

Перинатальное поражение ЦНС
гипоксического и травматического
генеза.

Родовая травма ЦНС, спинальная
родовая травма.

Классификация.

Клиника острого периода. Принципы
по-синдромной терапии.

Супрунец С.Н., к.м.н., ассистент кафедры педиатрии

Актуальность проблемы перинатального поражения нервной системы у детей:

- Нарушение функции головного и спинного мозга – одна из ведущих причин перинатальной смертности
- Высокий процент инвалидизации

Определение понятий

- Состояние НС, которое возникло вследствие гипоксии и (или) ишемии, принято называть ***«гипоксической»*** или ***«гипоксически-ишемической» энцефалопатией***
- Под термином ***«энцефалопатия»*** понимаются преходящие и неклассифицированные патологические состояния головного мозга невоспалительного генеза

**«Перинатальное поражение ЦНС» -
поражение ЦНС, возникшее в
перинатальном периоде**

Под термином "Родовая травма"

- понимают нарушения целостности тканей и органов ребенка, возникающие во время родов.

Частота **родовых травм** по Р.Е. Берману (1991) составляет от 2 до 7 на 1000 живорожденных, по данным других авторов - до 6-8 %

**«Родовой травматизм» -
показатель, учитывающий
количество родовых травм**

- **Родовая травма** головного мозга и гипоксия патогенетически связаны друг с другом и, как правило, сочетаются, причем в одних случаях повреждение тканей головного мозга и ВЧК является следствием тяжелой гипоксии, в других - ее причиной.
- Соотношение травматических и нетравматических кровоизлияний в мозг и его мягкие оболочки составляет 1:10

Основные причины перинатального поражения нервной системы:

- гипоксия
- травма в родах
- перинатальные инфекции
- токсическое воздействие
- нарушение обмена веществ
- наследственные и хромосомные заболевания
- смешанные факторы

Основные причины церебральной гипоксемии:

- Внутриутробная гипоксия, асфиксия
- Постнатальная дыхательная недостаточность
- Постнатальная сердечная недостаточность

Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорождённых:

- Гипоксические поражения ЦНС
- Травматические повреждения НС
- Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС
- Поражения ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода

Гипоксические поражения ЦНС

Патогенетическая характеристика:

- Церебральная ишемия
- Внутримозговые кровоизлияния гипоксического генеза
- Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС (нетравматические)

В патогенезе ГИЭ придают значение таким факторам:

- ***снижению мозгового кровотока***
- ***роли простагландинов***
- ***локализации поражений мозга***
- ***цитотоксическому отеку мозга***
- ***расстройствам гемостаза***

Гипоксические поражения ЦНС

Нозологическая форма:

- Церебральная ишемия I степени (легкая)
- Церебральная ишемия II степени (средней тяжести)
- Церебральная ишемия III степени (тяжелая)

Гипоксические поражения ЦНС

Основные клинические симптомы и синдромы :

- синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости
- гипертензионно-гидроцефальный синдром
- синдром угнетения
- судорожный синдром
- вегето-висцеральные дисфункции
- синдром двигательных расстройств
- кома

Клиника:

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

- При **легкой** (I стадии) ГИЭ признаки держатся обычно не более 1-2 суток.
- При **средней тяжести** ГИЭ (2 стадии) уже в первые часы жизни могут быть нарушения ритма дыхания, приступы брадикардии или брадипноэ, снижение двигательной активности, позже появляются судороги, пронзительный высокого тона крик, срыгивания, тремор, разбросанные движения. К концу вторых - началу третьих суток жизни могут появляться приступы апноэ, признаки внутричерепной гипертензии или отека мозга.
- **Тяжелая** ГИЭ (3 стадия) - сознание отсутствует первые 12 часов жизни, далее может следовать "ложное улучшение", но затем сознание вновь утрачивается на 2-3 суток; резко выражены все симптомы 2 стадии, а также синдромы "слабости плеч", "головы, уходящей в плечи", "тюленьей лапки" и др. *Наиболее вероятные их причины - деструктивно-некротические поражения мозга или цитотоксический отек.*

Синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости:

- тремор
- спонтанный рефлекс Моро
- беспокойство
- горизонтальный нистагм
- преходящее косоглазие

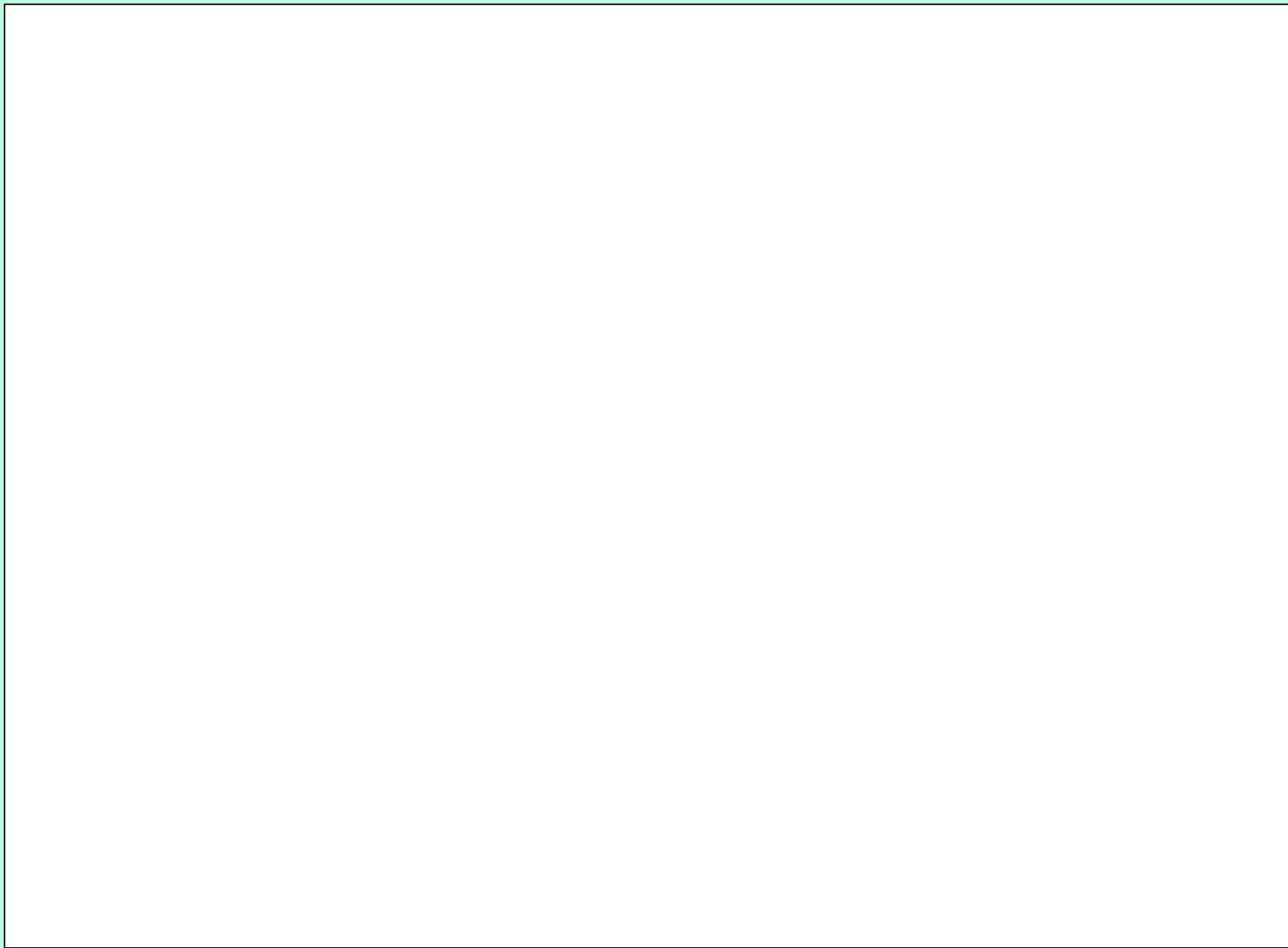
Рефлекс Моро



Гипертензионный синдром

- тремор
- спонтанный рефлекс Моро
- беспокойство
- горизонтальный нистагм
- преходящее косоглазие
- гиперестезия
- вскрикивание
- выбухание родничка
- симптом Грефе

