервентиляция и фотостимуляция не оказывают влияния на частоту и характер эпилептических ЭЭГ-паттернов. В 38% случаев при ЭЭГ-исследовании обнаруживаются также генерализованные билатерально синхронные комплексы "спайк-волна" или "полиспайк-волна".

Дифференциальный диагноз следует проводить с простыми и сложными парциальными пароксизмами, синдромом Леннокса-Гасто, базилярной мигренью. Симптоматические парциальные эпилепсии, обусловленные структурными повреждениями затылочной доли, исключаются на основании анамнеза, неврологического статуса и нейрорадиологического исследования, обнаруживающих, как правило, патологические изменения. При симптоматических затылочных эпилепсиях, в сравнении с доброкачественной затылочной, открывание глаз не блокирует эпилептическую активность на ЭЭГ.

Дифференциальная диагностика с синдромом Леннокса-Гасто основывается на наличии тонических приступов и характерных для данного синдрома ЭЭГ-паттернах. При базилярной мигрени на ЭЭГ отсутствует эпилептическая активность.

Лечение. Препаратом первой очереди выбора является карбамазепин.

Доброкачественная парциальная эпилепсия с аффективными симптомами. (Доброкачественная психомоторная эпилепсия)

Многие авторы предлагают рассматривать доброкачественную парциальную эпилепсию с аффективными симптомами как самостоятельную нозологическую форму.

Клиническая характеристика. Заболевание манифестирует в возрасте 2-9 лет. Ведущими симптомами являются приступы страха. Данные пароксизмы возникают, как днем, так и ночью. Отличий клинических проявлений дневных и ночных пароксизмов не отмечено. Наиболее типичными признаками приступов при доброкачественной психомоторной эпилепсии являются пароксизмы страха: больной внезапно пугается, может прижиматься к матери, иногда возникают глотательные и жевательные автоматизмы. Могут также наблюдаться смех, стоны, вегетовисцеральные нарушения (гипергидроз, слюнотечение, боли в животе), в отдельных случаях - остановка речи. Следует

подчеркнуть, что при данной форме эпилепсии тонические, тонико-клонические, атонические приступы не отмечаются. При ЭЭГ-исследовании регистрируются нормальная основная активность, ритмичные спайки или комплексы "острая-медленная волна" с преимущественной локализацией в лобно-височных или теменно-височных областях. Частота эпилептических паттернов увеличивается в фазу медленного сна.

Дифференциальный диагноз следует проводить со сложными парциальными пароксизмами, роландической эпилепсией, ночными кошмарами.

Дифференциальная диагностика доброкачественной парциальной эпилепсии с аффективными симптомами со сложными парциальными пароксизмами основывается на характерных для данного заболевания критериях: дебют в раннем детском возрасте, нормальный интеллект, отсутствие изменений в неврологическом статусе и при нейрорадиологическом исследовании. Достаточно труден в отдельных случаях дифференциальный диагноз с роландической эпилепсией. Как известно, роландическая эпилепсия нередко сопровождается нарушением речи, гортанными звуками, слюнотечением. Подобный симптомокомплекс отмечается иногда при доброкачественной парциальной эпилепсии с аффективными симптомами. В пользу доброкачественной парциальной эпилепсии с аффективными симптомами свидетельствует выраженная психомоторная симптоматика, всегда присутствующая при данном заболевании.

Ночные кошмары весьма сходны по клиническим проявлениям с приступами, наблюдаемыми при доброкачественной психомоторной эпилепсии. В сравнении с доброкачественной психомоторной эпилепсией ночные кошмары возникают исключительно ночью, характеризуются частыми приступами и отсутствием на ЭЭГ эпилептических паттернов.

Лечение. Удовлетворительным эффектом в лечении доброкачественной психомоторной эпилепсии обладают карбамазепин и фенитоин. Прогноз заболевания благоприятный.

Доброкачественная парциальная эпилепсия с экстремальными (гигантскими) соматосенсорными вызванными потенциалами

Dawson впервые показал, что при соматосенсорном раздражении у отдельных больных с парциальными пароксизмами и поражением соматосенсорных регионов возникают высокоамплитудные (до 400 мВ) вызванные потенциалы. Данные потенциалы регистрируются на стороне,

контралатеральной раздражению. Наиболее высокая амплитуда потенциалов отмечается в парасагиттальных и теменных областях.

Клиническая характеристика. Гигантские соматосенсорные вызванные потенциалы возникают в возрасте 4-6 лет, чаще у мальчиков. Нередко в анамнезе у больных имеются фебрильные судороги. В большинстве случаев приступы отмечаются днем. Наиболее часто пароксизмы проявляются моторными симптомами с версивным компонентом, но возможны и генерализованные тонико-клонические приступы без предшествующих фокальных нарушений. Эпилептические соматосенсорные потенциалы сохраняются даже после эпилептического пароксизма. Приступы относительно редкие, 2-6 раз в год. Интеллект не страдает.

В возрасте 2,5-3,5 лет возникают гигантские соматосенсорные вызванные потенциалы, позднее на ЭЭГ регистрируются спонтанно возникающие фокальные эпилептические паттерны, наблюдаемые сначала только во сне, а затем и при бодрствовании. Через год после появления эпилептических паттернов на ЭЭГ возникают и клинически выраженные эпилептические пароксизмы.

Дифференциальный диагноз. Наиболее труден дифференциальный диагноз с роландической эпилепсией. Критериями, свидетельствующими в пользу диагноза "доброкачественная парциальная эпилепсия с гигантскими соматосенсорными вызванными потенциалами" являются: интактность в момент приступа мимической мускулатуры лица, парасагиттальная и теменная локализация ЭЭГ-паттернов, спонтанное исчезновение эпилептических соматосенсорных вызванных потенциалов.

Лечение. Антиконвульсантная терапия малоэффективна. Эпилептические приступы исчезают, как правило, спонтанно.

Синдром Ландау Клеффнера

Синдром впервые описан Landau, Kleffner 1957 г. К настоящему времени описано около 200 случаев заболевания.

Генетические данные. Согласно Beaumanoir, наследственная отягощенность по эпилепсии наблюдается часто.

Клиническая характеристика. Заболевание манифестирует в возрасте 3-7 лет. Характерна триада симптомов афазия, эпилептические приступы, нарушения поведения. Ранними симптомами являются прогрессирующее нарушение речевой функции и вербальная агнозия. Нарушения речи характеризуются появлением речевых персевераций, парафазий, жаргон-

афазией. В большинстве случаев предшествующие развитию заболевания нарушения речевой функции отсутствуют. Афазические расстройства могут иметь флюктуирующее течение с кратковременными ремиссиями. В 2/3-3/4 случаев развиваются эпилептические пароксизмы. Приступы, как правило, простые парциальные моторные. Реже отмечаются генерализованные тонико-клонические, гемиклонические или сложные парциальные приступы и абсансы. Крайне редко наблюдаются атонические и тонические пароксизмы. У 1/3 больных эпилептические приступы редкие. Исключительно редко развивается эпилептический статус. Одной из особенностей эпилептических пароксизмов при синдроме Ландау-Клеффнера является их ночной характер. Приступы обычно короткие. Расстройства поведения проявляются агрессивностью, гиперактивностью, аутичностью.

При ЭЭГ-исследовании регистрируются нормальная основная активность, фокальные или мультифокальные спайки, острые волны, комплексы "спайк-волна" с преимущественной локализацией в височных, теменно-височных или теменно-затылочных областях. В отдельных случаях при синдроме Ландау-Клеффнера на ЭЭГ обнаруживаются роландические спайки. Типичным ЭЭГ-паттерном при синдроме Ландау-Клеффнера является электрический эпилептический статус в фазу медленного сна (ESES).

При нейрорадиологическом исследовании патологические изменения отсутствуют. Спектральная позитронно-эмиссионная томография выявляет уменьшение перфузии в левой средней лобной извилине и правой медиовисочной области. При позитронно-эмиссионной томографии обнаруживаются метаболические расстройства в височной области, которые сохраняются и после клинического улучшения. Дифференциальный диагноз следует, в первую очередь, проводить с заболеваниями, сочетающимися с афазией, - опухолями, инфекциями, метаболическими расстройствами.

Лечение. Антиконвульсантная терапия в отношении речевых расстройств практически не эффективна. Благоприятное действие оказывает АКТГ, однако, его длительное применение невозможно. Существенное внимание в комплексной терапии должно быть уделено логопедическим занятиям с целью коррекции речевых расстройств.

Моторные парциальные припадки

Лобная доля (моторная кора) - Простые контралатеральные очагу мышечные сокращения (судороги в конечностях, лице, кисти, стопе, моторный

джексоновский марш). После припадка может наблюдаться паралич Тодда – преходящий парез в конечности, вовлеченной в припадок

Лобная доля (премоторная кора) - Сочетанный поворот головы и глазных яблок (адверсивный припадок), или приступ эпилептического нистагма, или тоническое отведение глазных яблок в противоположную очагу сторону (глазодвигательный припадок). Могут сопровождаться поворотом туловища (версивный припадок) либо вторичными локализованными судорогами.

Амигдала, оперкулярная зона, речевые зоны - Жевательные движения, слюнотечение, вокализация или остановка речи (фонаторные припадки).

Сенсорные припадки

Теменная доля (чувствительная кора, постцентральная извилина) - Локализованные чувствительные нарушения (парестезии (покалывания, чувство ползания мурашек) или онемение в конечности или половине тела, сенсорный джексоновский припадок).

Затылочная доля - Зрительные галлюцинации (неоформленные образы: зигзаги, искры, скотома, гемианопсия).

Антеромедиальные отделы височной доли - Обонятельные галлюцинации.

Инсула (островок, зона коры ниже лобной и теменной долей) - Необычные вкусовые ощущения (дисгезия).

