

# **Неврологическое исследование детей грудного возраста**

- Осмотр ребенка раннего возраста проводят в спокойной обстановке, через 1 — 2 ч после кормления при температуре 25 — 27° С.
- Свет должен быть ярким, но нераздражающим, а поверхность, на которой обследуют ребенка, — мягкой, но не прогибающейся.

# **Начинаем осмотр ребенка с наблюдения за его поведением:**

- во время кормления
- бодрствования и сна
- за положением головы, туловища, конечностей и спонтанными движениями

- В результате физиологической гипертонии мышц сгибательной группы, которая преобладает у ребенка первых месяцев жизни, конечности новорожденного согнуты во всех суставах, руки прижаты к туловищу, а ноги слегка отведены в бедрах.
- Мышечный тонус симметричен, голова — по средней линии или слегка запрокинута назад из-за повышения тонуса в разгибателях головы и шеи. Новорожденный совершает и разгибательные движения, но сгибательная поза преобладает, особенно в верхних конечностях (эмбриональная поза).

## **патологические позы при поражении нервной системы у новорожденных**

- **Опистотонус** - ребенок лежит на боку, голова резко запрокинута назад, конечности разогнуты и напряжены. Опистотоническая поза поддерживается усиленными тоническими рефлексамии (патологическая постуральная активность).
- **Поза «лягушки»** отмечается при общей мышечной гипотонии.
- **Поза «легавой собаки»** (запрокинутая голова, выгнутое туловище, втянутый живот, прижатые к груди руки, подтянутые к животу ноги) может наблюдаться при воспалении мозговых оболочек

- При акушерских парезах рук определяется асимметричное расположение верхних конечностей. На стороне поражения рука разогнута, лежит вдоль туловища, ротирована внутрь в плече, пронирована в предплечье, кисть — в ладонном сгибании.
- Асимметричное расположение конечностей возможно при гемипарезах.

# Форма головы

- При взгляде на череп можно выявить макроцефалию, микроцефалию, краниостеноз.
- Окружность головы
- Выбухание переднего родничка, как и звук треснувшего горшка, характерен для повышенного внутричерепного давления.
- Выражение лица
- Голосовых реакций

# Оценка сознания

- Ясное
- Угнетенное
- Сомнолентное
- Сопор
- Кома



# Менингиальный синдром

- Симптом **вертикального «подвешивания» Лессажа** – у поднятого под мышки ребенка ноги остаются согнутыми в коленных и тазобедренных .
- **Поза «легавой собаки».**
- У больных в коматозных состояниях 1-2 степени менингиальные симптомы не выявляются в результате угнетения рефлекторной сферы

# Исследование функции черепных нервов

- I пара — обонятельный нерв. На резкие запахи новорожденные реагируют неудовольствием, смыкают веки, морщат лицо, становятся беспокойными, кричат.
- Различает запахи с 2-3 месяцев

- II пара — зрительный нерв. У новорожденных все необходимые для зрения отделы глазного яблока сформированы, за исключением *fovea centralis*, которая у них менее развита, чем остальная часть сетчатки. Неполное развитие *fovea centralis* и несовершенно действующая аккомодация снижают возможность ясного видения предметов (физиологическая дальнозоркость). Искусственный источник света вызывает у новорожденного рефлекторное смыкание век и легкое отбрасывание головы назад. Мигательный рефлекс, который возникает при приближении предмета к глазам, у новорожденного отсутствует; он появляется только на 2-м месяце жизни.

- *Глазодвигательный (III), блоковый (IV) и отводящий (VI) нервы.*
- Поражение этих нервов вызывает ограничение подвижности глазных яблок. Врач обращает внимание на положение глаз в покое.

- V пара — тройничный нерв. У новорожденных проверяют функцию двигательной порции, наблюдая за актом сосания. При поражении двигательной порции тройничного нерва наблюдаются отвисание нижней челюсти, смещение ее в больную сторону, затруднение сосания, атрофия жевательной мускулатуры на пораженной стороне.

- *Лицевой нерв VII пары нерва.* Повреждения проявляются асимметрией лица, которая заметна в покое и увеличивается при смехе или плаче. Если асимметрия лица вызвана поражением первого мотонейрона (корковым поражением), то мышцы верхней части лица не изменены. Ребенка просят зажмурить глаза, оскалить зубы, надуть щеки, наморщить лоб (до 5 лет ребенок наморщить лоб не может).

- *Преддверно-улитковый нерв (VIII)* у маленького ребенка можно исследовать, наблюдая реакцию на звук, которая проявляется вздрагиванием. Способность поворачивать глаза в направлении звука появляется к 7—8-й неделе жизни, а одновременный поворот головы появляется приблизительно в 3—4 мес.
- Здоровый ребенок демонстрирует полное отведение глаз в направлении вращения и быстрый нистагм. Когда вращение прекращается, направления нистагма изменяются в обратную сторону

- *Языкоглоточный (IX) и блуждающий (X) нервы.* На поражение этих нервов указывают асимметрия язычка и снижение подвижности мягкого неба во время фонации. При поражении двигательной порции нервов язычок отклоняется в здоровую сторону, при фонации провисает пораженная сторона мягкого неба. На нарушение функции нервов указывает также снижение рефлексов с мягкого неба (глоточного и небного).



- *Добавочный нерв (XI)* иннервирует грудиноключично-сосцевидную мышцу. Его поражение можно выявить, поворачивая голову ребенка.
- *Подъязычный нерв (XII)* иннервирует мышцы языка. Ребенка просят открыть рот или врач делает это сам, при этом можно выявить атрофию языка, фасцикуляции в виде подергиваний небольших мышечных групп, быстро и нерегулярно появляющиеся и исчезающие, отклонение высунутого языка в сторону слабой мышцы. Если ребенок плачет, то наличие фасцикуляции не имеет клинического значения.

# Двигательная сфера

- Оценка объема активных и пассивных движений
- Оценка мышечного тонуса
- Оценка мышечной силы
- Оценка сухожильных и кожных рефлексов
- Исследование безусловных рефлексов

- *Мышечный тонус* исследуют при пассивном движении, при этом учитывается степень сопротивления мышц. У детей раннего возраста определение мышечного тонуса (при пронации и супинации предплечья, сгибании и разгибании в локтевом суставе) важнее, чем исследование сухожильных рефлексов или оценка мышечной силы. При гипотонии верхних конечностей происходит гиперпронация ладони в верхней пробе Барре (руки подняты вверх).

# Оценка мышечной силы по баллам:

- 0 — сокращение мышц отсутствует;
- 1 — едва уловимое сокращение;
- 2 — активное движение возможно, но не преодолевает собственную силу тяжести;
- 3 — активное движение преодолевает собственную силу тяжести;
- 4 — активное движение преодолевает собственную силу тяжести и сопротивление врача;
- 5 — нормальная мышечная сила, движения не ограничены по основным направлениям, преодолевают сопротивление врача.

- *Сухожильные рефлексy.* Чем младше ребенок, тем менее информативен этот вид исследования.
- *Клонус* — регулярное повторное движение, выявляемое при внезапном сокращении мышцы. Наиболее легко вызывается клонус стопы при поражении пирамидного пути. Несколько клоноидных движений можно вызвать у здорового новорожденного и у эмоциональных детей старшего возраста. В целом клонус является патологическим симптомом.

# Исследование безусловных рефлексов

## Необходимо учитывать:

- наличие того или иного рефлекса
- время его появления с момента нанесения раздражения
- полноту, силу и быстроту угасания

## Основные безусловные рефлексы:

- сегментарные двигательные автоматизмы, обеспечиваемые сегментами мозгового ствола (оральные автоматизмы)
- спинного мозга (спинальные автоматизмы)
- надсегментарные позотонические автоматизмы, обеспечивающие регуляцию мышечного тонуса в зависимости от положения тела и головы (регулируются центрами продолговатого и среднего мозга).