Симптом Грефе



Гипертонус мышц шеи

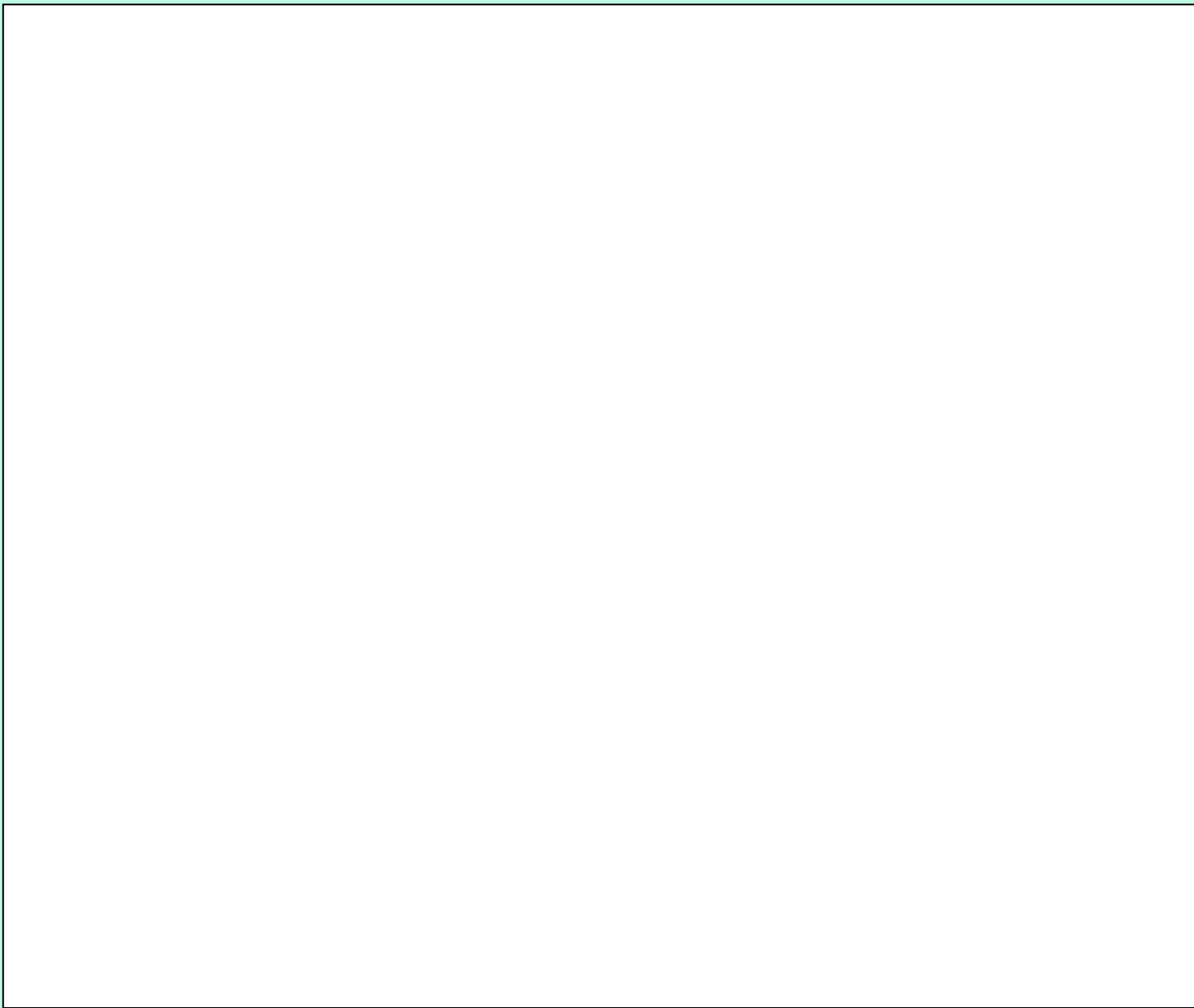
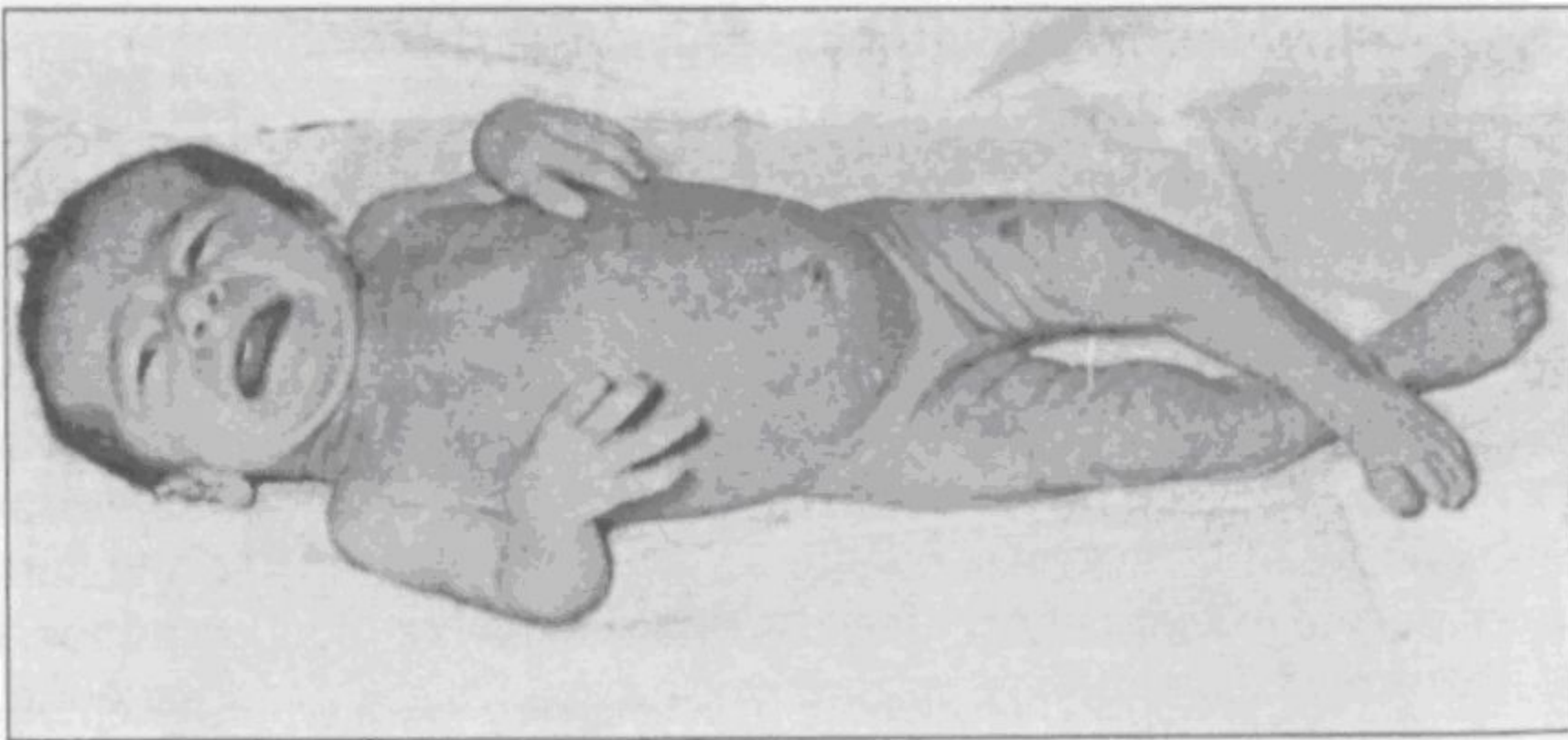