Вегетативные припадки

Орбитоинсулотемпоральная область - Висцеральные или вегетативные проявления (эпигастральные припадки (ощущение стеснения и тяжести в эпигастральной области, подступающие к горлу), абдоминальные припадки (неприятные ощущения или боль в подложечной и околопупочной области, урчание в животе с отхождением газов), слюнотечение).

Сложные парциальные припадки

Сложные парциальные припадки составляют 30 – 40% всех припадков. Для них характерны более выраженные клинические проявления, чем для простых, и нарушение (изменение) сознания в виде невозможности вступить в контакт с больным, спутанности сознания, дезориентации. Больной осознает протекание приступа, но не может выполнять команды, отвечать на вопросы, или делает это автоматически, не осознавая происходящего, с последующей амнезией того, что происходит во время припадка. Сложные припадки вызывает электрическое возбуждение коры мозга, возникающее в одной из долей мозга и обычно вовлекающей оба полушария. Продолжительность

приступа колеблется до 2 – 3 минут, послеприпадочный период длится от нескольких секунд до десятков минут.

Для сложных парциальных припадков характерны:

Нарушения когнитивных функций:

- дереализация (ощущение отчужденности внешнего мира, нереальности происходящего) или деперсонализация (нереальность, отчужденность внутренних ощущений);

- идеаторные нарушения: форсированное мышление в виде приступов навязчивых мыслей, как субъективных (мысли о смерти), так и объективных (фиксация на ранее услышанных словах, мыслях);

- дисмнестические нарушения: пароксизмальные нарушения памяти (*déjà vu* – ощущение уже виденного (новая обстановка кажется знакомой), *jamais vu* – ощущение никогда не виденного (знакомая обстановка кажется незнакомой)), ощущение уже пережитого или никогда не пережитого в сочетании с аффективными изменениями негативного типа (тоска, тревога).

Эпилептические автоматизмы - координированные двигательные акты, осуществляемые на фоне изменения сознания во время или после эпилептического припадка, и в последующем амнезирующиеся (психомоторный припадок); в отличие от ауры не имеют топического значения.

Различают автоматизмы:

- автоматизмы еды - жевание, облизывание губ, глотание;

- мимические автоматизмы, отражающие эмоциональное состояние больного - улыбка, страх;

- жестикуляционные автоматизмы - потирание руками;

- вербальные автоматизмы - повторение звуков, слов, пение;

- амбулаторные автоматизмы - больной перемещается пешком или на транспорте на различные расстояния, длительность приступа – минуты.

Для сложных парциальных припадков лобного генеза характерно:

- двусторонние тонические спазмы;

- причудливые позы;

- сложные автоматизмы (имитация порки, удара по мячу), вокализация.

Сложные парциальные припадки с вторичной генерализацией

Сложные парциальные припадки с вторичной генерализацией начинаются как простые или сложные парциальные припадки, а затем переходят в генерализованные тонико-клонические (вторичный генерализованный припадок). Длительность припадка до 3 минут, послеприпадочный период от нескольких минут до часов. В тех случаях, когда у больного сохраняются воспоминания о начале припадка до потери сознания, говорят об ауре припадка. Аура – начальная часть припадка, свидетельствует о парциальной эпилепсии с вторичной генерализацией и позволяет установить топическую верификацию очага эпилепсии. Выделяют моторную, сенсорную, сенситивную (зрительную, обонятельную, слуховую, вкусовую), психическую и вегетативную ауру.

Вопросы:

1. Основные патофизиологические механизмы судорог у новорожденных?
2. Основные этиологические группы судорог у новорожденных?
3. Дифференциальная диагностика парциальных приступов от генерализованных?
4. ЭЭГ характеристика при простых и сложных парциальных эпилепсии?

ГЛАВА VIII. ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ. КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ. СПАСТИЧЕСКАЯ ДИПЛЕГИЯ, СПАСТИЧЕСКАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ, ДВОЙНАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ. КЛИНИКА. ДИАГНОСТИКА. ЛЕЧЕНИЕ.

Термин «детский церебральный паралич» объединяет группу непрогрессирующих двигательных расстройств (парезы, нарушения тонуса, координации, гиперкинезы), которые являются следствием поражения головного мозга внутриутробно, во время родов или в ранний постнатальный период. Двигательные расстройства могут сопровождаться изменениями психики, речи, зрения, слуха, эпилептическими припадками.

Распространенность ДЦП в большинстве стран составляет 2,01-2,06 на 1000 детей, причем почти вдвое чаще заболевание встречается у мальчиков.

Описание больных с врожденными параличами и парезами встречается еще в работах Гиппократ, Галена, но исследование этой проблемы началось значительно позднее. В 1827 г. J. Cazauviel в своей монографии впервые применил термин "врожденный церебральный паралич" и описал его

гемипаретическую форму. Основателем изучения проблемы ДЦП считается английский хирург-ортопед Литтль (W. Little), который определил роль перинатальной патологии в этиологии ДЦП и охарактеризовал одну из форм - спастическую диплегию, которая и до настоящего времени называется болезнью Литтла. Автор разработал методику ортопедической коррекции ДЦП, в частности операцию удлинения ахиллового сухожилия. Заинтересованность Литтла ортопедической коррекцией объясняется также его собственной патологией: эквиноварусной деформацией стопы после перенесенного полиомиелита. Большой вклад в изучение ДЦП принадлежит австрийскому неврологу, психиатру и психологу Фрейд. Он выделил типы церебральных параличей, которые составляют основу всех последующих классификаций. В 1910 г. О. Ферстер разработал дифференциально-диагностические критерии атонически-астатической и атактической форм ДЦП.

Этиология. ДЦП мультифакторное заболевание, которое возникает под влиянием экзогенных и эндогенных факторов. Один из важнейших факторов ДЦП внутриутробная гипоксия плода (например, вследствие нарушения плацентарного кровообращения), недоношенность, в особенности глубокая ее степень, асфиксия или гипоксия во время родов, которая чаще является закономерным продолжением хронической внутриутробной гипоксии, родовая травма, дисгенезия головного мозга, конфликт матери и плода по группе крови или резус-фактору с развитием ядерной желтухи, внутриутробные или постнатальные инфекции.

Клиника. Основу клинической картины ДЦП составляют двигательные расстройства - парезы, насильственные движения, координаторные расстройства. Нарушается онтогенетическая последовательность двигательного развития, усиливается патологическая рефлекторная активность, которая приводит к повышению мышечного тонуса и формированию патологических поз. Нарушается формирование механизмов поддержки равновесия во время стояния и ходьбы, формируется патологический двигательный стереотип, неправильная установка туловища и конечностей, а позднее - контрактуры и деформации. Несмотря на то что ДЦП - это непрогрессирующее резидуальное состояние, с течением времени, в связи с развитием ребенка, клиническая симптоматика может изменяться. Это связано с незрелостью двигательных систем к моменту рождения. Несформированность двигательных систем делает невозможным установление диагноза и определение клинических форм ДЦП в первые месяцы жизни. В таком случае определяется лишь синдром двигательных расстройств, который складывается из изменений тонуса, снижения двигательной активности, задержки темпов психомоторного

развития. На первом году жизни при развитии форм ДЦП, которые сопровождаются повышением мышечного тонуса, активируются и доминируют в клинической картине тонические рефлексы. К ним относятся такие:

- ✓ лабиринтный тонический рефлекс, который возникает при изменении положения головы в результате раздражения лабиринтов. Это приводит к повышению тонуса в разгибателях в положении лежа на спине и в сгибателях в положении лежа на животе;
- ✓ симметричный шейный тонический рефлекс - пассивное или активное сгибание головы вызывает повышение тонуса сгибателей рук и разгибателей ног, разгибание головы приводит к противоположному действию;
- ✓ асимметричный шейный тонический рефлекс возникает, когда голова ребенка, лежащего на спине, повернута в сторону. В данном случае в руке, к которой повернута голова ребенка, повышается тонус разгибателей, в результате чего она разгибается и отводится, кисть открывается. Вместе с тем противоположная рука согнута, ее кисть сжата в кулак (поза фехтовальщика).

Активация тонических рефлексов приводит к зависимости мышечного тонуса от положения головы в пространстве и положения головы относительно туловища. Тонические рефлексы препятствуют последовательному развитию возрастных двигательных функций, принятию вертикального положения и поддержке равновесия.

Выделяют 6 клинических форм ДЦП:

1. Спастическую диплегию (болезнь Литтла);
2. Спастическую гемиплегию;
3. Двойную гемиплегию;
4. Гиперкинетическую;
5. Атонически-астатическую;
6. Атактическую.

Спастическая диплегия (болезнь Литтла) - наиболее распространенная форма ДЦП. Особенно часто развивается у недоношенных детей вследствие перивентрикулярной лейкомаляций, внутрижелудочкового кровоизлияния IV степени. В последнем случае часто сопровождается гидроцефалией, характеризуется наличием центрального тетрапареза с преобладанием

поражения нижних конечностей и симметричным распределением мышечного тонуса. Степень поражения верхних конечностей переменна - от выраженных парезов до легкой неловкости, которая выявляется с развитием манипулятивной деятельности. Начало клинических проявлений зависит от тяжести пареза. В тяжелых случаях симптомы заметны уже с первых месяцев жизни, в легких лишь на 4-6-ом месяце, когда активируются лабиринтный и шейные тонические рефлексы, своевременно не угасают физиологические рефлексы новорожденного (хватательный, опоры и автоматической походки, Моро). Повышаются мышечный тонус и глубокие рефлексы, задерживается формирование выпрямительных рефлексов, становится невозможным принятие вертикального положения тела.

Они не могут удерживать массу тела на одной ноге, чтобы освободить другую для шага, поэтому руки и туловище во время стояния и ходьбы выполняют много лишних движений, необходимых для сохранения равновесия. Ноги разогнуты, приведены, при ходьбе перекрещиваются (симптом "ножниц") с опорой на пальцы (поза "балерины").

