### ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

ПЕРИНАТАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦНС

#### ТЕРМИНОЛОГИЯ:

#### ПЕРИНАТАЛЬНЫЙ ПЕРИОД:

- С 28 НЕДЕЛЬ ГЕСТАЦИИ ДО 7 ДНЯ ЖИЗНИ
- ЭТО ЗАБОЛЕВАНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ ТОЛЬКО ПЕРВОЙ НЕДЕЛИ ЖИЗНИ

#### ФОРМУЛИРОВКА

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ, ЧАЩЕ ВСЕГО, ЯВЛЯЕТСЯ ПРЯМЫМ СЛЕДСТВИЕМ АНТЕ-, ИНТРА- ИЛИ СМЕШАННОЙ ГИПОКСИИ.

ВСТРЕЧАЕТСЯ С ЧАСТОТОЙ ОТ 1,6 ДО 8,0 НА 1000 ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ

#### ПАТОГЕНЕЗ

### В РАЗВИТИИ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ НОВОРОЖДЕННОГО ИГРАЮТ:

- ГИПОКСИЯ
- ИШЕМИЯ
- Морфологически часто выявляется парасагитальное поражение коры головного мозга и подкоркового белого вещества
- В патогенезе участвует также такой синдром как спастическая тетраплегия (паралич 4-х конечн.)
- Формирование хореоатетоза (сосудистый атетоз, проявляющийся непроизвольными гиперкинезами в дистальных отделах конечностей) и др.

# Классификация перинатальных поражений ЦНС

- А. Острый период
- у доношенных детей: с рождения до7дня жизни;
- у недоношенных: с рождения до 28 дня жизни;
- Б. Восстановительный период
- у доношенных: со 2-ой недели жизни до 12 мес;
- у недоношенных: с 1 месяца до 2-х лет включительно.

#### **РИЗПОТОИТЕ**

- Гипоксия (любая);
- Перивентрикулярные недоношенных;

- кровоизлияния
- Токсико-метаболические нарушения;
- Родовая травма;
- Инфекция (любая), при которой поражается ЦНС;

#### ВИДЫ НЕОНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ МОЗГА

- А. Гипоксические;
- Б. Травматические;
- В. Метаболические;
- Г. Инфекционные

#### А. Гипоксические

- Гипоксически-ишемические
- 1 степени (легкая);
- 2 степени (среднетяжелая);
- 3 степени (тяжелая)

#### А. Гипоксические

- Гипоксически-геморрагические поражения:
- внутрижелудочковые кровоизлияния 1 ст.;
- внутрижелудочковые кровоизлияния 2 ст.;
- внутрижелудочковые кровоизлияния 3 ст.;
- паренхиматозные кровоизлияния;
- субарахноидальные кровоизлияния;
- эпидуральные гематомы спинного мозга;
- сочетанные ишемически-геморрагические повреждения мозга

#### Б. Травматические

- внутричерепная родовая травма;
- родовая травма спинного мозга;
- родовая травма периферической нервной системы

#### В. Метаболические

- билирубиновая энцефалопатия (ядерная желтуха);
- метаболические нарушения (ацидоз и др.);
- токсические нарушения (любые интоксикации перинатального периода)

#### Г. Инфекционные

- менингоэнцефалиты;
- внутриутробные инфекции (TORCHсиндром)

- Топика поражения
- энцефалопатия (кора головного мозга, подкорковые структуры, ствол мозга и мозжечок);
- миелопатия (спинной мозг);
- нейропатии (поражение периферических нервов)

- Клинические синдромы (острого периода):
- синдром гипервозбудимости (повышение нервнорефлекторной возбудимости);
- судорожный синдром;
- синдром двигательных дисфункций (центральные и периферические парезы, экстрапирамидные и мозжечковые расстройства);
- гидроцефальный синдром (увеличение размеров головы окружности);
- задержка психомоторного и доречевого развития; нарушение формирования корковых функций

- Клинические синдромы восстановительного периода:
- цереброастенический;
- судорожный эписиндром;
- гидроцефальный;
- двигательных нарушений;
- вегетативно-висцеральных расстройств;
- задержки психомоторного и речевого развития

#### • Возможные исходы:

- выздоровление; физиологическое нервнопсихическое развитие;
- задержка психофизического и речевого развития;
- перинатальная энцефалопатия: формирование двигательного дефекта в виде центральных или периферических парезов, экстрапирамидных и мозжечковых расстройств, грубых нарушений корковых функций, симптоматической эпилепсии, гидроцефалии, иных расстройств, способствующих нарушению адаптации ребенка в социальной среде

#### ПРИМЕР ДИАВГНОЗА

Д-3: Перинатальное поражение ЦНС (энцефалопатия) гипоксическитравматического генеза, тяжелая, судорожный синдром, острый период.