Рис. 19. Спастический тетрапарез

Характерная поза новорожденного с синдромом гипервозбудимости

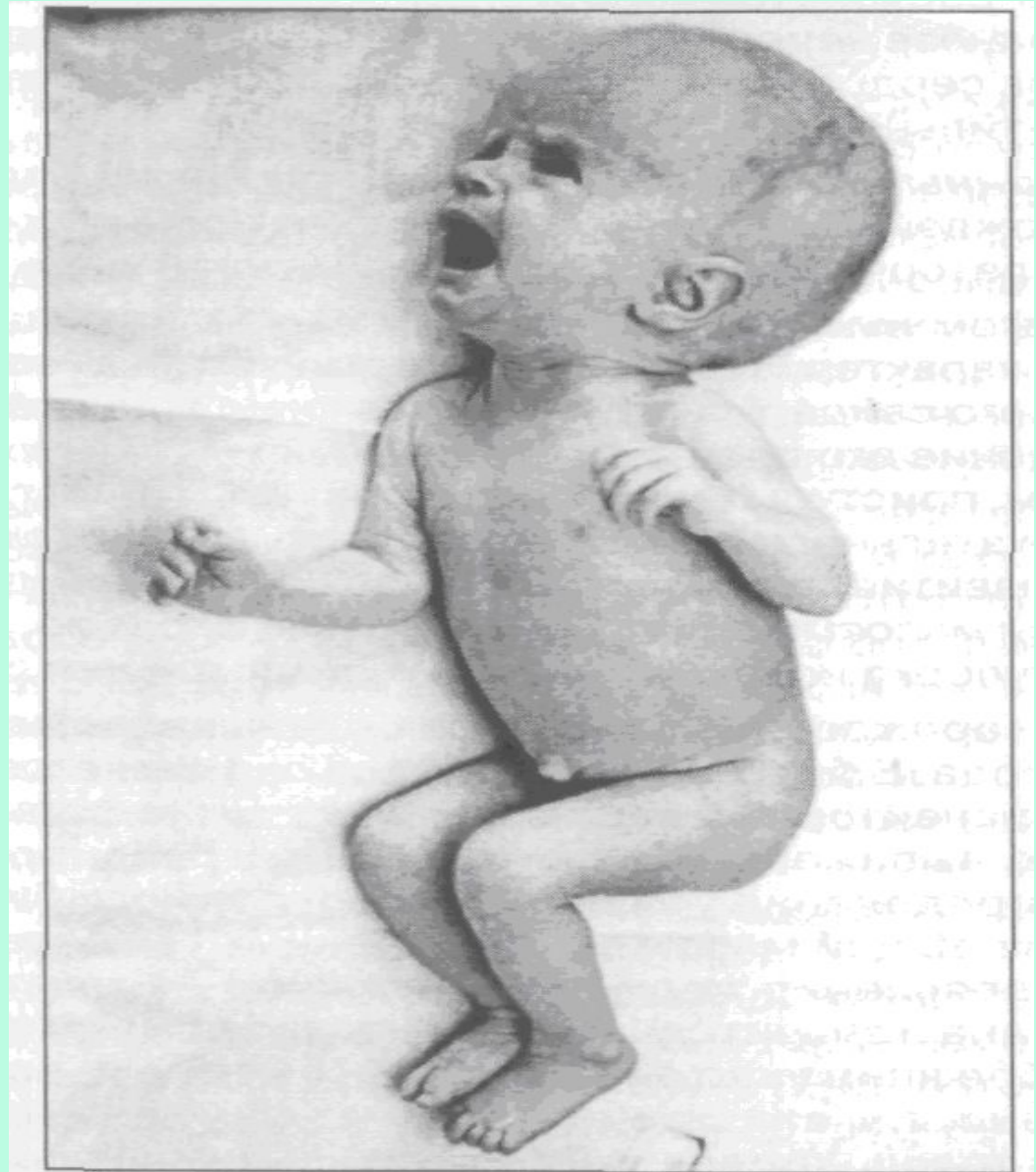


ГИПЕРВОЗБУДИМОСТЬ



ГИПЕРТЕНЗИОННО-ГИДРОЦЕФАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

- Окклюзионная гидроцефалия



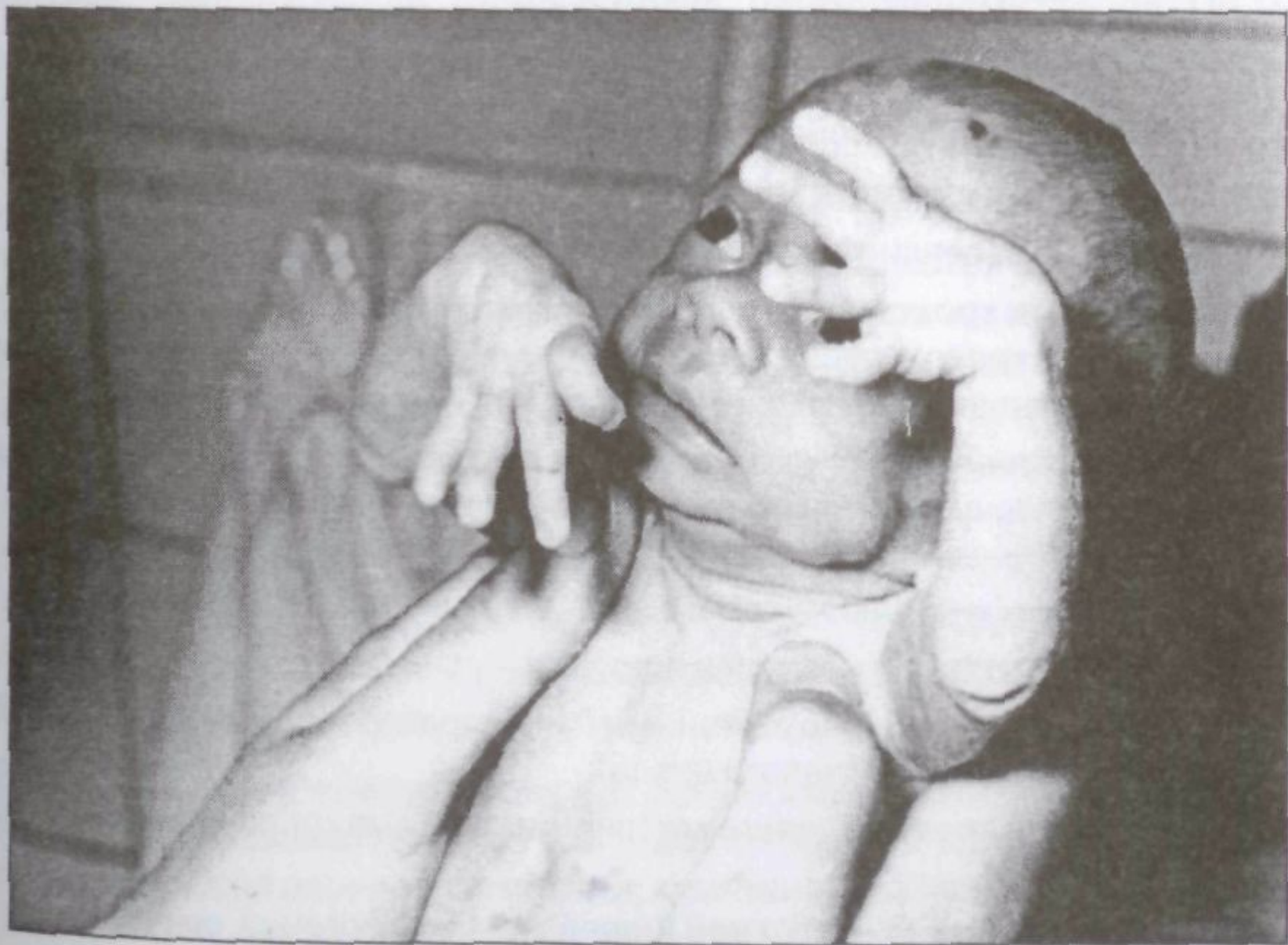
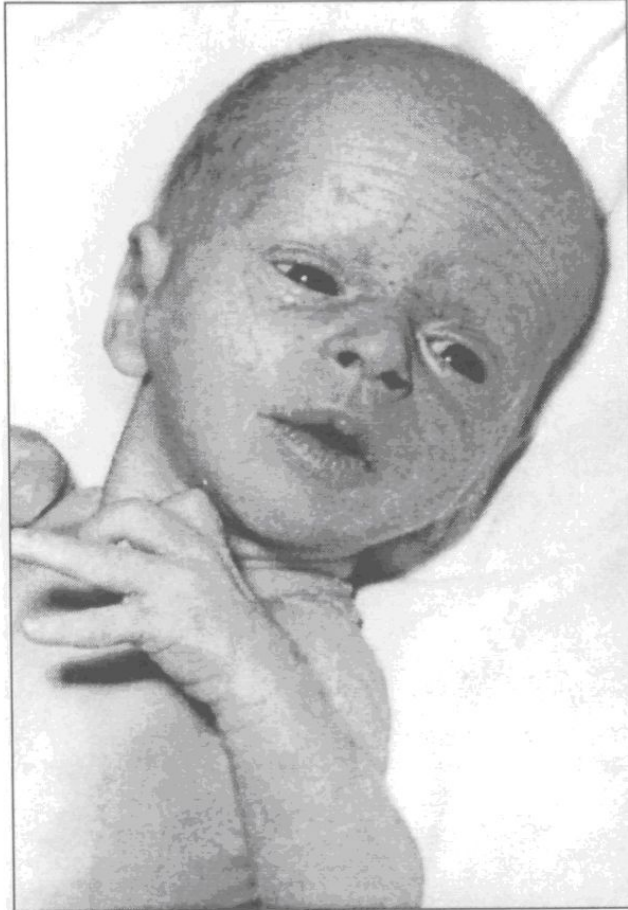


Рис. 9.5-1. Судороги у новорожденного ребенка с внутричерепным кровоизлиянием.

Синдром угнетения:

- снижение или отсутствие коммуникабельности ребенка
- уменьшение реакции на осмотр
- угнетение спонтанной двигательной активности
- плавающие движения глазных яблок или наличие неподвижности взора
- мышечная гипотония
- отсутствие или снижение рефлексов
- преобладание парасимпатического вегетативного тонуса



Судорожный синдром:

- **Тонические**
- **Клонические**
 - *фокальные*
 - *мультифокальные*
 - *генерализованные (билатеральные)*
- **Фрагментарные (парциальные, мягкие)**
 - *моторные*
 - *офтальмические*
 - *потери сознания*
 - *приступы апноэ / цианоза*
- **Миоклонические судороги**

Вегето-висцеральные дисфункции:

- мраморность кожных покровов
- преходящий цианоз
- расстройства терморегуляции
- желудочно-кишечными расстройствами (пилороспазм, срыгивания, рвота, повышение перистальтики)
- нарушение ритма дыхания и сердечной деятельности

Синдром двигательных расстройств:

- Изменение мышечного тонуса (повышение и понижение) и рефлексов
- Снижение спонтанной двигательной активности



Рис. 28. Отсутствие рефлекса опоры



Рис. 20. Пoзa «лягушки» у ребенка с нижним вялым параличом

Выделяют 4 уровня нарушения сознания:

- ***Летаргия*** – состояние заторможенного бодрствования
- ***Загруженность*** – снижение реакции на внешнее воздействие
- ***Супор*** – глубокий сон, который удается прервать частично и на короткое время путем настойчивого, повторного раздражения
- ***Кома*** – полное отсутствие сознания

- **Кома 1 ст:** снижение мышечного тонуса, частичное угнетение рефлексов, болевая реакция лишь на сильные раздражения
- **Кома 2 ст:** узкие зрачки с вялой реакцией на свет, мышечная гипотония, отсутствие реакции на болевые раздражители, угасание рефлексов
- **Кома 3 ст:** зрачки широкие, без реакции на свет, мышечная гипотония, арефлексия, отсутствие реакции на боль.