# Оральная группа рефлексов

- Оральные сегментарные автоматизмы имеют огромное значение для новорожденного, поскольку обуславливают возможность сосания. Они выявляются у доношенного новорожденного с первого дня жизни.

На спине:

## 1. Оральная группа рефлексов:

- Сосательный
- Хоботковый
- Поисковый Куссмауля
- Ладонно-ротовой Бабкина



- **Сосательный рефлекс** – при прикосновении к внутренней поверхности губ ребенок совершает сосательные движения. С рождения до 12 месяцев
- **Хоботковый рефлекс** — быстрый легкий удар пальцем по губам вызывает сокращение *m. orbicularis oris*, вытягивание губ «хоботком». Этот рефлекс является постоянным компонентом сосательных движений. В норме рефлекс определяется до 2 — 3 месяцев, угасание его задерживается у детей с поражением нервной системы.
- **Поисковый (искательный) рефлекс Куссмауля** — поглаживание пальцем в области угла рта (не прикасаясь к губам) вызывает опускание угла рта и поворот головы в сторону раздражителя. Надавливание на середину нижней губы приводит к открыванию рта, опусканию нижней челюсти и сгибанию головы. С рождения до 1-1,5 месяцев

- **Ладонно-ротовой рефлекс (рефлекс Бабкина)** — надавливание на область ладони вызывает открывание рта и сгибание головы. Вялость рефлекса наблюдается при поражении центральной нервной системы. Ладонно-ротовой рефлекс может отсутствовать при периферическом парезе руки на стороне поражения. В первые 2 мес. жизни рефлекс ярко выражен, а затем начинает ослабевать, и в возрасте 3 мес. можно отметить лишь отдельные его компоненты. При поражении центральной нервной системы у ребенка старше 2 мес. рефлекс не имеет тенденции к угасанию, а наоборот, усиливается и возникает даже при легком дотрагивании до ладоней, пассивных движениях рук.

## 2. спинальная группа:

- Хватательный Робинзона
- Рефлекс обхватывания Моро
- Подошвенный рефлекс
- Физиологический рефлекс Бабинского
- Шейный тонический симметричный рефлекс
- Шейный тонический асимметричный рефлекс
- Тонический лабиринтный рефлекс

- **Хватательный рефлекс** появляется у новорожденного при надавливании на его ладони. Иногда новорожденный так сильно обхватывает пальцы, что его можно приподнять вверх (рефлекс Робинзона). При парезах рук рефлекс ослаблен или отсутствует. У заторможенных детей реакция также ослаблена, у возбудимых, наоборот, усилена. Рефлекс физиологичен до 2-3 мес, в дальнейшем на базе хватательного рефлекса постепенно формируется произвольное захватывание предмета.

- **Рефлекс Моро.** Вызывается различными приемами: ударом по поверхности, на которой лежит ребенок, на расстоянии 15 см от его головки, приподниманием разогнутых ног и таза над постелью, внезапным пассивным разгибанием нижних конечностей. Новорожденный отводит руки в стороны и открывает кулачки — I фаза рефлекса Моро. Через несколько секунд руки возвращаются в исходное положение — II фаза рефлекса Моро. У детей с внутричерепной травмой рефлекс в первые дни жизни может отсутствовать. При гемипарезах, а также при акушерском парезе руки наблюдается асимметрия рефлекса Моро. У грудных детей с поражением центральной нервной системы рефлекс Моро задерживается надолго, имеет низкий порог, часто возникает спонтанно при беспокойстве, различных манипуляциях. У здоровых детей рефлекс хорошо выражен до 3 месяцев, затем начинает угасать; после 5-го месяца можно наблюдать лишь отдельные его компоненты.

- **Подошвенный рефлекс** – (с рождения до 3 месяцев) при надавливании на середину подошвы или ее штриховом раздражении возникает подошвенное сгибание пальцев, важна симметричность и сила сгибания пальцев.
- **Физиологический рефлекс Бабинского** – (с рождения до 12 месяцев) при нанесении штрихового раздражения на наружный край подошвы стопы, возникает экстензия большого пальца и веерообразное раскрытие и флексия остальных пальцев.

- **Симметричный тонический шейный рефлекс** (с рождения до 1,5-2,5 месяцев). Сгибание головы вызывает повышение флексорного тонуса в руках и экстензорного — в ногах.
- **Асимметричный шейный тонический рефлекс Магнуса – Клейна** (с рождения до 3 месяцев). Если повернуть голову лежащего на спине новорожденного так, чтобы нижняя челюсть находилась на уровне плеча, то происходят разгибание конечностей, к которым обращено лицо, и сгибание противоположных. Более постоянной является реакция верхних конечностей.

- **Тонический лабиринтный рефлекс** (с рождения до 1,5 месяцев) — в положении на спине отмечается максимальное повышение тонуса в разгибательных группах мышц, в положении на животе — в сгибательных. Лабиринтный и тонические шейные рефлексy в период новорожденности наблюдаются постоянно, но выражены не так ярко, как все другие рефлексy. Миелэнцефальные позотонические рефлексy физиологичны до 2 мес. (у доношенных детей). В случае недоношенности эти рефлексy сохраняются более длительное время (до 3-4 мес).



# Рефлексы в положении на животе:

- Защитный
- Рефлекс ползания Бауэра
- Рефлекс Галанта
- Рефлекс Переса
- Лабиринтный тонический

- **Защитный рефлекс** (с рождения до 1,5 месяцев). При выкладывании новорожденного на живот, происходит рефлекторный поворот головы в сторону. Этот рефлекс выражен с первых часов жизни. У детей с поражением центральной нервной системы защитный рефлекс может отсутствовать, и, если не повернуть пассивно голову ребенка в сторону, он может задохнуться. У детей с церебральным параличом при усилении экстензорного тонуса наблюдается продолжительный подъем головы и даже запрокидывание ее назад.

- **Рефлекс ползания (Бауэра) и спонтанное ползание.** Новорожденного укладывают на живот (голова по средней линии). В таком положении он совершает *ползающие движения* — спонтанное ползание. Если к подошвам приставить ладонь, то ребенок рефлекторно *отталкивается от нее ногами и ползание усиливается*. Рефлекс физиологичен до 3 месяцев жизни, затем он угасает.

Рефлекс угнетен или отсутствует у детей, родившихся в асфиксии, а также при внутричерепных кровоизлияниях, травмах спинного мозга. Следует обратить внимание на асимметрию рефлекса. При заболеваниях центральной нервной системы ползающие движения сохраняются до 6 — 12 мес, как и другие безусловные рефлексы.

- **Рефлекс Галанта.** При раздражении кожи спины паравертебрально вдоль позвоночника новорожденный изгибает спину, образуется дуга, открытая в сторону раздражителя. Нога на соответствующей стороне часто разгибается в тазобедренном и коленном суставах. Этот рефлекс хорошо вызывается с 5 — 6-го дня жизни. У детей с поражением нервной системы он может быть ослаблен или вовсе отсутствовать в течение 1-го месяца жизни. При поражении спинного мозга рефлекс отсутствует длительно. Рефлекс физиологичен до 3 месяца жизни. При поражении нервной системы эту реакцию можно наблюдать во второй половине года и позже.

- **Рефлекс Переса.** Если провести пальцами, слегка надавливая, по остистым отросткам позвоночника от копчика к шее, ребенок кричит, приподнимает голову, разгибает туловище, сгибает верхние и нижние конечности. Этот рефлекс вызывает у новорожденного отрицательную эмоциональную реакцию. Рефлекс физиологичен до 3 месяцев. Угнетение рефлекса в период новорожденности и задержка его обратного развития наблюдается у детей с поражением центральной нервной системы.