Патологический двигательный стереотип способствует раннему развитию контрактур и деформаций: эквиноварусная или вальгусная деформация стоп, ретракция ахиллового сухожилия, кифоз грудного и лордоз поясничного отдела позвоночника, подвывих, вывих тазобедренных суставов, аддукторно-флексорная деформация тазобедренных и коленных суставов. Возможны нарушения речи в виде задержки развития, псевдобульбарной дизартрии. У 20-25 % детей наблюдаются эпилептические приступы, у 30-40 % - нарушения функции черепных нервов (сходящееся косоглазие, атрофия зрительных нервов, нарушения слуха). Психическое развитие переменна, но часто в границах возрастной нормы.

Спастическая гемиплегия характеризуется наличием центрального спастического гемипареза, больше выраженного в верхней конечности. В тяжелых случаях ограничение спонтанных движений заметно с первых недель жизни, в легких - лишь в конце первого года. Дети приобретают возрастные двигательные навыки с некоторым опозданием. Мышечный тонус повышен в сгибателях верхних и разгибателях нижних конечностей, формируется поза Вернике-Манна, сколиоз, перекос таза, эквиноварусная или вальгусная деформация стопы с укорочением ахиллового сухожилия. Паретичные конечности отстают в росте, атрофируются. В некоторых случаях наблюдается патология черепных нервов (атрофия зрительных нервов, сходящееся косоглазие, центральный парез мышц лица, гемианопсия, псевдобульбарная корковая дизартрия). В 30-40 % случаев заболевание осложняется

эпилептическими приступами. У 40 % больных отмечаются интеллектуальные расстройства от легкой задержки психического развития до грубого интеллектуального дефекта, причем снижение интеллекта не всегда коррелирует с тяжестью пареза. Практически все больные ходят самостоятельно, поэтому уровень социальной адаптации больше зависит от интеллектуальных возможностей и наличия расстройств поведения.

Двойная гемиплегия - одна из тяжелейших форм ДЦП. Центральный тетрапарез выражен равномерно или преобладает в верхних конечностях. Двигательные расстройства заметны уже на первом месяце жизни. Высокий мышечный тонус сопровождается резкой активацией лабиринтного и шейных тонических рефлексов. Глубокие рефлексы высокие, но вызывание их затруднено из-за высокого мышечного тонуса. Выполнение активных движений приводит к содружественным реакциям в виде повышения мышечного тонуса и фиксации ребенка в патологической позе, поэтому двигательные навыки формируются с большим опозданием и значительными патологическими отклонениями. Дети очень поздно начинают сидеть, у них не формируются навыки стояния и ходьбы, рано возникают контрактуры и деформации костей. Заболевание часто осложняется эпилептическими приступами, всегда сопровождается умственной отсталостью. В большинстве случаев наблюдаются дизэмбриогенетические стигмы, которые свидетельствуют о поражении мозга на ранних этапах эмбриогенеза.

Гиперкинетическая форма. Эту форму называют также дистонической. Двигательные расстройства характеризуются произвольными движениями и позами, которые представлены гиперкинезами по типу атетоза, хорео-атетоза, торсионной дистонии на фоне повышенного по экстрапирамидному типу мышечного тонуса. В период новорожденности характерна мышечная гипотония, с 2-3-месячного возраста появляются дистонические атаки, которые характеризуются внезапным повышением мышечного тонуса во время движений, положительных или отрицательных эмоций, под действием световых или звуковых раздражителей. Дистонические атаки напоминают выполнение рефлекса Моро, асимметричного шейного тонического рефлекса, позу опистотонуса. Гиперкинезы появляются в конце первого года или позднее и с течением времени становятся более выраженными, во время сна исчезают, усиливаются во время произвольных движений, провоцируются эмоциями. Произвольные движения неловкие, некоординированные, порывистые. Характерно нарушение речи в виде гиперкинетической дизартрии в связи с гиперкинезом мышц языка. Эпилептические приступы встречаются у 20-25 % больных. Интеллект чаще не страдает. Эта форма часто возникает вследствие

конфликта матери и плода по группе крови или резус-фактору с возникновением ядерной желтухи, status marmoratus (пятнистость). Хорео-атетоидные гиперкинезы возникают чаще вследствие поражения хвостатого ядра и скорлупы, торсионная дистония при поражении бледного шара.

Атонически-астатическая форма - одна из тяжелейших форм ДЦП. Характерные признаки: мышечная гипотония, координаторные расстройства, отставание в психическом развитии (лобная атаксия). Мышечная гипотония наблюдается с первых месяцев жизни, физиологическая стадия флексорного мышечного гипертонуса практически отсутствует, лабиринтный и шейные тонические рефлексы выражены нерезко, координаторные расстройства становятся заметными лишь с развитием произвольных движений. Контроль положения головы, функции сидения, стояния и ходьбы формируются с большим опозданием или не формируются совсем (астазия, абазия). До 90 % детей имеют выраженный интеллектуальный дефект, грубые нарушения речи в виде мозжечковой или псевдобульбарной дизартрии, у 40-50 % наблюдаются эпилептические припадки. Прогноз в плане двигательных возможностей и социальной адаптации неблагоприятный.

Атактическая форма характеризуется нарушением равновесия и координации движений (мозжечковая атаксия). На первом году жизни наблюдаются лишь мышечная гипотония и задержка темпа психомоторного развития, с развитием статических и локомоторных функций появляется атаксия. Диагноз устанавливается к концу первого года жизни, когда усваиваются навыки сидения и манипуляции предметами. Дети начинают ходить с 2-3 лет, походка атаксическая, отмечается интенционный тремор. Обычно психическое развитие и речевые расстройства выражены умеренно. Прогноз в плане двигательного развития и социальной адаптации у большинства больных благоприятный. Больные способны обучаться по общеобразовательной или вспомогательной программе.

Смешанные формы. Характеризуются наличием у одного больного одновременно симптомов разных форм ДЦП. Например, сочетания спастики с атаксией или с гиперкинезами. В таком случае при формулировании диагноза на первое место выносится тот синдром, который преобладает (Например; ДЦП, спастико-атактическая форма; ДЦП, спастическая диплегия с гиперкинетическим синдромом).

Дифференциальная диагностика ДЦП особенно сложна в раннем возрасте, когда разные по этиологии и патогенезу неврологические заболевания имеют общие проявления. Двигательные нарушения встречаются при наследственных

нервно-мышечных и обменных заболеваниях, аномалиях развития мозга, эндокринной патологии. Для дифференциальной диагностики ДЦП важное значение имеют анамнестические данные, современные методы нейровизуализации и медико-генетическое консультирование.

Лечение при ДЦП необходимо начинать как можно раньше с целью использования компенсаторных возможностей мозга в раннем возрасте. Терапия должна быть комплексной и непрерывной с обязательной стимуляцией психического развития и речи, ортопедическими методиками, направленными на профилактику контрактур и формирование правильной позы. Медикаментозное лечение является приоритетным в первые годы жизни, в дальнейшем основными направлениями лечения становятся физиотерапевтические методики, лечебная физкультура, массаж и т. п.

Широко используют препараты, которые стимулируют процессы обмена в мозговой ткани. Для уменьшения спастичности мышц назначают мидокалм, баклофен, сирдалуд, мемантин, амантадин, локальные инъекции препаратов ботуло-токсина (диспорт). При наличии эпилептических припадков применяют антиэпилептические средства. В случае наличия контрактур и деформаций показаны гипсовые повязки или оперативное вмешательство, например удлинение ахиллового сухожилия с целью улучшения статики. Выраженную спастичность иногда корригируют путем нейрохирургического вмешательства, например - задней ризотомии (перерезка задних корешков спинного мозга).

Вопросы:

1. Факторы риска развития детского церебрального паралича?
2. Какие нарушения относятся к смешанной форме детского церебрального паралича?
3. К какой форме детского церебрального паралича относится гемиплегия?
4. К какой форме детского церебрального паралича относится диплегия?
5. Варианты родовой травмы являются причиной детского церебрального паралича?

ГЛАВА IX. ЗАДЕРЖКА РЕЧЕВОГО И ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ.

Задержка психического развития (ЗПР) представляет собой обратимые нарушения интеллектуальной и эмоционально-волевой сферы, сопровождающиеся специфическими трудностями в обучении. Число лиц с задержкой психического развития достигает 15-16% в детской популяции. ЗПР является в большей степени психолого-педагогической категорией, однако в ее основе могут лежать органические нарушения, поэтому данное состояние также рассматривается медицинскими дисциплинами – прежде всего, педиатрией и детской неврологией. Поскольку развитие различных психических функций у детей происходит неравномерно, обычно заключение «задержка психического развития» устанавливается детям-дошкольникам не ранее 4-5 лет, а на практике - чаще в процессе школьного обучения.

Причины задержки психического развития.

Этиологическую основу ЗПР составляют биологические и социально-психологические факторы, приводящие к темповой задержке интеллектуального и эмоционального развития ребенка.

Биологические факторы (негрубые органические повреждения ЦНС локального характера и их остаточные явления) вызывают нарушение созревания различных отделов головного мозга, что сопровождается парциальными нарушениями психического развития и деятельности ребенка. Среди причин биологического характера, действующих в перинатальном периоде и вызывающих задержку психического развития, наибольшее значение имеют патология беременности (тяжелые токсикозы, резус-конфликт, гипоксия плода и др.), внутриутробные инфекции, внутричерепные родовые травмы, недоношенность, ядерная желтуха новорожденных, фетальный алкогольный синдром и т. д., приводящие к так называемой перинатальной энцефалопатии. В постнатальном периоде и раннем детском возрасте задержку психического развития могут вызывать тяжелые соматические заболевания ребенка (гипотрофия, грипп, нейроинфекции, рахит), черепно-мозговые травмы, эпилепсия и эпилептическая энцефалопатия и др. ЗПР иногда имеет наследственную природу и в некоторых семьях диагностируется из поколения в поколение. Задержка психического развития может возникать под влиянием средовых (социальных) факторов, что однако не исключает наличие первоначальной органической основы нарушения. Чаще всего дети с ЗПР растут в условиях гипоопеки (безнадзорности) или гиперопеки, авторитарного

характера воспитания, социальной депривации, дефицита общения со сверстниками и взрослыми.