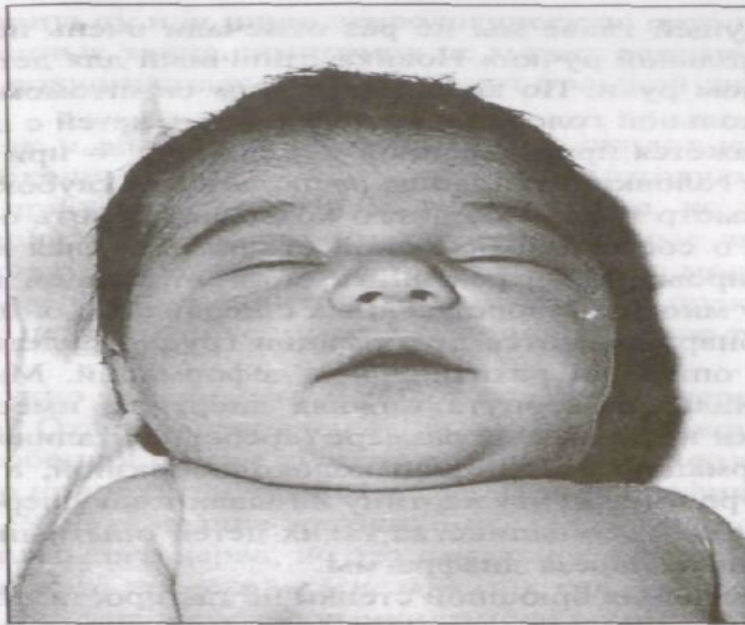


Рис. 14. Симптом «короткой шеи»

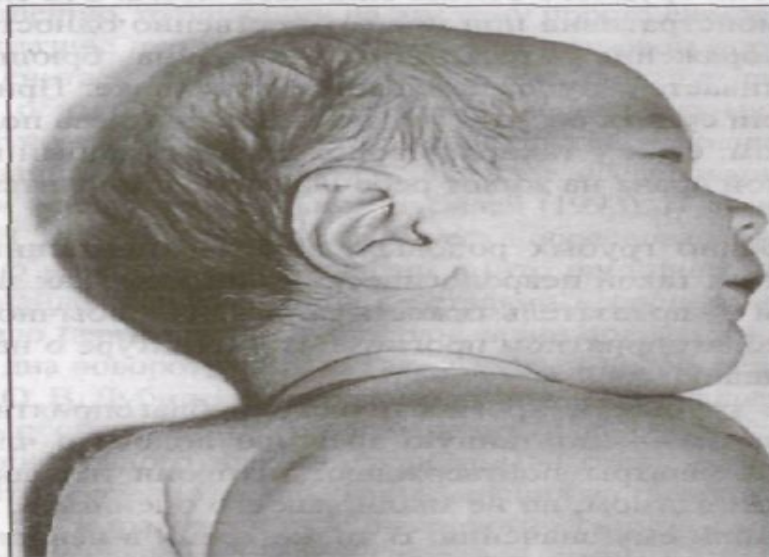
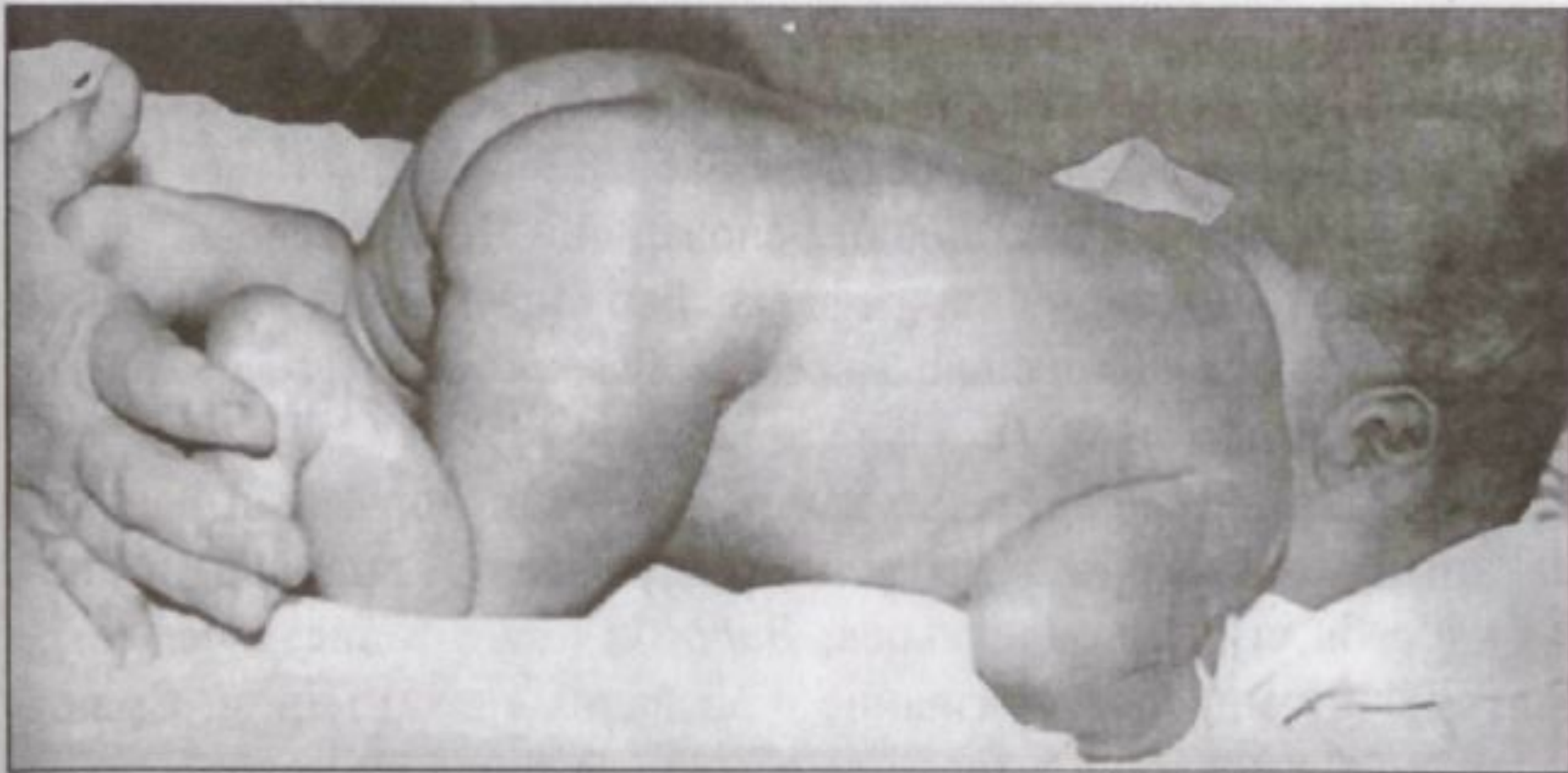