- **Лабиринтный тонический рефлекс** (с рождения до 1 месяца). В положении ребенка на животе повышается тонус в сгибателях. При этом голова приводится к груди, в руках появляется флексорная установка, ноги сгибаются во всех суставах и приводятся к животу, спина выгибается. Через 20-30 секунд появляются плавательные движения.

# Спинальные рефлексy в вертикальном положении

- **Рефлекс опоры** (с рождения до 3 месяцев). Вызывается прикосновением стоп ребенка к поверхности стола.

Рефлекс состоит из двух фаз: *первая* – ответ на касание о поверхность стола (ребенок отдергивает ноги, и подтягивает их к животу), *вторая* – опора о поверхность стола.

- **Поставленный на опору** ребенок выпрямляет туловище и стоит на полусогнутых ногах на **полной стопе**. Положительная опорная реакция нижних конечностей является подготовкой к шаговым движениям.
- **Автоматическая походка новорожденных или шаговый** (с рождения до 1,5-2 месяцев). Если новорожденного слегка наклонить вперед, то он делает шаговые движения. Является третьей фазой рефлекса опоры.



## Цепные симметричные рефлексy

Цепные симметричные рефлексy обеспечивают установку шеи, туловища, рук, таза и ног ребенка.

*К ним относятся:*

- Шейная выпрямляющая реакция
- Туловищная выпрямляющая реакция
- Ландау (верхний)
- Ландау (нижний)

- **Шейная выпрямляющая реакция** — за поворотом головы в сторону, произведенным активно или пассивно, следует ротация туловища в ту же сторону. В результате этого рефлекса ребенок к 3-му месяцу может из положения на спине повернуться на бок. Если рефлекс ярко выражен, то поворот головы приводит к резкому повороту туловища в направлении ротации головы (поворот блоком). Этот рефлекс выражен уже при рождении, когда туловище ребенка следует за поворачивающейся головой. Отсутствие или угнетение рефлекса может быть причиной затяжных родов и гипоксии плода.

- **Туловищная выпрямляющая реакция** (выпрямляющий рефлекс с туловища на голову). При соприкосновении стоп ребенка с опорой происходит выпрямление головы. Наблюдается отчетливо с конца первого месяца жизни. Выпрямляющий рефлекс туловища, действующий на туловище. Этот рефлекс становится выраженным к 6 — 8-му месяцу жизни и видоизменяет примитивную шейную выпрямляющую реакцию, вводя ротацию туловища между плечами и тазом. Во втором полугодии повороты уже осуществляются с торсией. Ребенок обычно поворачивает голову первой, затем плечевой пояс и, наконец, таз вокруг оси тела. Ротация в пределах оси тела дает возможность ребенку повернуться со спины на живот, с живота на спину, сесть, встать на четвереньки и принять вертикальную позу

- **Верхний Ландау** (с 3,5 – 4 месяцев). В положении на животе на животе ребенок приподнимает верхнюю часть туловища.
- **Нижний Ландау** (с 5 – 6 месяцев). Вторая фаза, разгибание и приподнимание вытянутых ног с усилением поясничного лордоза поза «ласточки»

		Месяцы жизни																					
		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22
<b>Орально-сегментарные автоматизмы</b>																							
1	Ладонно-ротовой и хоботковый																						
2	Поисковый																						
3	Сосательный																						
<b>Спинальные сегментарные</b>																							
4	Защитный																						
5	Рефлекс опоры и автоматическая походка																						
6	Рефлекс ползания (Бауэра) и спонтанное ползание																						
7	Хватательный																						
<b>Миелэнцефальные позотонические</b>																							
8	Симметричные шейные тонические рефлекссы																						
9	Асимметричные шейные тонические рефлекссы (Магнуса-Клейна)																						

# Исследование чувствительности

- Исследование чувствительности имеет меньшее значение в определении неврологического статуса грудного ребенка. У новорожденного развита только поверхностная чувствительность. Глубокая чувствительность развивается к 2 годам, что связано с созреванием афферентных систем в спинном и головном мозге. Ребенок сразу же после рождения реагирует на температурные раздражения, особенно на холодные. При этом чаще всего возникает общая двигательная реакция. У новорожденного развита тактильная чувствительность: в ответ на прикосновение к коже или слизистой оболочке появляется общее беспокойство или рефлекторная защитная реакция. В ответ на болевое раздражение чаще всего возникает общая двигательная реакция. Ребенок в раннем детском возрасте не может точно локализовать болевые, тактильные, температурные раздражения. Это связано с тем, что у него еще недостаточно развиты дифференциация раздражений, высший анализ их на уровне коры больших полушарий головного мозга.

- При некоторых патологических состояниях (менингиты, гипертензионно-гидроцефальный синдром) может отмечаться повышение чувствительности кожных покровов — гиперестезия. Даже легкое прикосновение к коже вызывает болезненную реакцию, крик, двигательное беспокойство.

•

Отсутствие реакции на болевые и температурные раздражители чаще всего является следствием пороков развития и травм спинного мозга. Описана врожденная нечувствительность к боли вследствие недоразвития чувствительных путей.

# Исследование вегетативной нервной системы

- Вегетативно-трофические функции у новорожденного **несовершенны**. Это связано с незаконченностью морфологической и функциональной организации вегетативной нервной системы. У новорожденных вегетативные расстройства могут проявляться приступами *цианоза, побледнением, покраснением, мраморностью кожных покровов, расстройством ритма и частоты дыхания и сердечной деятельности, «игрой зрачков», икотой, зеванием, частыми срыгиваниями, рвотой, неустойчивым стулом, нарушением сна.*



# Психическое и речевое развитие

- По состоянию зрительного и слухового анализаторов можно прогнозировать психическое развитие ребенка.
- К 3 недели жизни у здорового ребенка возникает реакция сосредоточения и начального прослеживания глазами на слуховые и зрительные раздражители

- К концу 1-го месяца появляется гуление
- 2 месяц — сочетанные движения головы и глаз с длительной фиксацией взора, а также реакция «оживления».
- 3 месяц жизни ребенок целенаправленно обращает внимание на игрушки, удерживает их в руках. К концу 3-го месяца появляется индивидуальная реакция на голос матери, на ее лицо.
- 5—6 месяцы ребенок произносит первые слоги: «ба», «ма», появляется лепетная речь.

- 7—8 месяцев можно обучать ребенка подражательным действиям
- 9—10 месяцев ребенок выполняет эти действия по словесной инструкции
- 0—11 месяцам ребенок должен знать части своего тела, узнавать игрушки
- 11 — 12 месяцев возникает избирательная реакция на игрушки, переходящая к активным целенаправленным действиям

Возраст	Моторное развитие	Психическое, доречевое развитие	Динамика безусловных рефлексов
1 месяц	Пытается удерживать голову	Фиксирует взгляд, прослеживает движущиеся яркие предметы, прислушивается к звукам, неосознанно улыбается. Гортанные звуки, отрывистое гуление	Выражены рефлексы орального и спинального автоматизмов
3 месяца	Уверенно держит голову, приподнимаясь на предплечьях, переворачивается со спины на бок	Пытается взять игрушку, реагирует на голос матери, ее лицо (комплекс «оживления»), голосовая реакция на дискомфорт, голод. Улыбается, смеется. Длительное «певучее» гуление, оживление мимики на голос	Угасают рефлексы орального и спинального автоматизмов, кроме сосательного рефлекса и рефлекса Бабинского. Выражен выпрямляющий рефлекс с туловища на голову, и шейная выпрямляющая реакция. Формируется верхний рефлекс Ландау
6 месяцев	Сидит самостоятельно, встает на четвереньки, раскачивается, пытается ползти	Берет предметы одной рукой. Интересуется и манипулирует игрушками. Появляются первые слоги, лепет (имитация речи), хорошо подражает интонациям взрослого	Выражены сосательный рефлекс, рефлекс Бабинского, рефлекс Ландау верхний и нижний, выпрямляющий туловищный рефлекс, шейная выпрямляющая реакция