Задержка психического развития вторичного характера может развиваться при ранних нарушениях слуха и зрения, дефектах речи вследствие выраженного дефицита сенсорной информации и общения.

Классификация задержки психического развития (ЗПР).

Группа детей с задержкой психического развития неоднородна. В специальной психологии предложено множество классификаций задержки психического развития. Рассмотрим этиопатогенетическую классификацию, предложенную К. С. Лебединской, которая выделяет 4 клинических типа ЗПР.

ЗПР конституционального генеза обусловлена замедлением созревания ЦНС. Характеризуется гармоническим психическим и психофизическим инфантилизмом. При психическом инфантилизме ребенок ведет себя, как более младший по возрасту; при психо-физическом инфантилизме страдает эмоционально-волевая сфера и физическое развитие. Антропометрические данные и поведение таких детей не соответствуют хронологическому возрасту. Они эмоционально лабильны, непосредственны, отличаются недостаточным объемом внимания и памяти. Даже в школьном возрасте у них преобладают игровые интересы.

ЗПР соматогенного генеза обусловлена тяжелыми и длительными соматическими заболеваниями ребенка в раннем возрасте, неизбежно задерживающими созревание и развитие ЦНС. В анамнезе детей с соматогенной задержкой психического развития часто встречаются бронхиальная астма, хроническая диспепсия, сердечно-сосудистая и почечная недостаточность, пневмонии и др. Обычно такие дети долгое время лечатся в больницах, что вдобавок обуславливает еще и сенсорную депривацию. ЗПР соматогенного генеза проявляется астеническим синдромом, низкой работоспособностью ребенка, меньшим объемом памяти, поверхностным вниманием, плохой сформированностью навыков деятельности, гиперактивностью или заторможенностью при переутомлении.

ЗПР психогенного генеза обусловлена неблагоприятными социальными условиями, в которых пребывает ребенок (безнадзорностью, гиперопекой, жестоким обращением). Дефицит внимания к ребенку формирует психическую неустойчивость, импульсивность, отставание в интеллектуальном развитии. Повышенная забота воспитывает в ребенке безынициативность, эгоцентризм, безволие, отсутствие целеустремленности.

ЗПР церебрально-органического генеза встречается наиболее часто. Обусловлена первичным неглубоким органическим поражением головного мозга. В этом случае нарушения могут затрагивать отдельные сферы психики либо мозаично проявляться в различных психических сферах. Задержка психического развития церебрально-органического генеза характеризуется несформированностью эмоционально-волевой сферы и познавательной деятельности: отсутствием живости и яркости эмоций, низким уровнем притязаний, выраженной внушаемостью, бедностью воображения, двигательной расторможенностью и т. п.

Характеристика детей с задержкой психического развития (ЗПР)

Нарушения интеллекта у детей с задержкой психического развития носят легкий характер, однако затрагивают все интеллектуальные процессы: восприятие, внимание, память, мышление, речь.

Восприятие у ребенка с ЗПР фрагментарно, замедленно, неточно. Отдельные анализаторы работают полноценно, однако ребенок испытывает трудности при формировании целостных образов окружающего мира. Лучше развито зрительное восприятие, хуже – слуховое, поэтому объяснение учебного материала детям с задержкой психического развития должно сочетаться с наглядной опорой.

Внимание у детей с задержкой психического развития неустойчиво, кратковременно, поверхностно. Любые посторонние стимулы отвлекают ребенка и переключают внимание.

Ситуации, связанные с концентрацией, сосредоточенностью на чем-либо, вызывают затруднения. В условиях переутомления и повышенного напряжения обнаруживаются признаки синдрома гиперактивности и дефицита внимания.

Память у детей с задержкой психического развития характеризуется мозаичностью запоминания материала, слабой избирательностью, преобладанием наглядно-образной памяти над вербальной, низкой мыслительной активностью при воспроизведении информации.

У детей с задержкой психического развития более сохранно наглядно-действенное мышление; более нарушенным оказывается образное мышление ввиду неточности восприятия. Абстрактно-логическое мышление невозможно без помощи взрослого. Дети с ЗПР испытывают трудности с анализом и синтезом, сравнением, обобщением; не могут упорядочить события, построить умозаключение, сформулировать выводы.

Специфика речи у детей с задержкой психического развития отличается искажением артикуляции многих звуков, нарушением слуховой дифференциации, резким ограничением словарного запаса, трудностью произвольного контроля за грамматическим оформлением речи, затруднениями построения связного высказывания, речевой инактивностью. Наиболее часто ЗПР сочетается с задержкой речевого развития, полиморфной дислалией, нарушениями письменной речи (дисграфией и дислексией).

Личностная сфера у детей с задержкой психического развития характеризуется эмоциональной лабильностью, легкой сменой настроения, внушаемостью, безынициативностью, безволием, незрелостью личности в целом. Могут отмечаться аффективные реакции, агрессивность, конфликтность, повышенная тревожность. Дети с задержкой психического развития часто замкнуты, предпочитают играть в одиночку, не стремятся контактировать со сверстниками. Игровая деятельность детей с ЗПР отличается однообразием и стереотипностью, отсутствием развернутого сюжета, бедностью фантазии, несоблюдением игровых правил. Особенности моторики включают двигательную неловкость, недостаточную координацию, часто – гиперкинезы и тики.

Особенностью задержки психического развития является то, что компенсация и обратимость нарушений возможны только в условиях специального обучения и воспитания.

Диагностика задержки психического развития (ЗПР).

Задержка психического развития у может быть диагностирована только в результате всестороннего обследования ребенка психолого-медико-педагогической комиссией (ПМПК) в составе детского психолога, логопеда, дефектолога, педиатра, детского невролога, психиатра и др. При этом производится сбор и изучение анамнеза, анализ условий жизни, нейропсихологическое тестирование, диагностическое обследование речи, изучение медицинской документации ребенка. В обязательном порядке проводится беседа с ребенком, исследование интеллектуальных процессов и эмоционально-волевых качеств.

На основании сведений о развитии ребенка члены ПМПК выносят заключение о наличии задержки психического развития, дают рекомендации по организации воспитания и обучения ребенка в условиях специальных образовательных учреждений.

С целью выявления органического субстрата задержки психического развития ребенок нуждается в обследовании медицинских специалистов, прежде всего, педиатра и детского невролога. Инструментальная диагностика может включать проведение ЭЭГ, КТ и МРТ головного мозга ребенку и т. д. Дифференциальная диагностика задержки психического развития должна проводиться с олигофренией и аутизмом.

Коррекция задержки психического развития (ЗПР).

Работа с детьми с ЗПР требует мультидисциплинарного подхода и активного участия педиатров, детских неврологов, детских психологов, психиатров, логопедов, дефектологов. Коррекция задержки психического развития должна начинаться с дошкольного возраста и проводиться длительно.

Дети с задержкой психического развития должны посещать специализированные ДОУ (или группы), школы VII вида или коррекционные классы общеобразовательных школ. К особенностям обучения детей с ЗПР относятся дозированность учебного материала, опора на наглядность, многократное повторение, частая смена видов деятельности, использование здоровьесберегающих технологий.

Особое внимание при работе с такими детьми уделяется развитию познавательных процессов (восприятия, внимания, памяти, мышления); эмоциональной, сенсорной и моторной сферы с помощью игровой терапии, сказкотерапии, арттерапии. Коррекция нарушений речи при ЗПР проводится логопедом в рамках индивидуальных и групповых занятий. Совместно с преподавателями коррекционную работу по обучению учащихся с задержкой психического развития проводят педагоги-дефектологи, психологи, социальные педагоги.

Медицинская помощь детям с задержкой психического развития включает медикаментозную терапию в соответствии с выявленными соматическими и церебрально-органическими нарушениями, физиотерапию, ЛФК, массаж, водолечение.

Прогноз и профилактика задержки психического развития (ЗПР).

Отставание темпа психического развития ребенка от возрастных норм может и должно быть преодолено. Дети с задержкой психического развития обучаемы и при правильно организованной коррекционной работе в их развитии наблюдается положительная динамика. С помощью педагогов они способны усвоить знания, умения и навыки, которые их нормально

развивающиеся сверстники осваивают самостоятельно. После окончания школы они могут продолжить свое обучение в ПТУ, колледжах и даже ВУЗах.

Профилактика задержки психического развития у ребенка предполагает тщательное планирование беременности, избегание неблагоприятных воздействий на плод, профилактику инфекционных и соматических заболеваний у детей раннего возраста, обеспечение благоприятных условий для воспитания и развития.

Задержка речевого развития у детей

ЗРР — чаще всего оно определяется уже до четырёх лет, представляет собой существенное отставание для данного возраста от речевой нормы.

Существуют определённые симптомы и признаки задержки речевого развития, которые можно выявить уже в самом раннем возрасте. Для этого родителям рекомендуется ознакомиться с возрастными нормативами развития речи:

4 месяца: активная реакция на обращение взрослых — улыбка, плач, агукание;

9–12 месяцев: попытки выговорить простые буквенные сочетания (на-на-на, ба-ба-ба и др.);

12–18 месяцев: реакция на имена родных и слова, которые обозначают окружающие предметы;

1,5–2 года: самостоятельное составление простых словосочетаний и предложений (подлежащее + сказуемое), выполнение простых просьб («дай мячик», «принеси мишку» и др.);

3–4 года: самостоятельное построение мини-предложений, чёткое, без дефектов произношение слов.