Рис. 15. Обилие поперечных складок на шее как признак цервикальной патологии

Отсутствие защитного рефлекса у ребёнка



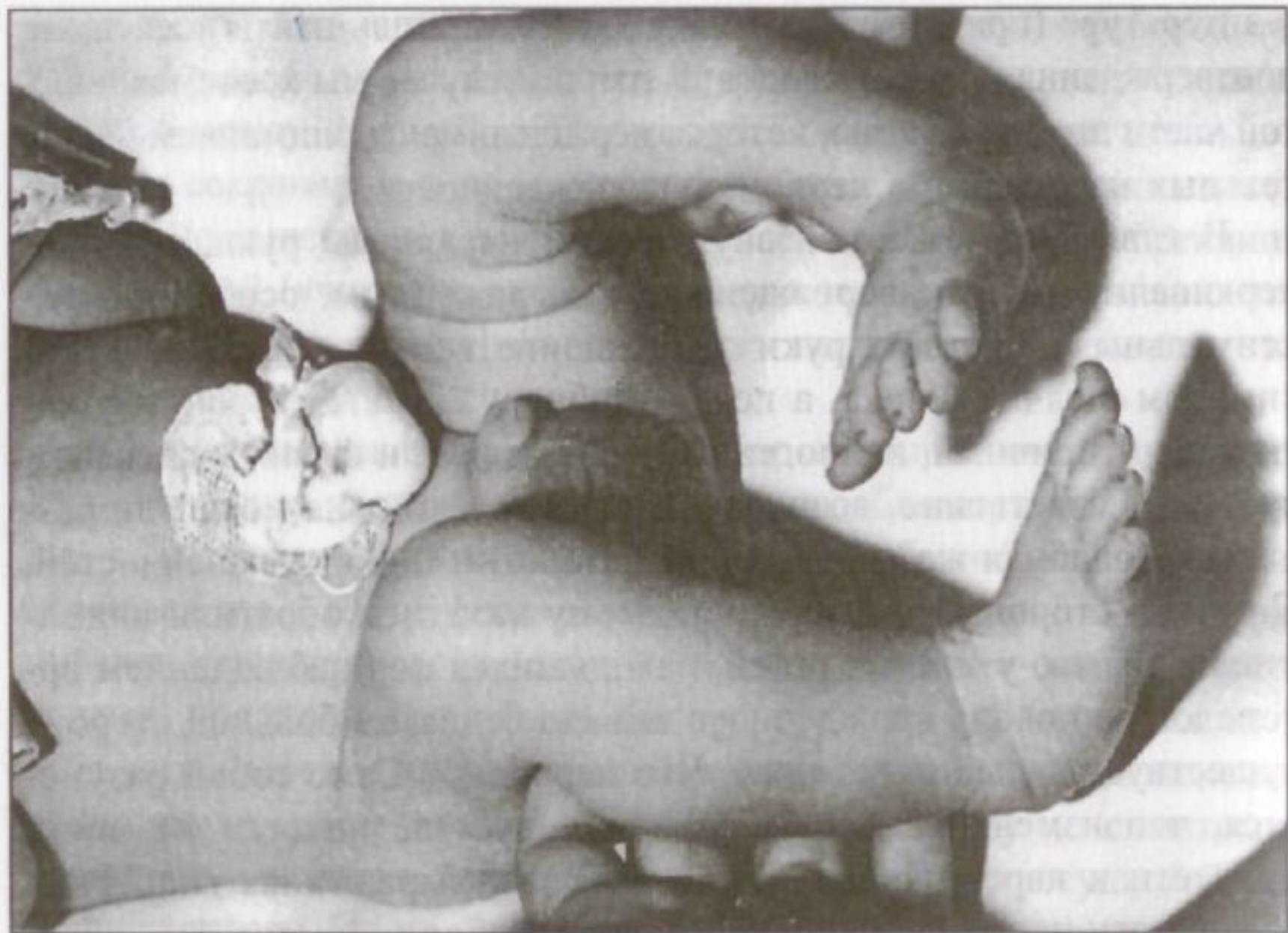


Рис. 24. Паретическая двусторонняя косолапость большие слева

Течение и прогноз:

- Самыми грозными симптомами в плане неблагоприятного прогноза и отдаленных неврологических последствий являются сохранение оценки по Апгар 3 балла и ниже на 5-й минуте жизни, появление судорог в первые 8 часов жизни, стойкой мышечной гипотонии. У ребенка могут развиваться церебральный паралич, задержка психомоторного и умственного развития, эпилепсия.

Синдромы восстановительного периода:

- Астеноневротический
- Вегетативно-висцеральных дисфункций
- Гидроцефальный
- Двигательных нарушений
- Эписиндром
- Задержка психомоторного и
предречевого развития

Этиология родового травматизма:

- перинатальная гипоксия и вызванные ею тяжелые гемодинамические (особенно *выраженная артериальная гипотензия*) и метаболические нарушения (*патологический ацидоз, чрезмерная активация перекисного окисления липидов*)
- перинатальные особенности коагуляционного и тромбоцитарного гемостаза (*в частности, дефицит вит. К-зависимых факторов коагуляционного гемостаза*)
- малый гестационный возраст ребенка
- внутриутробные вирусные и микоплазменные инфекции, вызывающие как поражение стенки сосудов, так и печени и мозга

Травматическое поражение ЦНС

Патогенетическая характеристика:

- **Внутричерепная родовая травма**
- **Родовая травма спинного мозга**

Предрасполагающие факторы:

- несоответствие размеров головы плода и родовых путей
- быстрые или стремительные роды
- неправильное наложение акушерских полостных щипцов
- вакуум-экстракция плода
- родоразрешение путем кесарево сечения
- хроническая внутриутробная гипоксия

Травматические повреждения НС

Нозологическая форма:

- Эпидуральное кровоизлияние
- Субдуральное кровоизлияние
 - супратенториальное
 - субтенториальное
 - интратенториальное
- Внутримозжечковое кровоизлияние
- Паренхиматозное кровоизлияние
- Субарахноидальное кровоизлияние
- Кровоизлияние в спинной мозг (растяжение, разрыв, надрыв), с травмой или без травмы позвоночника

Основные клинические симптомы и синдромы при травматическом поражении НС

1. Ранняя внутричерепная гипертензия
2. Гипервозбудимость
3. Судороги
4. Иногда расширение зрачка на стороне кровоизлияния
5. Гемипарез
6. Парциальные судороги
7. Бульбарные нарушения
8. Угнетение – кома
9. Прогрессирующие нарушения дыхания и сердечной недостаточности
10. Прогрессирующая внутричерепная гипертензия – гидроцефалия
11. Очаговые нарушения (зависят от локализации и объема гематомы)
12. Острая наружная гидроцефалия

Основные клинические симптомы и синдромы при родовой травме спинного мозга:

- Спинальный шок
- Двигательные и чувствительные нарушения
- Нарушение функции сфинктеров
- Дыхательные нарушения
- Вялый парез проксимального отдела руки (рук) - Эрба-Дюшена ($C_V - C_{VI}$)
- Синдром Клода Бернара-Горнера ($C_{VII} - T_I$)
- Вялый тотальный парез руки (рук)
- Лагофталм
- Сглаженность носогубной складки

Клиника зависит от локализации и характера нерва

Наиболее типичными проявлениями любых внутричерепных кровоизлияний у новорожденных являются:

- внезапное ухудшение общего состояния ребенка с развитием различных вариантов синдрома угнетения с периодически возникающими признаками гипервозбудимости
- изменение характера крика
- выбухание большого родничка или его напряжение
- аномальные движения глазных яблок
- нарушения терморегуляции (гипо- или гипертермия)
- Вегето-висцеральные расстройства (срыгивания, патологическая убыль массы тела, метеоризм, неустойчивый стул, тахипноэ, тахикардия, расстройства периферического кровообращения)
- псевдобульбарные и двигательные расстройства, судороги
- прогрессирующая постгеморрагическая анемия
- ацидоз, гиперликемия, гипербилирубинемия и другие метаболические нарушения
- присоединение соматических заболеваний (менингит, сепсис, пневмония, сердечно-сосудистая и надпочечниковая недостаточности, др.)