9 месяцев	Активно ползает, стоит с поддержкой или держась за опору	Манипулирует игрушками; берет мелкие предметы; знает близких и реагирует на «чужих»; выполняет действия по подражанию (ладушки, сорока-ворона); показывает части тела; понимает слово «нет»; произносит слова «мама», «папа»; выполняет простые задания; самостоятельно пьет из кружки	Выражены сосательный рефлекс, рефлекс Бабинского, Ландау нижний, выпрямляющий туловищный, шейная выпрямляющая реакция
12 месяцев	Самостоятельно ходит	Понимает обращенную речь, играет с куклой, помогает одевать себя, формируются навыки опрятности, произносит до 10 слов	Безусловные рефлексы не вызываются

# **Календарный метод оценки синдрома задержки моторно-психического развития:**

- отклонения от возрастных норм на 1—3 месяца — задержка легкая или темповая
- до 6 месяцев — средняя
- более 6 месяцев — тяжелая форма

# Болезни нервной системы у НОВОРОЖДЁННЫХ

# ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

- Перинатальное поражение ЦНС - группа патологических состояний, обусловленных воздействием на нервную систему плода или новорождённого неблагоприятных факторов в антенатальном периоде, начиная с 28 нед, во время родов и в первые 7 дней после рождения.
- До недавнего времени применяли термины «перинатальная энцефалопатия», «нарушение мозгового кровообращения», «церебральная дисфункция», «гипоксически-ишемическая энцефалопатия» и др. Отсутствие единой терминологии было связано с однотипностью клинической картины, развивающейся при различных механизмах поражения головного мозга. Причина этого - незрелость нервной ткани новорождённого и склонность к генерализованным отечно-геморрагическим и ишемическим процессам в ЦНС, сопровождающимся общемозговыми симптомами
- В течении перинатальных поражений нервной системы традиционно выделяют следующие периоды: острый (7- 10 дней, у глубоконедоношенных иногда до 1 мес), ранний восстановительный (до 4-6 мес), поздний восстановительный (до 1-2 лет) и остаточных явлений.



## Классификаци

я:

---

### Церебральная ишемия (I–III степени)

---

Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза

Внутрижелудочковые кровоизлияния (I–III степени)

Первичное субарахноидальное кровоизлияние

Кровоизлияние в вещество головного мозга

---

Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС

---

### **Травматические повреждения нервной системы**

---

Внутричерепная родовая травма

Эпидуральное кровоизлияние

Субдуральное кровоизлияние

Внутрижелудочковое кровоизлияние

Паренхиматозное кровоизлияние

Субарахноидальное кровоизлияние

---

Родовая травма спинного мозга

---

Родовая травма периферической нервной системы

Травматическое повреждение плечевого сплетения

Повреждение диафрагмального нерва

Травматическое повреждение лицевого нерва

Травматическое повреждение других периферических нервов

---

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

---

**Поражение ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода**

---

# Этиология и патогенез

- Основная причина повреждения головного мозга у плода и новорождённого - внутриутробная гипоксия, развивающаяся при отягощённом соматическом и акушерско-гинекологическом анамнезе женщины, неблагоприятном течении беременности. Другие повреждения (травматические, метаболические, инфекционные), как правило, вторичны. Их развитию чаще всего способствует хроническая гипоксия плода. Основная причина повреждения периферической нервной системы и спинного мозга - травмирующие плод акушерские пособия при большой массе плода, неправильном вставлении головки, тазовом предлежании, чрезмерных поворотах головки при её выведении, тракции за головку и т.д.
- Пусковой механизм повреждения при гипоксических поражениях ЦНС - дефицит кислорода, а непосредственные повреждающие мозг факторы - продукты клеточного метаболизма. Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения (гипогликемия, гипомагниемия, гипокальциемия, гипонатриемия, гипермагниемия, гипернатриемия) чаще всего присоединяются к гипоксическому поражению ЦНС. Инфекционная патология перинатального периода, как правило, вызываемая персистирующей микробной флорой, также возникает при транзиторном иммунодефиците беременной и плода вследствие гипоксии. Травматические повреждения нервной системы развиваются, как правило, в родах и связаны прежде всего с механическим фактором.

# Клиническая картина

- Клиническая картина зависит от нозологической формы перинатального поражения ЦНС, периода заболевания и степени его тяжести. Основные синдромы перинатальных поражений головного мозга
  - В острый период: синдром угнетения ЦНС (вялость, гиподинамия, гипорефлексия, диффузная мышечная гипотония и т.д.), реже наблюдают синдром гипервозбудимости ЦНС (усиление спонтанной мышечной активности, поверхностный беспокойный сон, тремор подбородка и конечностей и т.д.), судорожный синдром, гипертензионный синдром.
  - В ранний восстановительный период выраженность общемозговых симптомов уменьшается и становятся очевидными признаки очагового поражения головного мозга. Основные синдромы раннего восстановительного периода следующие.
    - Синдром двигательных нарушений проявляется мышечной гипо-, гиперили дистонией, парезами и параличами, гиперкинезами.
    - Гипертензионно-гидроцефальный синдром проявляется увеличением окружности головы, расхождением швов, увеличением и выбуханием родничков, расширением венозной сети на лбу, висках, волосистой части головы, преобладанием размеров мозгового черепа над лицевым.
    - Для вегето-висцерального синдрома характерны нарушения микроциркуляции (мраморность и бледность кожных покровов, преходящий акроцианоз, холодные кисти и стопы), расстройства терморегуляции, желудочно-кишечные дискинезии (срыгивание, неустойчивый стул, метеоризм и др.), лабильность сердечно-сосудистой и дыхательной систем (тахикардия, реже брадикардия, нарушения ритма дыхания и др.) и т.д.
- В позднем восстановительном периоде постепенно происходит нормализация мышечного тонуса, статических функций. Полнота восстановления зависит от степени поражения ЦНС в перинатальный период. Детей в периоде остаточных явлений можно разделить на две группы: первая - с явными психоневрологическими расстройствами (около 20%), вторая - с нормализацией неврологических изменений (около 80%). Тем не менее нормализация неврологического статуса не может быть равноценна выздоровлению.

- Дополнительные исследования: наибольшее значение для диагностики перинатальных поражений ЦНС имеют нейросонография, МРТ и КТ, доплерография сосудов головного мозга, ЭЭГ.
- **Клинические характеристики основных форм перинатальных поражений ЦНС**
- • ***Церебральная ишемия***
- - I степень: преходящие симптомы дисфункции ЦНС (у доношенных чаще наблюдают синдром гипервозбудимости, у недоношенных - синдром угнетения). Симптоматика исчезает через 5-7 сут. При лабораторных исследованиях выявляют умеренные метаболические нарушения (снижение  $p\text{aO}_2$ , повышение  $p\text{aCO}_2$ , ацидоз). Нейросонография, КТ, МРТ какой-либо патологии не выявляют.
- - II степень: синдром угнетения/возбуждения ЦНС продолжительностью более 7 сут, могут быть однократные или повторные судороги, вегетативно-висцеральные нарушения, гипертензионный синдром. Метаболические расстройства более выраженные и стойкие, чем при церебральной ишемии I степени. При нейросонографии обнаруживают локальные гиперэхогенные очаги в паренхиме головного мозга, при КТ/МРТ - локальные кортикальные или субкортикальные патологические очаги.
- - III степень: выраженный синдром угнетения ЦНС (вплоть до комы) свыше 10 дней, повторные судороги, возможен эпилептический статус, дисфункция стволовых отделов мозга (нарушения ритма дыхания, зрачковых реакций, глазодвигательные расстройства), поза декортикации или децеребрации, выраженные вегетативно-висцеральные нарушения, прогрессирующий синдром внутричерепной гипертензии, стойкие метаболические нарушения. При нейросонографии выявляют диффузное повышение эхогенности паренхимы головного мозга, при КТ или МРТ - множественные кортикальные или субкортикальные патологические очаги.