При обнаружении отклонений от указанных возрастных норм, это верный признак задержки речевого развития.

Комплексная диагностика задержки речевого развития у детей предполагает самые различные обследования:

- сурдолог оценивает слух и выявляет его проблемы;
- проводится возрастное тестирование: тест для выявления уровня психомоторного развития (денверский), по шкале раннего речевого развития, по шкале Бейли (оценка развития новорождённых);

- беседа с родителями выявляет способы общения ребёнка с ними;
- определяется моторика мышц лица, если есть затруднения при грудном вскармливании и наблюдается неспособность малыша повторять языком движения;
- сравнение воспроизведения и понимания речи;
- выясняется стимуляция речевого развития посредством анализа сведений о домашнем воспитании ребёнка, его окружении, которое должно помогать ему общаться.

При своевременном выявлении (до двух лет) лечение задержки речевого развития при совместных усилиях родителей и лечащего врача заканчивается успешно. Ошибочно считать, что при этом будет достаточно логопедических занятий. Данный специалист может ставить произношение букв и звуков, тогда как коррекция подразумевает комплексное лечение у различных специалистов.

Лекарственная терапия

При ЗРР нередко назначаются медикаментозные препараты различного действия, которые помогают восстановить речь. Кортексин, нейромультивит, актовегин, лецитин выступают в роли «активного питания» для нейронов мозга. Когитум — препарат, «подхлестывающий» деятельность речевых зон. Лекарства исключают самолечение и назначаются только неврологом или психиатром.

Лечебные процедуры

Магнитотерапия и электрорефлексотерапия выборочно восстанавливают работу центров головного мозга, которые отвечают за дикцию, речевую активность, словарный запас, интеллектуальные способности. Однако у электрорефлексотерапии немало противопоказаний: судорожный синдром, эпилепсия, психические расстройства.

Альтернативное лечение

Индивидуально для каждого ребёнка могут быть выбраны дельфинотерапия или иппотерапия.

Педагогическая коррекция

Лекарственная помощь оказывается нерезультативной при отсутствии вспомогательного педагогического воздействия. Дефектолог корректирует (исправляет и ослабляет) негативные тенденции развития, предупреждает возникновение вторичных отклонений и трудностей. Он использует для этого

наглядные, технические, практические средства реабилитации, регулярно проводит с детьми игровые занятия по индивидуальному плану. Для лечения общей методики нет: помочь может только индивидуальный подход.

Логопедический массаж

При задержке речевого развития у детей логопедический массаж — очень эффективная процедура, когда специалист воздействует на определённые точки языка, губ, щёк, рук, мочек ушей. В зависимости от индивидуальных показателей, могут назначить зондовый массаж Новиковой, массаж по Краузе, Дьяковой, Приходько.

Упражнения

Дефектолог и родители дома должны выполнять с ребёнком игровые упражнения, направленные на развитие лицевых мышц, подвижности языка, слухового аппарата. Песенки, звукоподражания, сказкотерапия, скороговорки, артикуляционная гимнастика для лица, упражнения для мелкой моторики рук — разработок очень много, ими нужно пользоваться, выбирать по совету специалистов и регулярно заниматься с малышом.

Родители при этом не должны оставаться в стороне и возлагать все надежды только на врачей. С таким ребёнком нужно заниматься не только ежедневно, а ежечасно, что требует немало времени и сил.

Вопросы:

1. Факторы риска развития задержки психоречевого развития?
2. Симптомы задержки психического, речевого и моторного развития?
3. Диагностические критерии заболевания?
4. Лечение и реабилитация у детей с задержками психоречевого и моторного развития?

ГЛАВА X ЛЕЧЕНИЕ ПОСЛЕДСТВИЙ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Основной причиной нарушения адаптивных способностей и инвалидности в детской популяции являются перинатальные повреждения мозга. В условиях стационара и под постоянным медицинским наблюдением лечатся острые проявления перинатальных поражений центральной нервной

системы. Коррекция отдаленных последствий перинатальных повреждений ЦНС, часто встречающихся в практике педиатров и неврологов, является мультимодальным процессом, включающим фармакотерапию, массаж, лечебную гимнастику и физиотерапевтические методы, часто выполняемые в сочетании с акупунктурой и аспектами педагогической коррекции. Основные терапевтические методы коррекции последствий перинатальных повреждений нервной системы следует выделить, при этом медикаментозная терапия показана в первую очередь в контексте выявленных показаний. Поражения головного мозга в перинатальный период являются основной причиной инвалидизации и дезадаптации детей.

Лечение острого периода перинатальных поражений ЦНС проводится в стационаре, под постоянным контролем врача. Лечение последствий поражений центральной нервной системы перинатального периода, с которыми достаточно часто приходится сталкиваться педиатрам и неврологам, включает в себя медикаментозную терапию, массаж, лечебную физкультуру и физиотерапевтические процедуры, довольно часто применяют иглорефлексотерапию и элементы педагогической коррекции.

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

Принципы динамического наблюдения детей с ППЦНС в условиях амбулаторно-поликлинических учреждений

1. Здоровый ребенок – здоровая семья.

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

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

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

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

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

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

Режим – охранительный.

Питание – специальной коррекции не требуется.

Медикаментозная коррекция

Синдром внутрочерепной гипертензии

Существенное значение в лечении повышенного внутрочерепного давления имеет контроль объема жидкости в ликворных путях. Препаратом выбора в этом случае является диакарб (ингибитор карбоангидразы), уменьшающий продукцию ликвора и увеличивающий его отток. При неэффективности лечения повышенного внутрочерепного давления диакарбом, прогрессирующем увеличении желудочков по данным методов нейровизуализации и нарастании атрофии мозгового вещества целесообразно применение нейрохирургических методов лечения (вентрикуло-перитонеальное или вентрикуло-перикардальное шунтирование).

Синдром двигательных расстройств

Лечение двигательных расстройств проводится в соответствии с характером двигательных нарушений.

При синдроме мышечной гипотонии (снижении тонуса мышц) применяют дибазол или, иногда, галантамин, нейромедин. Преимущество данных

препаратов заключается в их непосредственном действии на центральную нервную систему, в то время как другие препараты действуют на периферический отдел нервной системы. Однако назначение этих препаратов должно быть очень осторожным во избежании смены мышечной гипотонии спастическими состояниями.

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

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

Синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости

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

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

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

Эпилепсия

Эпилепсия, или, как часто называют это заболевание в России - эпилептический синдром нередко является одним из последствий перинатальных поражений головного мозга. Лечение данного заболевания должно проводиться врачом-неврологом достаточной квалификации в этой области или эпилептологом, что предпочтительнее.

Для лечения эпилепсии применяются противосудорожные препараты (антиконвульсанты), назначение и контроль за приемом которых

осуществляется непосредственно неврологом. Резкая отмена препаратов, замена одного препарата другим или любые самовольные изменения схемы приема противосудорожных средств часто сами провоцируют развитие эпилептических приступов.

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

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

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

Немедикаментозная коррекция

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

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

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

2. Невро-физиотерапия (метод Бобата) – влияние физиотерапевтом (родителем) на «ключевые точки контроля» во время двигательной активности ребенка. Тем самым у ребенка появляется возможность самому руководить своими движениями и особенно равновесием. Метод подходит для занятий с

детьми угрожаемыми по ДЦП, с задержкой статико-моторного развития, с задержкой физического развития и с др. двигательными нарушениями.

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

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

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

6. Массаж по методу Шанталы – относится к традиционному искусству индийского детского массажа. Это мягкий нежный массаж, выполняемый мамой ребенку, лежащему на ее коленях. Цель массажа – легкая рефлекторная стимуляция, посредством раздражения экстеро- и проприорецепторов, что способствует развитию нервной системы и позволяет ребенку воспринять и

познать собственное тело; формирует связи и взаимные ощущения между матерью и ребенком.

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

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

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

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

11. Сухая иммерсия – метод, основанный на снижении действия сил гравитации, что вызывает уменьшение деформации клеток, органов и тканей. Уменьшается гидростатическое давление крови, снимается нагрузка с костно-мышечной системы, что проявляется в изменении позы и тонуса мышц, уровня двигательной активности. Перераспределение жидких сред организма и изменение афферентных потоков обуславливают изменение частоты сердечных сокращений и артериального давления. В процессе проведения сеанса сухой иммерсии отмечается положительная динамика неврологической симптоматики

и стабилизируется ряд гемодинамических показателей. В результате проведения такой процедуры повышается активность клеточных ферментов, что оказывает положительное влияние на гомеостаз и процессы клеточного метаболизма.

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

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

Противопоказания для проведения нейрореабилитации:

1. 10 дней после профилактической прививки.

2. Температура тела выше 38,5 С°
3. Обострение хронических соматических заболеваний.
4. Гидроцефалия (период декомпенсации).
5. Аффективно-респираторные состояния (судороги), частые серийные эпилептические припадки.
6. Родители психологически не подготовлены к проведения методики.
7. При особых заболеваниях (например, болезнь стеклянных костей).
8. При заболеваниях сердца (в периоде суб- и декомпенсации сердечно-сосудистой недостаточности).

Физиотерапия

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

Вакцинация

Согласно приказу СанПиН №0239-07 "Иммунопрофилактика инфекционных заболеваний", 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 невропатологу для уточнения активности процесса, после чего принимает решение о проведении вакцинации.

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

Диагноз	Противопоказания	Рекомендуемые
---------	------------------	---------------

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

Санаторно-курортное лечение – показано детям старше 4 лет.

Длительность наблюдения.

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

Легкая степень – до 2 лет.

Средняя степень – до 3 лет.

Тяжелая степень – до 18 лет.