Кефалогематома

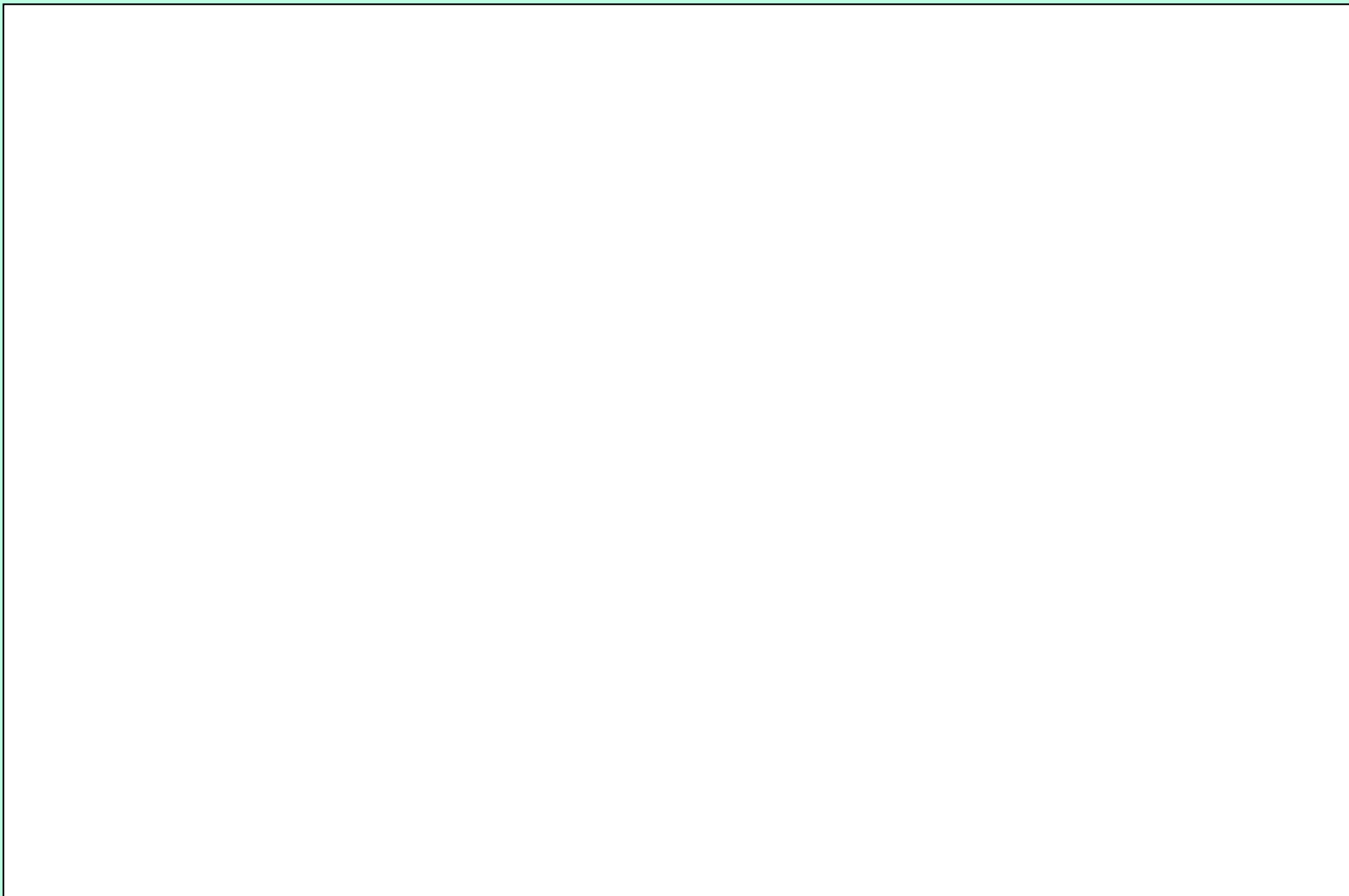




Рис. 1. Родовая травма шейного утолщения спинного мозга. Вялый двусторонний парез рук, преимущественно дистальной локализации (вариант Дежсерин-Клюмпке)



Рис. 2. Родовая травма шейного утолщения спинного мозга. Вялый тотальный паралич правой руки

Периферический парез лицевого нерва



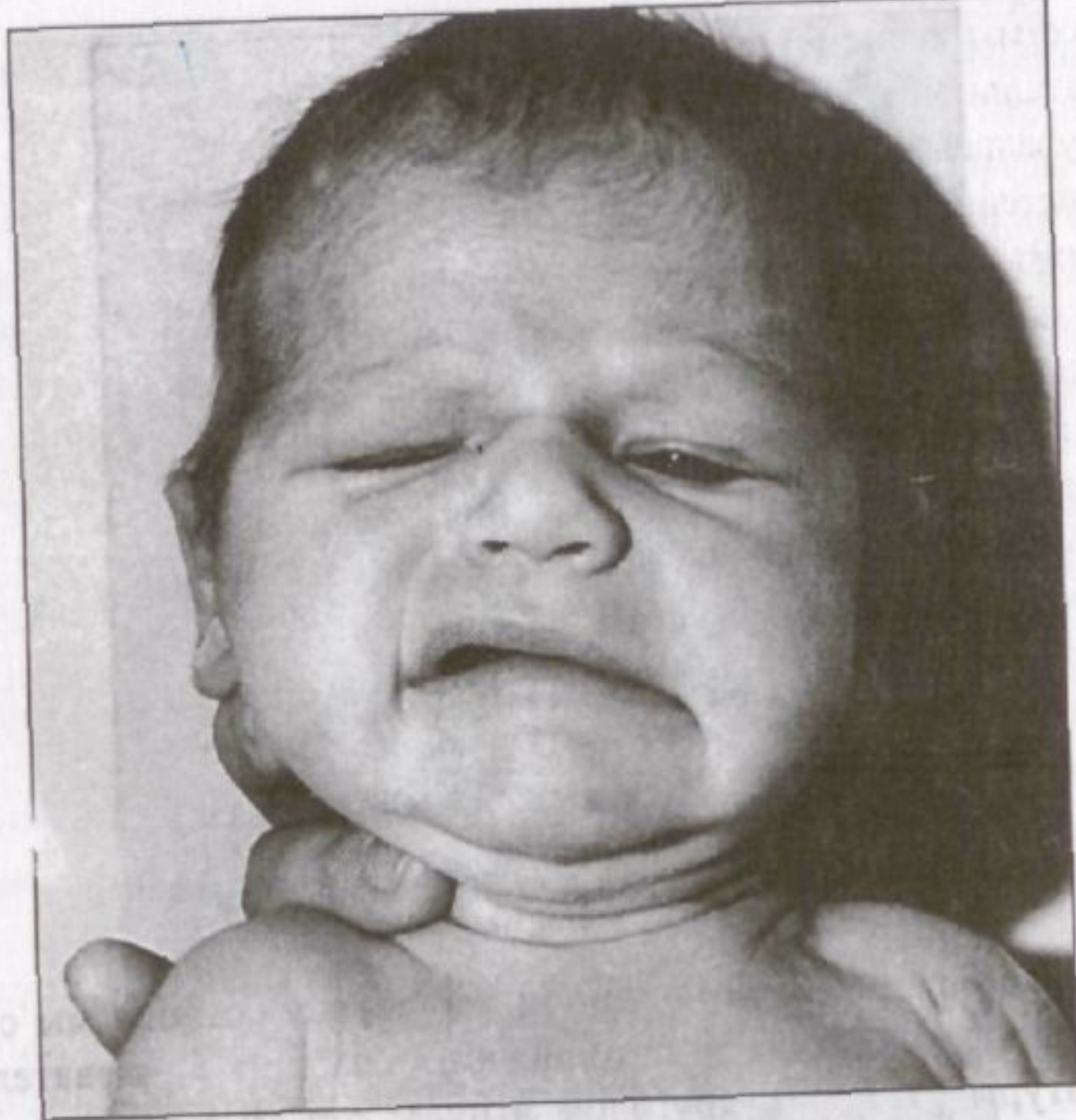


Рис. 18. Поражение лицевого нерва по периферическому типу у ребенка с родовой травмой



Рис. 33. Очень грубый нижний вялый паралич

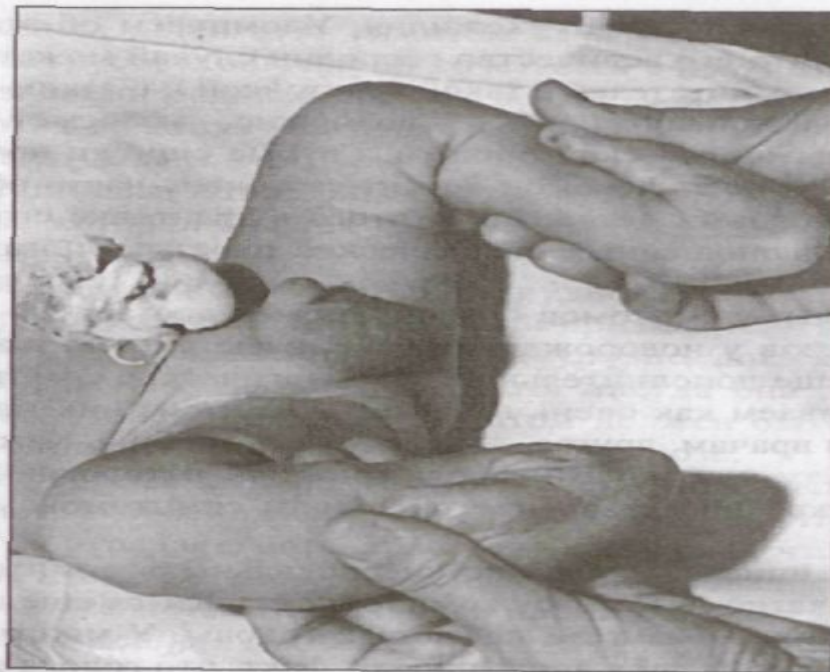


Рис. 21. Симптом «пяточных стоп» у ребенка с вялым преимущественно дистальным парезом ног



Рис. 22. Нижний спастический парепарез. Типичный симптом «перекреста»