- **Внутрижелудочковые кровоизлияния** чаще наблюдают у недоношенных. В лёгких случаях (I степень) симптоматика отсутствует. При II степени течение может быть катастрофическим или волнообразным. В первом случае кратковременный период возбуждения быстро сменяется глубоким угнетением ЦНС (сопор, кома), которое сопровождается апноэ, тоническими судорогами, глазодвигательными расстройствами, брадиаритмией, нарушением терморегуляции. Во втором случае начало постепенное, симптоматика развивается в течение нескольких часов/суток, наблюдают постепенное нарушение сознания или чередование периодов возбуждения/угнетения, снижение двигательной активности, мышечную гипотонию, судороги. Неврологические расстройства сопровождаются колебаниями, а затем падением АД, снижением гематокрита и концентрации Hb в крови, выраженными метаболическими нарушениями (снижение  $p_aO_2$ , повышение  $p_aCO_2$ , ацидоз, гипокальциемия, колебания концентрации глюкозы в крови). Диагноз внутрижелудочкового кровоизлияния подтверждают с помощью нейросонографии. По результатам последней выделяют 4 степени кровоизлияния (I - изолированное субэпендимальное кровоизлияние, II - кровоизлияние в желудочки головного мозга без изменения их размеров, III - кровоизлияние в желудочки головного мозга в сочетании с их расширением, IV - кровоизлияние в паренхиму и желудочки головного мозга).
- • **Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС** наблюдают значительно чаще изолированных форм. Клиническая картина зависит от преобладающего типа поражения (ишемия или кровоизлияние), его локализации и выраженности.

- При травматическом поражении спинного мозга в зависимости от тяжести и локализации повреждения выделяют 3 варианта клинического течения.
- - Катастрофический (при повреждении на краниоспинальном уровне): мертворождение или летальный исход в первые часы после рождения на фоне прогрессирующих дыхательных и сердечно-сосудистых расстройств.
- - Тяжёлый (поражение средне- и нижнешейного, верхнегрудного уровня): характеризуется развитием спинального шока (адинамия, мышечная атония с арефлексией; продолжительность до нескольких недель), нарушениями чувствительности ниже области поражения, диафрагмальным дыханием с «парадоксальными» дыхательными движениями. Возможен парез кишечника и мочевого пузыря. При поражении на уровне C8-Tt развивается синдром Бернара-Хорнера.
- - Среднетяжёлый: продолжительность спинального шока меньше, двигательные и рефлекторные нарушения менее выраженные.
- • Неврологическая симптоматика сопровождается снижением АД, брадикардией, гипотермией, метаболическими расстройствами, связанными с тяжёлой дыхательной недостаточностью (ацидоз, снижение  $p\text{aO}_2$ , повышение  $p\text{aCO}_2$  и др.).

## Диагностика и дифференциальная диагностика

- Диагностика перинатальных поражений ЦНС основана на данных анамнеза (социально-биологических факторах, состоянии здоровья матери, её акушерско-гинекологическом анамнезе, течении беременности и родов) и результатах клинического обследования, подтверждённых инструментальными методами.
- Перинатальные поражения ЦНС дифференцируют с врождёнными пороками развития, наследственными нарушениями обмена веществ, чаще аминокислот (обычно проявляются через несколько месяцев после рождения), рахитом [быстрое нарастание окружности головы в первые месяцы жизни, мышечная гипотония, вегетативные нарушения (потливость, мраморность, беспокойство) связаны чаще не с началом рахита, а с гипертензионно-гидроцефальным синдромом и вегетативно-висцеральными нарушениями при перинатальной энцефалопатии].

- Лечение

Принципы лечения при гипоксических поражениях ЦНС в остром периоде (после проведения реанимационных мероприятий).

- • Ликвидация отёка мозга - проведение дегидратации (маннитол, дексаметазон и др.).
- • Ликвидация и/или профилактика судорожного синдрома с помощью фенобарбитала, фенитоина, диазепама, вальпроевой кислоты.
- • Нормализация метаболизма нервной ткани и повышение её устойчивости к гипоксии (растворы глюкозы, аскорбиновая кислота, калия и магния аспарагинат, левокарнитин, препараты магния и др.).
- • Восстановление функции лёгких, сердца, почек.
- • Создание щадящего режима.

В восстановительном периоде лечение направлено на стимуляцию роста капилляров мозга, улучшение трофики повреждённых тканей.

- • Лекарственная терапия:
  - - дегидратационная терапия - ацетазоламид;
  - - ноотропные препараты и корректоры метаболизма - монофосфатамин и пиридоксин (по 10-15 инъекций, чередуя их), «Церебролизин», пирацетам, гамма-амино-бета-фенилмасляной кислоты гидрохлорид, гопантеновая кислота, пиритинол, ацетиламиноянтарная кислота, гамма-аминомасляная кислота, гаммаоксимасляной кислоты кальциевая соль, гексобендин+этамиван +этофиллин, полипептиды коры головного мозга скота, левокарнитин, «Актовегин» и др.;
  - - ангиопротекторы: винпоцетин, циннаризин, пентоксифиллин, гинкго билоба листьев экстракт, ницерголин, гексобендин+этамиван+этофиллин, «Актовегин».
- • Лечебная физкультура (ЛФК) и массаж.



- Профилактика
- За счёт высокой пластичности развивающегося головного и спинного мозга у новорождённых существует большой резерв для восстановления поврежденной ЦНС. Основная задача предупреждения перинатального поражения ЦНС - профилактика внутриутробной гипоксии, заключающаяся в своевременном выявлении и коррекции неблагоприятных социально-биологических факторов, лечении хронических заболеваний, выявлении ранних признаков патологического течения беременности. Профилактику гипоксии и интранатального травматизма следует продолжать и во время родов. Здоровье новорождённого на 90% определяется внутриутробным развитием и на 10% зависит от течения родов.
- Прогноз
- Прогноз при перинатальных поражениях ЦНС зависит от тяжести и характера повреждения ЦНС, полноты и своевременности лечебных мероприятий. Тяжёлая асфиксия и внутримозговые кровоизлияния нередко заканчиваются летально. Тяжёлые последствия в виде грубых нарушений психомоторного развития (органические формы нарушения психического развития, детский церебральный паралич), гидроцефалии, симптоматической эпилепсии формируются относительно редко (у 3-5% доношенных и у 10-20% глубоконедоношенных детей). Тем не менее практически у всех детей с перинатальным поражением головного мозга, даже лёгкой степени, длительно сохраняются признаки минимальной мозговой дисфункции - головные боли, речевые расстройства, тики, нарушение координации тонких движений. Для них характерна повышенная нервно-психическая истощаемость, «школьная дезадаптация», в части случаев развивается синдром дефицита внимания с гиперактивностью.
- Последствия травмы спинного мозга в родах зависят от локализации и тяжести повреждения. При массивных кровоизлияниях новорождённые умирают в первые дни жизни. У выживших после острого периода постепенно формируются те или иные двигательные нарушения - нижний спастический парез (локализация повреждения ниже шейного утолщения), спастический тетрапарез (локализация повреждения выше шейного утолщения), нижний спастический парез и вялый верхний парез (локализация повреждения на уровне шейного утолщения).