Вопросы для самоподготовки

1. Определение понятий: перинатальные поражения ЦНС, перинатальная энцефалопатия, гипоксические и травматические нарушения ЦНС, родовая травма ЦНС;
2. Основные причины и факторы риска возникновения перинатальных поражений ЦНС у новорожденных;
3. Классификация перинатальных нарушений ЦНС;
4. Основные неврологические синдромы острого и раннего восстановительного периодов;
5. Степени тяжести гипоксических нарушений ЦНС;
6. Классификация внутренних кровоизлияний;
7. Специальные методы диагностики перинатальных нарушений ЦНС
8. Особенности организации ухода и вскармливания новорожденных детей с церебральной патологией;
9. Понятие об установочных рефлексах и динамике их формирования;
10. Критерии оценки нервно-психического развития ребенка первых месяцев жизни;

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

12. Основные принципы лечения новорожденных с перинатальными нарушениями ЦНС в раннем восстановительном периоде;

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

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

Тестовые задания

1. Признаком церебральной ишемии первой степени являются:

А. Судороги

Б. Симптом Грефе

В. Синдром возбуждения

Г. Кома

Д. Выбухание большого родничка

2. Какой клинический признак указывает на тяжесть гипоксии головного мозга у новорожденного:

А. Синдром нервно-рефлекторной возбудимости

Б. Вегето-висцеральные нарушения

В. Симптом Моро

Г. Синдром мышечной дистонии

Д. Нарушение сознания

3. После перенесенной родовой травмы наблюдаются:

А) микроцефалия

- Б) черепно-мозговые грыжи
- В) синдром задержки психоречевого развития
- Г) макроцефалия
- Д) гидроцефалия

4. Оценка по шкале апгар, соответствующая гипоксии средней тяжести:

- А) 6-7 баллов
- Б) 5 баллов
- В) 8-9 баллов
- Г) 3-4 балла
- Д) 0-1 балл

5. Миотонический синдром при поражении шейного отдела позвоночника связан:

- А) с поражением периферического двигательного нейрона
- Б) с ишемией ретикулярной формации спинного мозга
- В) с повышением внутричерепного давления
- Г) поражением пирамидного пути
- Д) поражением экстрапирамидной системы

6. Клиническая картина при поражении спинного мозга в области шейного утолщения:

- А) верхний спастический парапарез
- Б) нижний спастический парапарез
- В) тетрапарез
- Г) верхний вялый парапарез, нижний спастический парапарез
- Д) верхний и нижний вялый тетрапарез

7. Гидроцефалия формируется под влиянием:

- А) спонтанно
- Б) токсического воздействия
- В) внутриутробно развившегося энцефалита
- Г) метаболической перестройки
- Д) радиационного воздействия

8. Большие размеры головы (макροцефалию) можно считать патологией при несоответствии возрастным показателям:

- А) на 2 см
- Б) на 4 см
- В) свыше двух среднеквадратичных отклонений
- Г) на 1 см
- Д) на 3 см

9. Врожденная гидроцефалия обусловлена:

- А) нарушением всасывания в пахионовых грануляциях
- Б) гиперпродукцией ликвора
- В) нарушением формирования ликворной системы
- Г) увеличением желудочков мозга
- Д) нарушением кровоснабжения головного мозга

10. Парезы, параличи чаще всего бывает исходом внутриутробно перенесенного:

- А) токсоплазмоза
- Б) сифилиса
- В) листериоза
- Г) гриппа
- Д) анемии

11. Для гиперкинетической формы ДЦП характерно наличие:

- А) атетоза
- Б) хореического гиперкинеза
- В) торсионной дистонии
- Г) хореоатетоза
- Д) все вышеперечисленные

12. Электронейромиографические исследования имеют значение:

- А) при спинальной мышечной атрофии
- Б) при неавральной амиотрофии Шарко-Мари-Тута
- В) при миастении, при миодистрофиях
- Г) при ДЦП
- Д) все вышеперечисленные

13. Легкая форма родовой травмы проявляется:

- А) брадикардией
- Б) тахикардией
- В) тремором подбородка, тремором ручек
- Г) желтушность кожных покровов
- Д) коматозное состояние

14. Родовая травма спинного мозга возникает вследствие:

- А) хронической гипоксии
- Б) острой асфиксии
- В) механического повреждения
- Г) метаболического воздействия
- Д) воздействия радиации

15. Более тяжелое течение поражения нервной системы у недоношенных детей обусловлено:

А) не закончена дифференциация нервной системы, недоразвитием кровеносной системы

Б) малым весом

В) сопутствующими заболеваниями

Г) аномалиями головного мозга

Д) все вышеперечисленные

Эталоны к тестовым заданиям

				1	
				2	
				3	
				4	
		0		5	

Задача №5.

На основании осмотра ребенка в возрасте 1 месяц 1 неделя выявляется комплекс неврологических нарушений. Расстройство определяется некоторыми тяжелыми симптомами повышенной нейро-рефлекторной возбудимости: кратковременные нарушения сна, частая и очень глубокая регургитация, отрицательная реакция на осмотр, сильный тремор конечностей и подбородка.

Присутствуют симптомы, указывающие на возможную внутричерепную гипертензию:

- напряжение большого родничка,
- симптом Грефе,
- сходящееся косоглазие.

Мышечный тонус патологически повышен по пирамидному типу с формированием позы эмбриона. Физиологические рефлексы угнетены.

Анамнез отягощен осложненным течением беременности (угроза прерывания, гестоз) и интранатальной гипоксией (оценка по Апгар 6/8 баллов). Выявленная симптоматика в совокупности с данными анамнеза позволяет предположить последствия перинатального поражения ЦНС гипоксически-ишемического генеза с синдромом двигательных нарушений и признаками ликвородинамических расстройств.

1. Поставить клинический диагноз.

2. Обосновать диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести данному пациенту?

4. Какие препараты необходимо назначить с дегидратационной целью?

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

Задача №6.

На основании осмотра и анамнеза можно предположить развитие у ребенка фебрильных судорог на фоне острой респираторной инфекции с гипертермией, однако характер и продолжительность приступа требуют исключения других причин судорожного синдрома.

Особую настороженность вызывают следующие факторы:

- Продолжительность судорожного эпизода более 15 минут, что соответствует статусному течению
- Отягощенный перинатальный анамнез (недоношенность, гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС)
- Наличие установленного гипертензионного синдрома
- Отсутствие эффекта от простых реанимационных мероприятий

Клиническая картина с тонико-клоническими судорогами, цианозом, нарушением сознания и окуловерсивным компонентом требует дифференциальной диагностики между:

1. Осложненными фебрильными судорогами
2. Дебютом эпилепсии
3. Прогрессированием гипертензионно-гидроцефального синдрома
4. Нейроинфекцией на фоне текущего ОРЗ

Неотложные мероприятия должны включать:

- Купирование судорожного синдрома (бензодиазепины)
- Оксигенотерапию
- Мониторинг витальных функций
- Срочную госпитализацию в неврологический стационар

Особого внимания заслуживает ошибочность действий матери (встряхивание ребенка), что подчеркивает необходимость обучения родителей первой помощи при судорогах.

1. Поставить клинический диагноз.
2. Какая дальнейшая тактика врача скорой помощи?
3. Какие методы дополнительного нейровизуализирующего исследования необходимо провести данному ребенку?
4. Дать определение фебрильных судорог.

5. Дайте клинико-диагностическую характеристику фебрильных судорог.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Ответ на задачу №1.

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

2. Клинически синдромы острого периода:

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

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

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

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

Ответ на задачу №2.

1. Церебральная ишемия 2 степени, гипертензионный синдром.

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

- гипертензионным,
- угнетения,

- вегетативно-висцеральными нарушениями.

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

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

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

Ответ на задачу №3

1. Церебральная ишемия 2 степени, синдром угнетения.

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

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

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

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

Ответ на задачу №4.

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

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

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

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

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

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

Ответ на задачу №5

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

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

3. НСГ, Офтальмоскопию.

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

5. Клинические синдромы восстановительного периода:

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

Ответ на задачу №6

1. Нейроинфекция, симптоматическая эпилепсия.

2. На месте освободить полость рта от инородных предметов.

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

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

Подключение к АИВЛ, общая анестезия.

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

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

5. Для фебрильных судорог характерно:

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

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АЭП - антиэпилептические препараты

АД - артериальное давление

ВУИ - внутриутробные инфекции

ДНК - дезоксирибонуклеиновая кислота

ДЦП - детский церебральный паралич

ДЭНД - доброкачественные эпилептиформные нарушения детства

ИВЛ - искусственная вентиляция легких

МКБ - Международная классификация болезней

МРТ - магнитно-резонансная томография

ПВЛ - перивентрикулярная лейкомаляция

ЦНС - центральная нервная система

ПНС - периферическая нервная система

САК - субарахноидальное кровоизлияние

ЧМН - черепно - мозговой нерв

Эхо-ЭС - эхоэнцефалоскопия

ЭЭГ - РЭГ - электроэнцефалография - реоэнцефалография

КТ - компьютерная томография

ГЛОССАРИЙ

АТОНИЯ — отсутствие тонуса, в частности мышц (мышечная атония).

АФАГИЯ — невозможность глотания в связи с параличом мышц глотки и мягкого нёба. Одно из проявлений бульбарного и псевдобульбарного паралича.

АФАЗИЯ — нарушение понимания или продуцирования речи при отсутствии расстройств слуха и артикуляции, наиболее часто — следствие поражения средней части верхней височной извилины (сенсорная афазия) или задней части нижней лобной извилины (моторная афазия).

АФОНИЯ — невозможность фонации, т. е. голосообразования из-за поражения мышц гортани.

АУРА — проявления начала эпилептического припадка, непосредственно предшествующие утрате сознания больным.

БЛЕФАРОСПАЗМ — спазм круговой мышцы глаза. Может быть следствием постпаралитической контрактуры мимических мышц либо, чаще, самостоятельное заболевание.