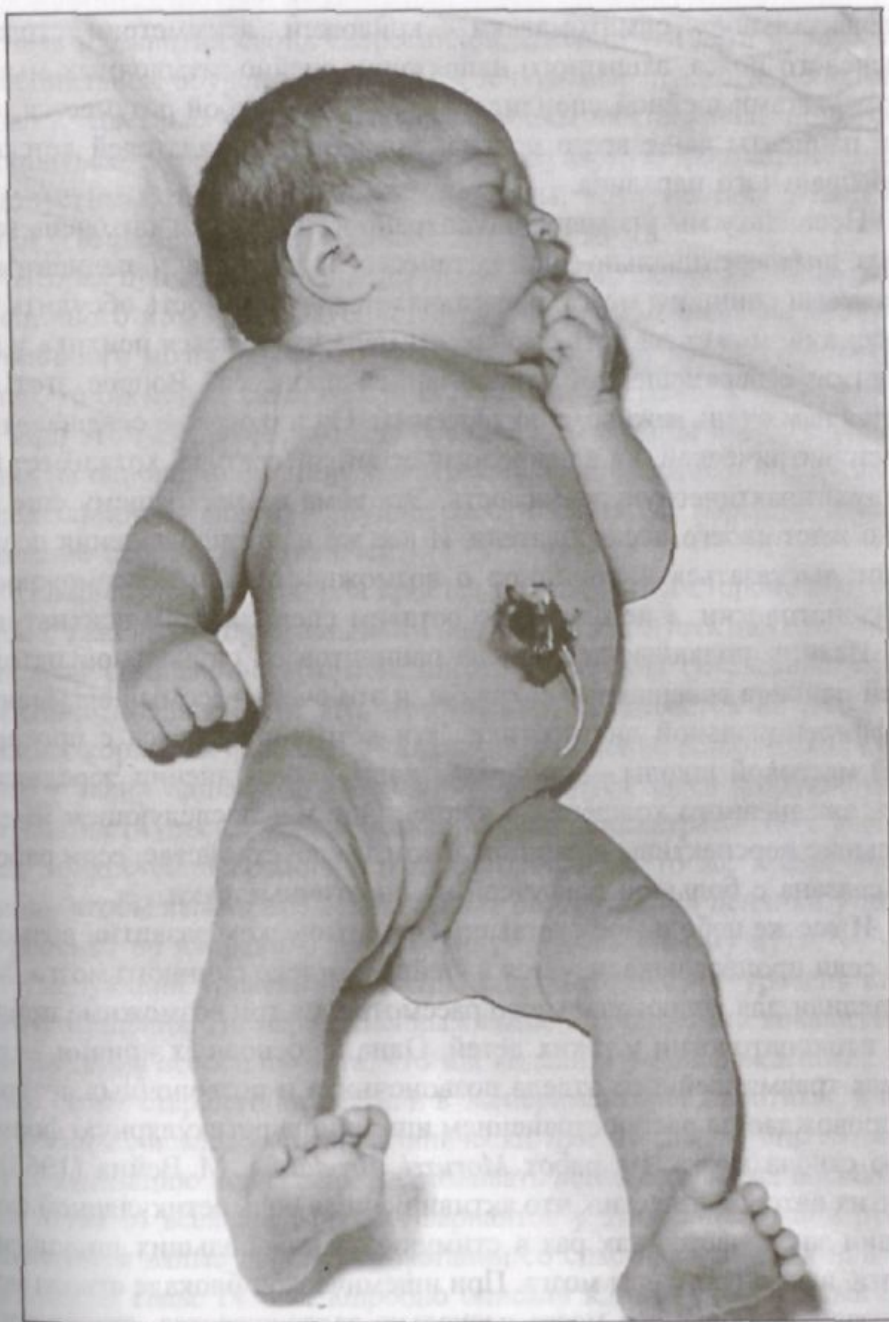


Рис. 29. Правосторонний гемипарез

Выделяют такие периоды течения **родовой травмы** головного мозга:

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

- В течении острого периода у доношенных выделяют фазы возбуждения и угнетения ЦНС.

Проявления ВЧК постепенно ликвидируются.

Прогноз зависит от тяжести процесса, гестационного возраста ребенка и сопутствующих заболеваний.

Выживаемость составляет 50-70%, у остальных сохраняются различные неврологические расстройства (гемисиндром, гидроцефалия, кисты и др.).

- У **недоношенных детей** ВЧК могут протекать бессимптомно или с бедной нетипичной клиникой; с доминированием признаков дыхательных расстройств, приступов апноэ; с превалированием синдрома общего угнетения или синдрома повышенной возбудимости и т.д.

Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС

Патогенетическая характеристика:

- Преходящие нарушения обмена веществ
- Токсикометаболические нарушения функций ЦНС

Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС

Нозологическая форма:

- Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия)
- Гипогликемия
- Гипомагниемия
- Гипермагниемия
- Гипокальциемия
- Гипонатриемия
- Гипернатриемия
- Состояния, обусловленные приемом во время беременности алкоголя, табакокурения, употребление наркотиков и медикаментов, вызывающих зависимость
- Состояния, обусловленные действием на ЦНС токсинов (вирусных, бактериальных)
- Состояния, обусловленные действием на ЦНС лекарственных средств (или их сочетания), введенных к плоду и новорожденному

Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС

Основные клинические симптомы и синдромы:

- Угнетение
- Апноэ
- Судороги
- Опистотонус
- Повторные дистонические атаки
- Симптом «заходящего солнца»
- Угнетение – кома
- Тетанические мышечные спазмы или артериальная гипертензия
- Артериальная гипотензия
- Тахикардия
- Кома

**Поражения ЦНС при инфекционных
заболеваниях перинатального периода**
Патогенетическая характеристика:

Поражения ЦНС при внутриутробных инфекциях

- (TORCH - синдром)
- Энцефалит
- Менингит
- Менингоэнцефалит

Поражения ЦНС при неонатальном сепсисе

- Менингит
- Менингоэнцефалит
- Вентрикулит
- Энцефалит

Поражения ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода

Нозологическая форма:

- Цитомегаловирусная инфекция
- Герпетическая инфекция
- Токсоплазмоз
- Врожденная краснуха
- ЕСНО – вирусы и др.
- Сифилис

Основные клинические симптомы и синдромы инфекционного поражения ЦНС:

- Менингеальный
- Внутричерепная гипертензия
- Судороги
- Кома
- Гидроцефалия
- Очаговые нарушения

Диагноз возможен при учете комплекса анамнестических (течение беременности и родов, пособия в родах, медикаментозная терапия матери во время беременности и в родах и др.), анализа динамики клинической картины у ребенка и оценки результатов таких методов диагностики:

- **нейросонографии** - ультразвукового сканирования головного мозга через большой родничок. Этот метод высоко информативен, неинвазивен, не отягощен лучевой нагрузкой и дает изображение различных структур головного мозга;
- **компьютерной томографии мозга** - позволяет анализировать как состояние костей черепа, так и мозговой паренхимы;
- **ядерно-магнитного резонанса и эмиссионной томографии** - очень тонкий метод исследования, позволяет выявить патологические изменения в мозге, определить различие между белым и серым веществами мозга и уточнить степень миелинизации (зрелости) различных участков мозга;
- **электроэнцефалографии (ЭЭГ).**

При современном уровне развития неонатологии нередко трудно установить точный этиопатогенетический топический диагноз, а потому терапия детей с нарушениями функции мозга носит синдромальный характер

Лечение ВЧК и ГИЭ

- **Организация охранительного режима.** Необходимы уменьшение интенсивности звуковых и световых раздражителей; щадящие осмотры, пеленания и выполнения различных процедур; сведение до минимума болезненных назначений; "температурная защита", предупреждающая охлаждение и перегревание, участие матери в уходе за ребенком.
- **Питание** в зависимости от состояния - либо парентеральное, либо через постоянный или разовый зонд или из бутылочки. Ребенок не должен голодать.
- **Мониторирование основных параметров жизнедеятельности:** АД и пульса, числа дыхания, температуры тела и т.д.
- **Скорейшее восстановление нормальной проходимости дыхательных путей и адекватной вентиляции легких.**
- При ГИЭ - **поддержание адекватной перфузии мозга;** коррекция патологического ацидоза и других биохимических показателей (гипогликемии, гипокальциемии и др.);
- **Профилактика и раннее лечение внутриутробной гипоксии и асфиксии новорожденного.**

Новорожденным в состоянии **комы** и **отеке - набухания** мозга назначаются:

- ИВЛ в режиме гипервентиляции
- Барбитураты (фенобарбитал) по 3-5 мг/кг каждые 6-8 часов или седуксен по 0,5 мг/кг каждые 8-12 часов внутривенно
- При прогрессировании симптомов отека мозга новорожденным с ГИЭ применяют осмодиуретики в сочетании с кортикостероидами (дексаметазон в начальной дозе 0,2 мг/ кг)
- Ноотропные препараты (пантогам 40 мг/кг/сут, пиридитол по 5 капель суспензии на 1 кг массы в сутки, фенибут 40 мг/кг/сут и др.) в целях улучшения трофических процессов в головном мозге

Терапия неонатальных судорог:

- При **гипогликемических** судорогах:
 - 1-2 г/кг 10-20% раствора глюкозы внутривенно струйно, поддерживающая доза 5-8 мг/кг/мин 10% раствора внутривенно капельно;
 - при упорной гипогликемии - гидрокортизона гемисукцинат 1-2 мг/кг/сут внутривенно или -мышечно.
- При **гипокальциемических** судорогах - 1 мл/кг 10% раствора глюконата кальция внутривенно медленно.
- При **магниемических** судорогах - 0,2 мл/кг 25% раствора магния сульфата однократно внутримышечно.
- При **пиридоксинзависимых** судорогах - 2 мл 5% раствора пиридоксина внутривенно или -мышечно; поддерживающая доза пиридоксина - 25 мг/кг/сут.
- **Стандартная противосудорожная терапия для экстренного купирования судорог:**
 - 100-150 мг/кг 20% раствора оксибутирата натрия внутривенно медленно, при отсутствии эффекта - 0,5 мг/кг 0,5% раствора седуксена внутривенно;
 - 15-20 мг/кг фенобарбитала однократно внутривенно в течение 15 мин, поддерживающая доза - 3-4 мг/кг/сут внутривенно или внутрь;
- **при неэффективности стандартной терапии - барбитураты –** фенобарбитал до 20 мг/кг, тиопентал натрия
- **ИВЛ** в режиме умеренной гипервентиляции

Гемостатическая терапия:

- Плазма свежезамороженная или 1-2-дневная свежая кровь 10-15 мл/кг внутривенно 1 раз в сутки.
- Викасол 0,2-0,5 мл (2-5 мг) 1% раствора внутривенно или внутримышечно ежедневно в первые 3 дня жизни.
- Этамзилат (дицинон) - 1 мл 12,5% раствора одномоментно внутривенно для получения быстрого эффекта. Далее вводят по 0,3-0,5 мл 3-5 дней.