# ВНУТРИУТРОБНЫЕ ИНФЕКЦИИ

- Внутриутробная инфекция (ВУИ) - болезнь плода или новорождённого, возникшая вследствие его анте или интранатального заражения возбудителем какого-либо инфекционного заболевания.
- В настоящее время адекватные статистические данные по ВУИ отсутствуют. Однако существуют отдельные исследования, косвенно свидетельствующие о значительной распространённости ВУИ. Так, в среднем у 33% женщин детородного возраста и у 60-80% пациенток, относимых к группе высокого риска, в слизи из цервикального канала обнаруживают цитомегаловирус и вирус простого герпеса. Нормальную влагалищную микрофлору выявляют менее чем у 50% беременных. Считают, что привычное невынашивание в подавляющем большинстве случаев обусловлено ВУИ. Предполагают, что 50% случаев перинатального поражения ЦНС, а в тяжёлых случаях более 90% - инфекционного генеза. В последнее десятилетие прослеживается отчётливая тенденция к увеличению доли ВУИ в структуре пери-натальной смертности (главным образом за счёт улучшения диагностики). Частота инфицирования в определённой степени зависит от эпидемиологической ситуации и особенно высока среди групп населения с низким социальным статусом.

## Этиология и патогенез

- Чаще всего ВУИ вызывает смешанная вирусная (до 80%) и вирусно-бактериальная микрофлора. Также возможно внутриутробное заражение протозойными заболеваниями (токсоплазмозом, малярией).
- • Антенатальное инфицирование плода чаще всего происходит трансплацентарно, реже через инфицированные околоплодные воды.
- - Трансплацентарным путём происходит инфицирование цитомегаловирусом, вирусами простого герпеса 1 и 2 типов, краснухи, гепатита В и С, ВИЧ. Среди вирусных ассоциаций преобладают энтеровирусы Коксаки В или вирусы гриппа А либо С в сочетании с вирусами простого герпеса или цитомегаловирусом. Считают, что при тяжёлом поражении плода в его инфицировании участвует не менее трёх разных вирусов. Для большинства бактерий и простейших плацентарный барьер непроницаем; однако инфицирование может возникать при повреждении плаценты и формировании хронической фетоплацентарной недостаточности.
- - Инфицирование околоплодных вод происходит восходящим (при локализации патологического процесса во влагалище или шейке матки), нисходящим (при проникновении возбудителя из брюшной полости через маточные трубы) и контактным (при воспалительном процессе в матке и плаценте) путём. В подобных случаях возможно инфицирование не только вирусами, но и грибами, бактериями (главным образом условно-патогенными), микоплазмами, хламидиями. Наиболее тяжёлые, септические формы ВУИ развиваются при заражении плаценты контактным путём от инфицированных околоплодных вод.
- • Интранатальное заражение характерно для герпетической (главным образом, вирус простого герпеса 2 типа), микоплазменной и хламидийной инфекций. Однако возможно и интранатальное заражение бактериями. В этом случае возбудителями ВУИ чаще бывают представители условно-патогенной грамотрицательной микрофлоры (кишечная и синегнойная палочки, клебсиелла, протей), стафилококки и стрептококки группы В.

- Риск ВУИ связан не столько с острыми инфекционными заболеваниями во время беременности, сколько с наличием у будущей матери хронической патологии и различных осложнений беременности. ВУИ, как правило, вызывается персистирующая микрофлора, которая чаще всего отражает иммунологическое неблагополучие. Заболевание развивается на фоне иммунодефицита, который может быть генетически детерминированным, но чаще транзиторным, формированию последнего способствует гипоксия плода.

# Клиническая картина

- Клиническая картина ВУИ существенно зависит от времени и пути инфицирования
- Процесс формирования мозга плода продолжается в течение всей беременности, поэтому врождённые пороки развития и поражения ЦНС регистрируют значительно чаще, чем патологию других органов.
- Так как клинические проявления ВУИ в основном носят неспецифический характер, в большинстве случаев выставляют диагноз «перинатальная энцефалопатия» или «нарушение мозгового кровообращения».

Период беременности при инфицировании	Клинические проявления
Бластогенез (первые 2 нед)	Гибель концептуса
Эмбриогенез (3–10 нед)	Гибель эмбриона, формирование органичных пороков развития
Ранний фетогенез (11–28 нед)	Задержка внутриутробного развития, дисплазии, гипоплазии внутренних органов (ложные, или тканевые пороки развития)
Поздний фетогенез (29–40 нед)	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Генерализованные инфекционные процессы (токсикоз, поражение внутренних органов, гемолитическая анемия, тромбоцитопения, геморрагический синдром, надпочечниковая недостаточность)</li> <li>2. Локализованные формы (перинатальное поражение нервной системы, фетальный гепатит, гепатолиенальный синдром, кардиомиопатия, интерстициальный нефрит, внутриутробная пневмония, СДР, энтероколит, анемия и др.)</li> <li>3. Мало- или бессимптомное течение с отсроченной патологией (гипертензионно-гидроцефальный синдром, синдром минимальной мозговой дисфункции, задержка психомоторного развития, хронический гепатит, патология мочевыделительной системы, прогрессирующая катаракта и др.)</li> </ol>

# Диагностика

- Методы диагностики ВУИ можно подразделить на две группы: прямые и непрямые.
- Прямые методы исследования направлены на выявление возбудителя или его Аг в организме больного ребёнка.
- • Микроскопический (бактериоскопический) метод.
- • Вирусологический метод наиболее точен, это «золотой стандарт» диагностики. Но его редко используют из-за дороговизны и длительности исследования.
- • Молекулярно-биологический метод. Наибольшее распространение получила полимеразная цепная реакция (ПЦР), позволяющая обнаружить минимальное количество ДНК возбудителя.
- Непрямые (серологические) методы (выявление IgG, Ig M в крови матери и ребенка)

## Дополнительные исследования

- В общем анализе крови можно обнаружить лейкоцитоз с выраженным сдвигом влево в лейкоцитарной формуле, лимфоцитоз с нейтропенией, моноцитоз, тромбоцитоз, токсическую зернистость нейтрофилов, анемию.
- При подозрении на ВУИ целесообразно провести нейросонографию. Возможные изменения: перивентрикулярная лейкомаляция, кальцификаты, кисты в веществе мозга, вентрикулит, хориоидит, внутрижелудочковые кровоизлияния, диффузная или перивентрикулярная гиперэхогенность. Эти изменения, как и клинические проявления, неспецифичны.

## Дифференциальная диагностика

- Дифференцировать ВУИ необходимо в первую очередь от заболеваний плода, вызванных гипоксией, приводящей к последующим метаболическим нарушениям. К ним относят гипоксически-ишемическую энцефалопатию (см. раздел «Перинатальные поражения центральной нервной системы»), гипоксическое поражение миокарда, дыхательной системы, ткани почек. В связи со сходством клинической картины и результатов УЗИ главным критерием дифференциальной диагностики служат специальные исследования (ПЦР, серологические реакции).