БРАДИКИНЕЗИЯ — замедление темпа движений, обычно сочетается с олигокинезией и ригидностью. Признак паркинсонизма.

БУЛЬБАРНЫЙ — относящийся к продолговатому мозгу. Например, бульбарный паралич (расстройство фонации, глотания и артикуляции) при поражении каудальной группы черепных нервов.

ГЕМИАНЕСТЕЗИЯ — потеря чувствительности в одной половине тела.

ГЕМИАНОПСИЯ — выпадение половин полей зрения.

ГЕМИБАЛИЗМ — насильственные движения броскового типа в конечностях одной стороны. Признак поражения экстрапирамидной системы.

ГЕМИКРАНИЯ — 1) боль в одной половине головы; 2) одно из устаревших названий мигрени.

ГЕМИПАРЕЗ — слабость мышц конечностей на одной стороне тела.

ГЕМИПЛЕГИЯ — паралич мышц конечностей на одной стороне тела.

ГЕМИСПАЗМ — одностороннее тоническое постоянное или периодическое напряжение мышц. Часто развивается в мимических мышцах (лицевой гемиспазм) и является результатом раздражения корешка лицевого

нерва или следствием нарушения иннервации мимических мышц после перенесенного паралича лицевого нерва.

ГИПОАЛГЕЗИЯ — снижение болевой чувствительности.

ГИПЕРАЛГЕЗИЯ — повышенная чувствительность к боли.

ГИПЕРЕСТЕЗИЯ — повышенная чувствительность раздражителям, воздействующим на органы чувств.

ГИПЕРКИНЕЗ — насильственное сокращение мышц, приводящее к избыточным движениям.

ГИПЕРСОМНИЯ — патологическая сонливость.

ГИПЕСТЕЗИЯ — понижение поверхностной чувствительности.

ГИПОРЕФЛЕКСИЯ — снижение рефлексов.

ГИПОСМИЯ — снижение обоняния.

ГЛОСОПЛЕГИЯ — паралич языка.

ГОРМЕТОНИЯ — синдром в виде повторяющегося приступообразного повышения мышечного тонуса в конечностях, сопровождающегося появлением защитных рефлексов. Проявление обширного острого поражения головного мозга.

ДИЗАРТРИЯ — расстройство артикуляции, вследствие чего речь становится невнятной. Обычно проявление бульбарного или псевдобульбарного паралича.

ДИПЛЕГИЯ — паралич мышц обеих верхних или обеих нижних конечностей.

ДИСКИНЕЗИЯ — расстройство движений, обусловленное нарушением последовательности и интенсивности их компонентов.

ДИСТОНИЯ — нестабильность мышечного тонуса, приводящая к образованию патологических поз.

ДИСФАГИЯ — нарушение глотания. Обычно — проявление бульбарного или псевдобульбарного паралича.

ДИСФОНИЯ — расстройство фонации (голособразования) Обычно — проявление бульбарного и псевдобульбарного паралича.

ЛАГОФТАЛЬМ (заячий глаз) — невозможность полностью сомкнуть веки; следствие пареза или паралича круговой мышцы глаза при невропатии лицевого нерва.

ЛОГОНЕВРОЗ — заикание психогенного происхождения.

ЛОГОРЕЯ — недержимость речи, многословие. Наличие при этом парафазий особенно характерно для сенсорной (акустико-гностической) афазии.

МИДРИАЗ — расширение зрачков. Признак симпатической активации (например, при гипертиреозе) либо двустороннего выпадения парасимпатической зрачковой иннервации (поражение глазодвигательных нервов). Может вызываться токсическим влиянием — медикаментозным (холинолитики) либо инфекционным (ботулотоксин, дифтерийный токсин).

МИОЗ — сужение зрачков. Может быть следствием применения миотиков (при глаукоме), отравления (опиаты) либо поражения ЦНС, например моста мозга.

МИОКЛОНИЯ — гиперкинез в виде быстрых клонических подергиваний мышц или их отдельных пучков.

НЕВРАЛГИЯ — интенсивная приступообразная боль, распространяющаяся по ходу нерва или его ветвей.

НЕВРОПАТИЯ (нейропатия) — 1) невоспалительное поражение нерва или нервов (полинейропатия); 2) невропатическое развитие личности.

НИСТАГМ — произвольные ритмические движения глазных яблок, в редких случаях — врожденного происхождения, но, как правило, следствие приобретённых поражений нервной системы.

ОЛИГОКИНЕЗИЯ — уменьшение объема движений. Обычно сочетается с паркинсонизма.

ТЕТРАПАРЕЗ (тетраплегия) — парез (паралич) всех конечностей.

ЭКЗОФТАЛЬМ — выстояние глазного яблока, сопровождающееся расширением глазной щели.

ЭНОФТАЛЬМ — западение глазного яблока, сопровождающееся сужением глазной щели.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Анчикова Л.И. Методические рекомендации для дежурных врачей по неотложной помощи при диабетических и гипогликемических комах. Казань, 1989.-16 с.
2. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология.М.2001.
3. Балаболкин М.И. Эндокринология.– М.: Универсум Паблишинг, 1998.– С. 367–470.
4. Бельмер С. В., Мухина Ю. Г., Чубарова А. И. и др. Непереносимость лактозы у детей и взрослых // Лечащий Врач. 2005. № 1. С. 34–38.
5. Дедов И.И., Демидова И.Ю. Острые осложнения сахарного диабета. М., 1998-44 с.
6. Дедов И.И., Фадеев В.В. Введение в диабетологию. М., 1998-199 с.
7. Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Фадеев В.В. Эндокринология (учебник для студентов медицинских вузов).– М.: Медицина, 2000.
8. Калинин А.П., Котов С.В. Неврологические расстройства при эндокринных заболеваниях.– М., 2001.
9. Левин Я.И. Парасомнии: современное состояние проблемы // Эпилепсия. 2010. № 2. С. 10-16.
10. Логинов А.С., Парфенов А.И. Болезни кишечника. Руководство для врачей.– М.: Медицина, 2000.–631 с.
11. Ревнова М.О., Незговорова И.В. Neurologic disorders in children// CD Материалы 10 Междунар. Симпоз. по целиакии.–Париж, 2002.– С.130.
12. Студеникин В. М., Шелковский В. И., Звонкова Н. Г. и др. Нейродететологические аспекты лактазной недостаточности у детей // Справ. педиатра. 2008. № 12. С. 18–32.
13. Фадеев В.В., Мельниченко Г.А. Гипотиреоз (руководство для врачей).– М.: РКИ Северо пресс, 2002.
14. Butler R.J. Childhood nocturnal enuresis: developing a conceptual framework // Clin. Psych. Rev. 2004. Vol. 24. № 8. P. 909-931.

15. Collin P., Reunala T., Rasmussen M. High incidence and prevalence of adult celiac disease. Augmented diagnostic approach // Scand. J. Gastroenterol. – 1997. – Vol. 32. – P. 1129–1133.
16. Dugbartey A.T. Neurocognitive aspects of hypothyroidism // Arch. Int. Med. – 1998. – V. 158. – P. 1413–1418.
17. Gozal D., Kheirandish-Gozal L. Sleep apnea in children - treatment considerations // Ped. Respir. Rev. 2006. Vol. 7. Suppl. 1. P. S61-68.
18. Haggerty J.J., Prange A.J. Borderline hypothyroidism and depression // Anu. Rev. Med. select. Top. Clin. Sci. – 1995. – V. 46. – P. 37–46. 1.
19. Heyman M. B. The Committee on Nutrition. Lactose intolerance in infants, children, and adolescents // Pediatrics. 2006. V. 118. P. 1279–1286.
20. He T., Priebe M. G., Zhong Y. et al. Effects of yogurt and bifidobacteria supplementation on the colonic microbiota in lactose-intolerant subjects // J. Appl. Microbiol. 2008. V. 104. P. 595–604.
21. International classification of sleep disorders, 2nd ed.: Diagnostic and coding manual / American Academy of Sleep Medicine. Westchester, Ill.: American Academy of Sleep Medicine, 2005.
22. Guilleminault C., Pelayo R., Clerk A., Leger D., Bocian R.C. Home nasal continuous positive airway pressure in infants with sleep-disordered breathing // J. Pediatr. 1995. Vol. 127. № 6. P. 905-912
23. Lomer M. C., Parkes G. C., Sanderson J. D. Review article: lactose intolerance in clinical practice — myths and realities // Aliment. Pharmacol. Ther. 2008. V. 27. P. 93–103.
24. Matwiyoff G., Lee-Chiong T. Parasomnias: an overview // Indian J. Med. Res. 2010. Vol. 131. P. 333-337.
25. Maki M., Mustalahti K., Kokkonen J., et al. Prevalence of coeliac disease among children in Finland // N. Engl. J. Med. – 2003. – 348. – P. 2517–2524
26. Mueni E., Opiyo N., English M. Caffeine for the management of apnea in preterm infants // Int. Health. 2009. Vol. 1. № 2. P. 190-195.