Терапия улучшения метаболизма мозговых клеток:

- ***Препараты, улучшающие микроциркуляцию:***
 - 10 мг/кг/сут трентала внутривенно;
- ***Антигипоксанты:***
 - 80-100 мг/кг натрия оксибутирата внутривенно
 - 200-400 мг/кг пирацетама
- ***Антиоксиданты - стабилизаторы клеточных мембран:***
 - альфа-токоферола ацетат недоношенным детям 15-20 мг/кг

При ВЧК, кроме того:

- субдуральная пункция;
- нейрохирургическое вмешательство с целью эвакуации излившейся крови;
- люмбальная пункция для дренирования крови из субарахноидальных пространств с целью предупреждения адгезии и вторичной гидроцефалии.

При медленно прогрессирующей вентрикулодилатации:

- уменьшают продукцию спинномозговой жидкости применением фуросемида 1 мг/кг/сут и диакарба 40-80-100 мг/кг/сут
- улучшают отток СМЖ осмотическими препаратами - 2 мг/кг 50% раствора изосорбида внутрь; глицеролом 1 г/кг 4 раза в сутки внутрь; серийными пункциями (выводят 10-15 мл/кг ликвора); наружными вентрикулостомиями.

Лечение родовых травм:

- **иммобилизация** головы и шеи - одно из первых мероприятий при подозрении на родовую травму позвоночного столба и спинного мозга.

Срок иммобилизации - 10-14 дней;

- снимают **болевой синдром** седуксеном по 0,1 мг/кг 2-3 раза в сутки, а при сильных болях - фентанил 2-10 мкг/кг каждые 2-3 часа.
- внутримышечно вводят **витамин К**, если не вводили его при рождении;
- **щадящий уход**, осторожное пеленание с поддержкой шеи, кормление из бутылочки или через зонд до снятия болевого синдрома и стабилизации состояния ребенка;
- в подостром периоде назначают лечение, направленное на нормализацию функции ЦНС (ноотропил, пактогам),
- **Восстановление нервно-мышечной проводимости** (дибазол, галантамин, прозерин, оксазил и др.); препараты рассасывающего действия (лидаза, коллагеназа) и улучшающие миелинизацию (церебролизин + АТФ + витамин В₁₂ - 15-20 инъекций);
- с 8-10 дня показана одновременно **физиотерапия** (электрофорез с раствором эуфиллина, никотиновой кислоты на шейный отдел позвоночника), тепловые процедуры (парафин, озокерит), диадинамические токи, электростимуляция, позднее - иглорефлексотерапия. Курс процедур - 10-12 дней
- при стихании острых явлений - **массаж, гидрокинезотерапия** с 3-4-й недели жизни (температура воды 36-37° С, продолжительность приема ванны 10 мин, в воду добавляют морскую соль, хвойный экстракт - 10-15 процедур), **адаптогены** (жень-шень, элеутерококк).

Прогноз:

При легкой степени травмы спинного мозга может наступить спонтанное выздоровление; при среднетяжелой и тяжелой - восстановление нарушенных функций происходит медленно, требуется длительное восстановительное лечение, иногда необходима ортопедическая терапия.

Профилактика:

Соблюдение принципов антенатальной охраны плода, совершенствование акушерской тактики. Женщина должна рожать по возможности самостоятельно, а акушерка не извлекает плод, а лишь поддерживает его от провисания во время рождения.

Оценка неврологического статуса новорождённого ребёнка:

- Коммуникабельность
- Спонтанная двигательная активность
- Мимика
- Асимметрия лица
- Движение глазных яблок
- Тремор
- Мышечный тонус
- Рефлексы

- Оценка рефлекторной деятельности осуществляется на основании как минимум трёхкратной проверки данного рефлекса !!!

Поисковый рефлекс



Ладонно-рото-головной рефлекс



Хватательный рефлекс у новорожденного ребенка



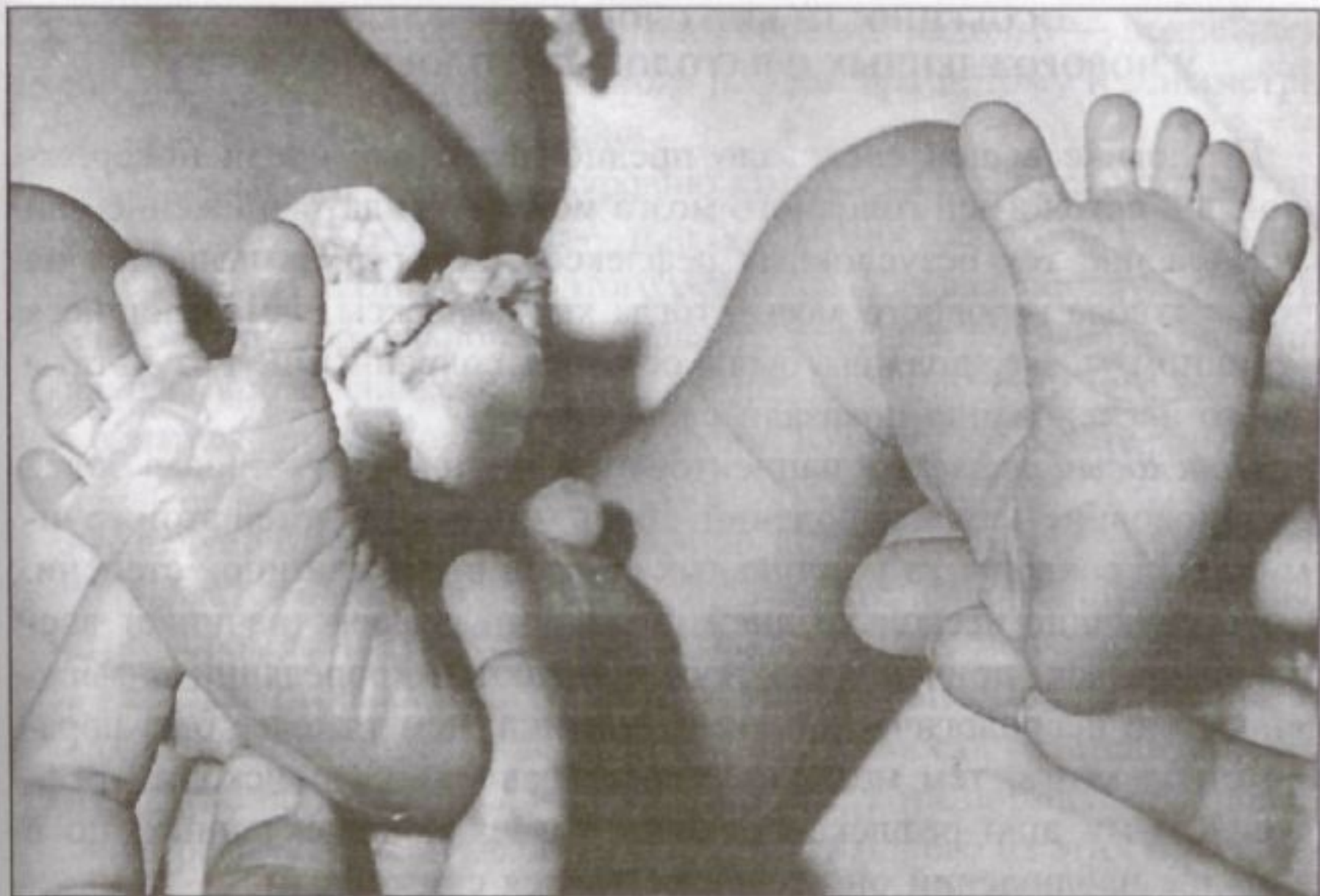


Рис. 27. Рефлекс Бабинского

Рефлекс ползания



Рефлекс автоматической ходьбы



счастливого пути!