- Лечение
- Лечение при ВУИ должно быть комплексным и обязательно включать посиндромную терапию
- • Применение Ig - физиологический и естественный метод лечения, но в то же время плохо управляемый, так как не гарантирует изменения иммунного ответа в нужном направлении. Иногда возможны побочные эффекты внутривенного введения Ig: асептический менингит, пирогенные, вазомоторные и анафилактические реакции. Ig связывают вирусы только во внеклеточном пространстве (подавляют вирусемию), но не воздействуют на вирус, находящийся внутри клетки. Поэтому необходимы повторные курсы с интервалом 10-15 дней.
- • Иммуномодуляторы, в частности интерфероны, назначают после противовирусной терапии или одновременно с Ig.
- • Из противовирусных препаратов направленного действия для лечения новорождённых используют только ацикловир, препарат вводят внутривенно капельно в течение 14-21 дня в дозе до 70- 90 мг/кг/сут в 3 приёма.
- • У новорождённых обычно приходится прибегать к эмпирической антибиотикотерапии с использованием антибиотиков широкого спектра действия (ВУИ часто вызывают внутрибольничные штаммы, резистентные ко многим лекарственным средствам). В настоящее время чаще всего применяют комбинации цефалоспоринов III и IV поколения (цефтазидим, цефотаксим, цефтриаксон, цефоперазон) с аминогликозидами (нетилмицин). Широко распространено сочетание нетилмицина с цефтриаксоном, так как эти препараты вводят 1 раз в сутки. При отсутствии эффекта используют карбепенемы [имипенем+циластатин, меропенем] и гликопептиды, например ванкомицин, эффективный в 100% случаев в отношении стафилококков (в отличие от  $\beta$ -лактамов антибиотиков и аминогликозидов). Учитывая отсутствие достоверных методов диагностики и средств этиотропной терапии, в настоящее время в первую очередь проводят терапию отдельных проявлений ВУИ (перинатальных поражений ЦНС, пневмонии, миокардита, гепатита, гемолитической анемии, геморрагического синдрома). Если результаты лабораторных исследований положительны, но характерная для ВУИ клиническая симптоматика отсутствует, от специфического лечения следует воздержаться.

- Прогноз
- При генерализованной ВУИ прогноз неблагоприятен: летальность достигает 80%. У детей, выживших после тяжёлых форм менингоэнцефалита или фетального гепатита, формируется грубая задержка психомоторного развития, хронический гепатит. При локализованных формах ВУИ прогноз главным образом зависит от наличия сопутствующих патологических состояний, своевременности и адекватности лечения. К наиболее тяжёлым последствиям приводит поражение ЦНС. Однако и при иной локализации процесса не исключено серьёзное поражение многих органов (кардиомиопатия, фиброэластоз эндокарда, интерстициальный нефрит, бронхолёгочная дисплазия с формированием хронической патологии органов дыхания, хронический гепатит с исходом в цирроз и т.п.). Малоили бессимптомное течение ВУИ в дальнейшем приводит к развитию отсроченной патологии.

# Детский церебральный паралич

- Термин «церебральный паралич» вошел в обиход в 60-х годах 19 века, благодаря трудам английского хирурга Литтля. Он описал особый тип церебрального паралича, а именно спастическую диплегию, которая до настоящего момента именуется болезнью Литтля.
- Детский церебральный паралич (ДЦП) - непрогрессирующее поражение мозга, обусловленное воздействием ряда неблагоприятных факторов в пренатальном, перинатальном и раннем постнатальном периодах, всегда сопровождается двигательными и зачастую ортопедическими нарушениями.
- Термин «детский церебральный паралич» объединяет группу различных по клиническим проявлениям синдромов, которые возникают в результате недоразвития мозга и его повреждения на различных этапах онтогенеза и характеризуются неспособностью сохранять нормальную позу и выполнять произвольные движения.
- Определение ДЦП исключает прогрессирующие наследственные заболевания нервной системы, в том числе различные метаболические дефекты, поражения спинного мозга и периферических нервов.

- В настоящее время ясно, что термин «церебральный паралич» не отражает многообразия и сущности, имеющих при этом заболевании неврологических нарушений, однако его широко используют в мировой литературе, поскольку другого термина, всесторонне характеризующего эти патологические состояния, до настоящего времени не предложено. Их объединение в нозологическую группу позволяет планировать организационные мероприятия, направленные на раннюю диагностику и лечение ДЦП, так как данная проблема имеет не только медицинское, но и социальное значение.
- Изменения симптоматики ДЦП связаны с динамикой морфофункциональных взаимоотношений в патологически развивающемся мозге и нарастанием ортопедических проблем.
- Частота ДЦП составляет 2-3 случая на 1000 новорожденных, им страдает 1 % недоношенных детей.

# Этиология и патогенез

- Об этиологии ДЦП существует много различных мнений, и заболевание рассматривается как полиэтиологическое. Анализ причин, приводящих к возникновению ДЦП показал, что в большинстве случаев выделить одну из них не представляется возможным, так как часто отмечается сочетание нескольких неблагоприятных факторов как в периоде беременности, так и в родах

- Этиологическими факторами заболевания являются:
- •глубокая недоношенность и гидроцефалия;
- •пороки развития головного мозга;
- •кровоизлияния (интравентрикулярные и субэпидермальные, в мозжечок);
- •гипоксически-ишемические повреждения серого вещества;
- •перивентрикулярная лейкомаляция;
- •гипогликемические и тромбоэмболические повреждения (в т.ч. вторичные васкулиты при инфекциях);
- •билирубиновая энцефалопатия;
- •гипоксия при дыхательных нарушениях (бронхолегочная дисплазия);
- •электролитные нарушения;
- •травматическое повреждение головного и спинного мозга (родовые травмы: преждевременные, стремительные, затянувшиеся роды, тугое обвитие пуповиной, асфиксия в родах, повреждение шейного отдела позвоночника в родах, наложение акушерских щипцов и т.д.);
- •внутриутробное инфицирование плода (токсоплазмоз, хламидиоз, уроплазмоз, вирус герпеса, краснухи и т.д.);
- •несовместимость резус фактора матери и плода с развитием ("резус-конфликт");
- •работа матери с токсическими агентами во время беременности (лакокрасочное производство, хлорсодержащие вещества и т.д.);
- •токсикозы беременности, инфекционные, эндокринные, хронические соматические заболевания (внутренних органов) матери

- к факторам высокого риска развития ДЦП относятся различные осложнения в родах: слабость сократительной деятельности матки во время родов, стремительные роды, кесарево сечение, затяжные роды, длительный безводный период, ягодичное предлежание плода, длительный период стояния головки в родовых путях, инструментальное родовспоможение.
- К одним из наиболее предрасполагающих факторов к развитию церебрального паралича большинство отечественных и зарубежных авторов относят преждевременные роды, а также врожденные мальформации и масса тела ребенка при рождении менее 2001 г



- В настоящее время причинная связь ДЦП с перинатальными проблемами, особенно с асфиксией, считается правомочной лишь в случаях сочетания следующих факторов:
- 1-наличие выраженной и длительной асфиксии в родах;
- 2-наличие у новорожденного отчетливых признаков гипоксически-ишемической энцефалопатии;
- 3-возможность объяснить неврологический дефицит внутриродовой асфиксией;
- 4-исключение других заболеваний, могущих послужить причиной ДЦП

- Важным патогенетическим механизмом, определяющим внутриутробное повреждение мозга является, вероятно, аутоиммунный процесс. В результате воздействия целого ряда этиологических факторов пренатального периода, вызывающих внутриутробное поражение плода, наступает разрушение клеточных структур мозга. Фрагменты деструкции могут попасть в систему кровообращения уже в качестве инородных для организма веществ – мозговых антигенов. Они приводят к образованию антител. Таким образом развивается аутоиммунный процесс с последующей альтерацией мозговой ткани, который может продолжаться в течение несколькими месяцами и даже лет.
- При сопутствующей цервикальной травме, а также при вынужденном положении шеи (сгибание или разгибание):
  - развивается спондилогенная миелопатия;
  - формируется отставленная дистония;
  - появляются или усиливаются мышечно-скелетные проблемы (в позвоночнике, суставах).