27. Mindell J.A., Owens J.A. A clinical guide of pediatric sleep: diagnosis and management of sleep. Philadelphia, PA: Lippincott Williams&Wilkins, 2010.
28. Ramchandani P., Wiggs L., Webb V., Stores G. A systematic review of treatments for settling problems and night waking in young children // *BMJ*. 2000. Vol. 320. № 7229. P. 209-213.
29. Robayo-Torres C. C., Nichols B. L. Molecular differentiation of congenital lactase deficiency from adult-type hypolactasia // *Nutr. Rev.* 2007. V. 65. P. 95–98.
30. Sadech A. Cognitive-behavior treatment for childhood sleep disorders // *Clin. Psych. Rev.* 2005. Vol. 25. № 5. P. 612-628.
31. Sategna–Guidetti C., Volta U., Ciacci C., et al. Prevalence of thyroid disorders in untreated adult coeliac disease patients and effect of gluten withdrawal: An Italian multicenter study//*Amer. J. Gastroenterol.*– 2001.–Vol. 96.–P.757–757.
32. Sinha D., Guilleminault C. Sleep disordered breathing in children // *Indian J. Med. Res.* 2010. Vol. 131. P. 311-320.
33. Usai Satta P., Congia M., Schirru E. et al. Genetic testing is ready to change the diagnostic scenario of lactose malabsorption // *Gut*. 2008. V. 57. P. 137–138
34. Waud J. P., Matthews S. B., Campbell A. K. Measurement of breath hydrogen and methane, together with lactase genotype, defines the current best practice for investigation of lactose sensitivity // *Ann. Clin. Biochem.* 2008. V. 45. P. 50–58.

ПРИЛОЖЕНИЕ

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ.

I. Гипоксические поражения ЦНС

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
I. А) Р 91.0 Церебральная 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) Судороги Внутричерепная гипертензия Вегетативно-висцеральные нарушения
	Церебральная ишемия III степени (тяжелая)	Прогрессирующая потеря церебральной активности свыше 10 дней Угнетение-> кома Угнетение -> возбуждение -> судороги Угнетение-> судороги-> кома Судороги (возможен эписатаус) Дисфункция стволовых отделов мозга Декортикация Децеребрация Вегетативно-висцеральные нарушения Прогрессирующая внутричерепная гипертензия
I. Б) Р 52 Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза	Внутрижелудочковое кровоизлияние I-й степени (субэпендимальное) {характерны для недоношенных}	Отсутствие специфических неврологических симптомов
	Внутрижелудочковое	Шок

	кровоизлияние степени (субэпендимальное+интравентрикулярное) {характерны недоношенных}	II-й	Апноэ Угнетение-> кома Судороги Внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая)
	Внутрижелудочковое кровоизлияние степени (субэпендимальное+интравентрикулярное перивентрикулярное) {характерны недоношенных}	III-й	Шок Апноэ Глубокое угнетение-> кома Судороги (чаще тонические) Внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая с дисфункцией каудальных отделов ствола)
	Первичное субарахноидальное кровоизлияние {чаще у недоношенных}		Гипервозбудимость ЦНС Гиперестезия Парциальные (фокальные) клонические судороги Внутричерепная гипертензия (острая гидроцефалия)
	Кровоизлияние в вещество головного мозга (паренхиматозное) {чаще у недоношенных}		Клиническая картина зависит от локализации и объема кровоизлияния Возможно бессимптомное течение Гипервозбудимость-> судороги Глубокое угнетение-> кома Парциальные (фокальные) судороги Внутричерепная гипертензия
I. В) Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС (нетравматические)			Клиническая картина и тяжесть состояния определяются ведущим типом поражения и локализацией

II. Травматические повреждения нервной системы

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
---------------------------------	----------------------	--

II. А) Р 10 Внутричерепная родовая травма	Эпидуральное кровоизлияние	Ранняя внутричерепная гипертензия Гипервозбудимость Судороги Иногда расширение зрачка на стороне кровоизлияния.
	Субдуральное кровоизлияние <u>Супратенториальное</u>	Бессимптомное течение Гемипарез Парциальные судороги Расширение зрачка на стороне очага (непостоянно!) Внутричерепная гипертензия (прогрессирующая)
	<u>Субтенториальное</u> (инфрате нториальное)	Острая внутричерепная гипертензия Тонические судороги Бульбарные нарушения Угнетение-> кома Прогрессирующие нарушения дыхания и сердечной деятельности
	Внутрижелудочковое кровоизлияние	Гипервозбудимость -> угнетение Судороги (фокальные, мультифокальные) Прогрессирующая внутричерепная гипертензия -> гидроцефалия Нарушения дыхания и сердечной деятельности
	Паренхиматозное кровоизлияние (геморрагический инфаркт)	Гипервозбудимость Угнетение -> кома Судороги Прогрессирующая внутричерепная гипертензия Очаговые нарушения (зависят от локализации и объема гематомы) Возможно бессимптомное течение
	Субарахноидальное	Гипервозбудимость

	кровоизлияние	Гиперестезия Острая наружная гидроцефалия Судороги Угнетение -> "бодрствующая" кома"
П. Б) Р 11.5 Родовая травма спинного мозга	Кровоизлияние в спинной мозг (растяжение, разрыв, надрыв) (с травмой или без травмы позвоночника)	Спинальный шок Дыхательные нарушения Двигательные и чувствительные нарушения Нарушения функции сфинктеров Синдром Клода Бернара-Горнера
П. В) Р 14 Родовая травма периферической нервной системы	Травматическое повреждение плечевого сплетения <u>Проксимальный</u> тип Эрба-Дюшена (С 5-С 6)	Вялый парез проксимального отдела руки (рук)
	<u>Дистальный</u> 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-Горнера Дыхательные нарушения редко
	Повреждение диафрагмального нерва (С 3-С 5).	Дыхательные нарушения ("парадоксальное" дыхание, тахипноэ) Возможно бессимптомное течение
	Травматическое повреждение лицевого нерва	На стороне поражения: Лагофтальм Сглаженность носогубной складки При крике рот перетягивается в здоровую сторону
	Травматическое повреждение других периферических нервов	

III. Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
III. А) Р 70-Р 71 Преходящие нарушения обмена веществ	Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия)	Угнетение Апноэ Судороги Опистонус Повторные дистонические атаки Симптом "заходящего солнца"
	Гипогликемия	Бессимптомное Угнетение « возбуждение Судороги
	Гипомагниеземия	Гипервозбудимость Судороги
	Гипермагниеземия	Угнетение -> кома Апноэ
	Гипокальциемия	Гипервозбудимость Судороги Тетанические мышечные спазмы Артериальная гипотензия Тахикардия
	Гипонатриемия	Бессимптомно Угнетение Артериальная гипотензия Судороги Кома
	Гипернатриемия	Гипервозбудимость Артериальная гипертензия Тахикардия
III. Б) Р 04 Токсико-метаболические нарушения функций ЦНС	Состояния, обусловленные приемом во время беременности алкоголя, табакокурение, употребление наркотиков и медикаментов, вызывающих зависимость. Состояния, обусловленные действием на ЦНС	Гипервозбудимость Судороги Гиперкаузия Угнетение Кома

	токсинами (вирусных бактериальных). Состояния, обусловленные действием на ЦНС лекарственных препаратов (или их сочетание) введенных плоду и новорожденному	
--	---	--

IV. Поражение ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
IV. А) Р 35 - Р 37 Поражение ЦНС при внутриутробных инфекциях (TORCH-синдром) Энцефалит Менингит Менингоэнцефалит	Цитомегаловирусная инфекция, Герпетическая инфекция Токсоплазмоз, Врожденная краснуха ЕСНО-вирусы и др. Сифилис	
IV. Б) Поражение ЦНС при неонатальном сепсисе Менингит Менингоэнцефалит Вентрикулит Энцефалит	Стрептококковая инфекция Стафилококковая инфекция Коли-бактериальная инфекция Клебсиеллезная инфекция Синегнойная инфекция Листерия, Кандидоз	Менингеальный Внутричерепная гипертензия Судороги Кома Гидроцефалия Очаговые нарушения

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	3
ГЛАВА I. АСФИКСИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ. ПРИЧИНЫ, ПАТОМОРФОЛОГИЯ, ПРОФИЛАКТИКА, РЕАБИЛИТАЦИЯ	3
ГЛАВА II. ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ВНУТРИЖЕЛЕДОЧКОВЫЕ, СУБАРАХНОИДАЛЬНОЕ, ПАРЕНХИМАТОЗНОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ.	

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ	Ошибка!
Закладка не определена.	
ГЛАВА III. ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. ВНУТРИЧЕРЕПНАЯ РОДОВАЯ ТРАВМА С КРОВОИЗЛИЯНИЕМ: ЭПИДУРАЛЬНЫМ, СУБДУРАЛЬНЫМ, ПАРЕНХИМАТОЗНЫМ И ВНУТРИЖЕЛЕДОЧКОВЫМ.....	Ошибка! Закладка не определена.
ГЛАВА IV. РОДОВЫЕ ТРАВМЫ СПИННОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ. ТРАВМЫ ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ: КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, РЕАБИЛИТАЦИЯ И ПРОФИЛАКТИКИ.....	Ошибка! Закладка не определена.
ГЛАВА V. ДИСМЕТАБОЛИЧЕСКИЕ И ГИПОКСИМЕТАБОЛИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИЙ ЦНС У НОВОРОЖДЕННЫХ	29
ГЛАВА VI. ПОВРЕЖДЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ВНУТРИУТРОБНЫХ ИНФЕКЦИЯХ (ЦМВ, ТОКСОПЛАЗМОЗ, ВПГ).....	61
ГЛАВА VII. ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ У МЛАДЕНЦЕВ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ. .	Ошибка!
Закладка не определена.	
ГЛАВА VIII. ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ. КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ. СПАСТИЧЕСКАЯ ДИПЛЕГИЯ. СПАСТИЧЕСКАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ. ДВОЙНАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА. ЛЕЧЕНИЕ.....	68
ГЛАВА IX. ЗАДЕРЖКА РЕЧЕВОГО И ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ.....	85
ГЛАВА X. ЛЕЧЕНИЕ ПОСЛЕДСТВИЙ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ.....	Ошибка! Закладка не определена.
Вопросы для самоподготовки	93
Тестовые задания	103
Эталоны к тестовым заданиям	107
Ситуационные задачи	Ошибка! Закладка не определена.
Эталоны ответов на ситуационные задачи ...	Ошибка! Закладка не определена.
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	114
ГЛОССАРИЙ.....	125

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА	119
ПРИЛОЖЕНИЕ.....	122