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Рассмотрим существующие классификации клинических вариантов и форм ДЦП.
- По типу двигательных нарушений выделяют четыре варианта ДЦП:
  - •спастический вариант, который подразделяется на:
    - - диплегический вариант (ноги поражены больше чем руки);
    - - квадроплегический вариант (все четыре конечности поражены в равной степени);
    - - гемиплегический вариант (одностороннее вовлечение конечностей с большим поражением руки, чем ноги);
  - •дискинетический вариант, который подразделяется на:
    - - гиперкинетический вариант (хореоатетозный);
    - - дистонический вариант;
  - •атактический вариант;
  - •смешанный вариант.

- Наиболее часто встречаются смешанные формы ДЦП.
- Формы ДЦП (Семенова К.А.; 1972):
  - •спастическая диплегия;
  - •двойная гемиплегия;
  - •гиперкинетическая форма;
  - •атонически-астатическая форма;
  - •гемиплегическая (гемипаретическая) форма.

- Клинические синдромы ДЦП (Miller G.; 1992):
- •диплегия (функция рук хорошая, ноги поражены больше, асимметричные проявления);
- •гемиплегия (рука поражена больше ноги, нога поражена больше руки или в той же степени);
- •квадриплегия (тетрапарез);
- •дискинетический (с преобладанием дистонии, а также атетоза);
- •атактический синдром (чистая атаксия, атактическая диплегия);
- •атонический синдром.

- Спастическая диплегия (синдром Литтля) - наиболее частая форма ДЦП, развивается при гипоксически-ишемическом повреждении головного мозга, чаще у недоношенных новорожденных. Для нее характерен спастический тетрапарез, ноги хуже рук.
- Спастическая гемиплегия - вторая по частоте форма ДЦП: чаще рука поражена больше ноги, развивается при поражении противоположного полушария.
- Двойная гемиплегия - наиболее тяжелая и труднокурабельная форма ДЦП: спастический тетрапарез (руки хуже ног) формируется при тяжелом поражении обоих полушарий.
- Дистоническая форма ДЦП развивается при поражении глубоких подкорковых ядер в результате гемолитической желтухи или при асфиксии в родах. Она может быть с преобладанием атетоза (движения нарушены по типу хорей, атетоза или комбинации обоих типов, мышечный тонус снижен, клинические проявления с раннего возраста) или дистонии. В последнем случае преобладает повышение мышечного тонуса во всех конечностях (спастичность и ригидность), мышцах спины, фарингиальных мышцах. Для отставленной дистонии характерно появление симптомов через 3-12 месяцев после повреждения. При дистонических формах ДЦП имеют место произвольные движения, затруднен контроль за движениями.
- Атактическая форма характеризуется клинической и этиологической гетерогенностью, развивается при раннем пренатальном поражении, проявляется нарушениями координации и равновесия. Необходимо генетическое консультирование для исключения дегенеративных болезней. При гипоплазии мозжечка, синдроме Жуберта часто имеет место аутосомно-рецессивное наследование.
- Атоническая форма также характеризуется клинической и этиологической гетерогенностью, чаще развивается у новорожденных с ранним пренатальным поражением.

- Различные формы ДЦП характеризуются разнообразными нарушениями, к их числу относятся:
- •двигательные нарушения (парезы разной степени тяжести, гиперкинезы);
- •нарушения вестибулярной функции, равновесия, координации движений, кинестезия (расстройство ощущения движения, ослабление проприоцепции от мышц, сухожилий, суставов);
- •нарушения функций головного мозга (диспраксия, агнозия, отрицание моторного дефекта, расстройства чувствительности, нарушения речи в виде афазии, дизартрии);
- •аномалии восприятия - игнорирование пораженных конечностей у 50 % детей с гемиплегиями;
- •когнитивные нарушения у 65 % детей, умственная отсталость более чем у 50 %;
- •расстройства поведения (нарушение мотивации, дефицит внимания, фобии, генерализованная тревога, депрессия, гиперактивность);
- •задержка темпов моторного и/или психоречевого развития;
- •симптоматическая эпилепсия (в 50-70 % случаев);
- •нарушения зрения (косоглазие, нистагм, амблиопия, кортикальные выпадения полей зрения);
- •нарушения слуха;
- •гипертензионно-гидроцефальный синдром;
- •диффузный остеопороз;
- •нарушения со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем;
- •урологические нарушения (гиперрефлексия мочевого пузыря, детрузорно-сфинктерная диссинергия), развивающиеся у 90 % больных;
- •ортопедические проблемы проявляются укорочением конечностей и сколиозом у 50 % детей, страдающих ДЦП.
- Недостаток зрительной, слуховой и вестибулярной афферентации приводит к нарушению контроля за движениями

- Оценка состояния больного должна обязательно включать суммарную выраженность функциональных расстройств:
- •легко выраженные функциональные расстройства: имеется возможность самостоятельной ходьбы, интактность тонкой моторики, словарный запас более 2 слов, IQ превышает 70 баллов (больные способны вести самостоятельную жизнь);
- •умеренно выраженные функциональные расстройства: имеется возможность ползать или ходить с поддержкой, ограниченность тонкой моторики, способность произносить отдельные слова, IQ равен 50-70 баллов (больные нуждаются в помощи);
- •резко выраженные функциональные расстройства: отсутствует способность к передвижению, полное отсутствие тонкой моторики, неразборчивая речь, IQ менее 50 баллов (больные нуждаются в полном уходе).



- Реабилитационные мероприятия при ДЦП направлены на коррекцию двигательного дефекта, формирование повседневной независимости пациента в плане ухода за собой, улучшение двигательной активности и адаптацию при передвижении, улучшение возможностей общения, социальное и эмоциональное развитие, образование и обучение, адаптацию при нарушении глотания, жевания, коррекцию мотивационных нарушений.
- Бригада специалистов, работающая с детьми, страдающими ДЦП, должна включать невролога, реабилитолога, кинезотерапевта, врача-физиотерапевта, хирурга-ортопеда, психотерапевта, эрготерапевта, офтальмолога, оториноларинголога, психолога, педагога, олигофренопедагога, логопеда, генетика и социального работника

- В раннем периоде заболевания используется нейрометаболическая и симптоматическая терапия. В позднем периоде применяют симптоматическую терапию (при спастичности - миорелаксанты, феноловая и этаноловая блокады, введение ботулотоксина типа А, баклофеновая помпа, хирургическое лечение), при гипотонии назначаются холинолитики. Также используют противосудорожную терапию, проводят коррекцию сфинктерных нарушений, когнитивных и поведенческих расстройств.
- Важное место в реабилитации занимает ортезирование. Большое число реабилитационных методик направлено на стимуляцию двигательной активности и усиление сенсорного потока, коррекцию позотонических установок, двигательных мотивационных и когнитивных нарушений.

# ПРОФИЛАКТИКА И ПРОГНОЗ

- Если к 12-ти месячному возрасту у ребенку сохраняются примитивные рефлексy и не сформировались защитные рефлексy, то возможность самостоятельной ходьбы оценивается у него как маловероятная. Аналогичный прогноз обоснован у детей с выраженным дискинетическим синдромом или синдромом нарушения равновесия. По западной статистике, 25% больных ДЦИП не способны к ходьбе. Практически все дети с гемиплегической формой ДЦП и многие из пациентов с атетозным и атактическим синдромами обретают способность ходить.
- Больные ДЦП, начавшие ходить до достижения 2 лет, чаще имеют нормальный или пограничный IQ. В целом чем выраженнее двигательный дефект, тем грубее нарушения интеллекта; однако из этой тенденции наблюдаются исключения. Свыше 90% младенцев с ДЦП доживают до взрослых лет. Полностью обездвиженные дети с выраженной умственной отсталостью, получающие питание через зонд, не доживают до 5-летнего возраста