#### РАСШИФРОВКА КЛИНИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ

#### Синдром повышенной возбудимости:

- развивается остро, на первый план выступает общее беспокойство ребенка, нарушена формула сна;
- мышечный тонус может быть повышенным или сниженным;
- из безусловных рефлексов присутствует спонтанный рефлекс Моро;
- отсутствуют рефлексы опоры, автоматической походки;
- часто наблюдается мелко- или крупноамплитудный тремор верхних конечностей, усиливающийся при беспокойстве ребенка

### РАСШИФРОВКА КЛИНИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ (продолжение)

#### Гидроцефально-гипертензионный синдром:

- большая степень беспокойства, которая усиливается срыгиваниями;
- при определении рефлекса опоры ребенок запрокидывает голову назад;
- могут быть вегетативно-висцеральные нарушения: учащение или урежение дыхания, апноэ, патологические типы дыхания, цианоз, мраморность кожи, бледность, расширение границ сердца, приглушение тонов сердца, систолический шум;
- ЖКТ: срыгивания, жидкий стул, запоры;
- при гидроцефалии: темпы роста головы ускорены, симптом Грефе определяется, выявляется артериальная дистония; нет рефлекса опоры и др.

#### Клиника внутрижелудочковых кровоизлияний

- 1. Снижение гематокрита без видимой причины и развитие анемии;
- 2. Выбухание большого родничка;
- 3. Изменение двигательной активности ребенка;
- 4. Падение мышечного тонуса и исчезновение сосательного и глотательного рефлексов (если они были раньше);
- 5. Появление приступов апноэ;
- 6. Появление глазной симптоматики (неподвижность взора, постоянный горизонтальный или вертикальный нистагм, нарушение окулоцефалических рефлексов, отсутствие реакции зрачка на свет);
- 7. Снижение артериального давления и тахикардия;
- 8. Могут быть: судороги, брадикардия, гипертермия, запрокидывание головы назад, тонические позы и др.

#### Кровоизлияния в спинной мозг

- 1. Клинически проявляются спинальным шоком, дыхательными нарушениями, двигательными и чувствительными расстройствами, нарушениями функции сфинктеров;
- 2. Характер клинических проявлений зависит от локализации кровоизлияния (шейный, грудной или поясничный отделы спинного мозга);
- 3. Спинальный шок наблюдается при полном перерыве спинного мозга (функциональном или анатомическом);
- 4. Первая стадия спинального шока арефлексия. Сразу после травмы возникает вялый паралич и анестезия ниже уровня поражения;
- 5. Вторая стадия гипорефлексия. Постепенно рефлексы восстанавливаются, затем усиливаются.

#### СТАДИИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

- 1 **стадия:** признаки гипервозбудимости, гиперрефлексии, расширенные зрачки, тахикардия при отсутствии судорог;
- 2 стадия: адинамия, летаргия, гипорефлексия, мышечная гипотония, расширенные зрачки или миоз, симптом «кукольных глаз» (расширенные глаза), приступы брадипноэ, апноэ и брадикардии, судороги, слабость сосания, неполный рефлекс Моро;
- 3 стадия: ступор, резкая вялость, отсутствие реакции зрачков на свет, отсутствие симптома «кукольных глаз», сосательного и глотательного рефлексов, отсутствие рефлекса Моро, снижение сухожильных рефлексов, резкая мышечная гипотония, приступы апноэ, повторные, устойчивые к терапии судороги и эпилепсия

#### ДИАГНОСТИКА

- Параклинические методы: ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови, копрограмма;
- Иммунологические тесты: на TORCHинфекцию и др. внутриутробные заболевания и инфекции;
- Консультация специалистов: невролог, окулист, неонатолог.
- Окулист может выявить отек сосков зрительных нервов и иногда мелкоточечные кровоизлияния на сетчатке глаза

### УЗИ ГОЛОВНОГО МОЗГА (нейросонография)

- Проводится через большой родничок с помощью специального датчика;
- Выявляется увеличение количества эхосигналов;
- Может быть усиление пульсаций эхо-сигналов;
- При локальном отеке и кровоизлияниях отмечается смещение эхо-сигналов до 3 мм.

#### РЕОЭНЦЕФАЛОГРАФИЯ (РЭГ)

• Снижение интенсивности и величины кровенаполнения обоих полушарий с большим затруднением венозного оттока, повышение сосудистого тонуса

#### ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЯ (ЭЭГ)

• Биоэлектрическая активность мозга характеризуется медленными потенциалами, выраженной дизритмией, периодически возникающими высокоамплитудными колебаниями, судорожными разрядами и острыми волнами

#### РЕНТГЕНОГРАФИЯ ЧЕРЕПА

- Проводится в 2-х проекциях
- Можно выявить признаки гидроцефально-гипертензионного синдрома:
- «пальцевидные вдавления» и др.

#### КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ:

- Проводится по-показаниям

#### ЛЮМБАЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ

- Надо проводить или нет (решает невролог);
- При наличии кровоизлияний в мозг в спиномозговой жидкости можно выявить кровь;
- При наличии воспалительных процессов мозговых оболочек может быть цитоз и др. признаки

#### Принципы лечения энцефалопатий

- 1. Этиотропная терапия;
- 2. Патогенетическая;
- 3. Симптоматическая или синдромная терапия (выявляется у новорожденного ведущий клинический неврологический синдром и лечится самостоятельно этот синдром)

#### ЛЕЧЕНИЕ

- **Режим:** по состоянию (тяжелых больных меньше трогать и меньше шевелить);
- Если больной в кювезе: то большинство манипуляций необходимо проводить прямо в кювезе, не вынимая из него;
- Прикладывание к груди: в острый период заболевания к груди ребенка не прикладывают и кормят новорожденного из бутылочки или через зонд (кормление грудью это тяжелая физическая нагрузка)

### Медикаментозная терапия гипоксически-геморрагических поражений ЦНС (ВЖК 2 степени):

- 1. Если у больного геморрагический синдром
  - Викасол 1 % 0,1 мл/кг/раз в/м однократно (после определения протромбинового индекса);
  - Этамзилат или Дицинон (125 мг) в/м 2 раза в сутки в течение 5 дней;
- 2. Если отек мозга или острая постгеморрагическая гидроцефалия
- Актовегин по 80 мг в сутки в/в;
- Пирацетам по 100-200 мг/кг в/в или в/м;
- Глицерол 0,5-1,0 г/кг 4 раза в день;
- Маннитол 0,25-1,0 г/кг;
- Лазикс 1мг/кг/раз (однократно после маннитола)

### Медикаментозная терапия гипоксически-геморрагических поражений ЦНС (ВЖК 2 степени):

#### Продолжение:

- Разгрузочные люмбальные пункции через день;
- Диакарб по 20-80 мг в сутки;
- 3. Если судороги, то:
- Диазепам (Седуксен) по 0,05-0,1 мл/кг/разовая;
- Фенобарбитал до 10 мг/кг/сут;
- ГОМК 20 % p-p по 100мг/кг/сут;
- Депакин по показаниям
- 4. Если окислительный стресс, то:
- Аевит по 5-10 мг в день;
- Соевое масло по 2-3 мл на кожу живота

# МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

- Лечение должно быть комплексным;
- Необходимо добиться скорейшего восстановления нормальной проходимости дыхательных путей (сразу после рождения) и адекватная вентиляция легких: ИВЛ в режиме гипокапнии;
- Ликвидация возможной гиповолемии (угрожающей жизни больного, т.к. расширены капилляры)

#### ЛЕЧЕНИЕ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

(продолжение)

• Поддержание адекватной перфузии мозга как за счет предупреждения даже кратковременных системной (артериальной) гипотензии, так и гипертензии, предупреждения полицитемии и гипервязкости крови, гиперволемии, в частности, за счет быстрого струйного введения жидкости внутривенно(т.е.нельзя)

# ЛЕЧЕНИЕ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ (продолжение)

- Охранительный режим: профилактика охлаждения, перегревания, инфицирования, ограничение излишних травмирующих и раздражающих влияний внешней среды;
- Систематическая доставка мозгу энергии в виде глюкозы (вначале при помощи инфузионной терапии 10 % p-р глюкозы, объем которой в первые сутки жизни составляет до 50 мл/кг/сут;

#### ЛЕЧЕНИЕ (продолжение)

- Коррекция патологического ацидоза, профилактика и лечение гипогликемий, гипокальциемий, гипомагниемий и др.
- Очень важен (на фоне лечения) мониторинг за основными параметрами жизнедеятельности и биохимическими показателями крови

#### ЕСЛИ ОТЕК МОЗГА

- Ограничение по объему вводимой жидкости (не более 50 мл/кг/сут);
- Умеренный должен быть и темп введения жидкости;
- Осмодиуретики очень осторожно; Можно и диакарб в возрастных дозах;
- Гормонотерапия: лучше дексазон, т.к. он уменьшает ликворопродукцию; назначаем в/в, в/м и р/оѕ; дексаметазон однократно в дозе: 0,5 мг/кг/раз

#### НООТРОПЫ ПРИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

- ИНСТЕНОН;
- ПИРАЦЕТАМ;
- ПАНТОГАМ;
- ГЛИЦИН;
- ГЛИАТИЛИН;
- CEMAKC

Примечание. Дозы разберете на практических занятиях

#### ДОЗЫ

- Фуросемид: 1-2 мг/кг/раз
- Сорбитол: 0,25-0,5 г/кг (в/в); препарат вводят однократно медленно капельно в виде 10 % р-ра;
- Инстенон: 10-15 мг/кг/сут;
- Пантогам: 40 мг/кг/сут;
- Пиридитол:5 капель суспензии на1кг массы
- Фенибут: 40 мг/кг/сут;
- Кортексин: 10 мг/кг/сут;

Примечание. Церебролизин – дается детям только старше 2-х недель (в/м); противопоказан при судоргах

#### Прогноз

- 1. Прогноз определяется исходным состоянием ребенка (недоношенность, незрелость, внутриутробная инфекция), тяжестью, длительностью и характером повреждения ЦНС (гипоксия, асфиксия, травма, инфекция);
- 2. В большинстве случаев прогноз благоприятный;
- 3. В 10-12 % случаев возможна трансформация синдрома гипервозбудимости в судорожный, а затем в эпилепсию;
- 4. Гидроцефальный синдром компенсируется к 2-3 месяцам, но может трансформироваться в гидроцефалию в 4 %;
- 5. Синдром двигательных нарушений: при негрубом поражении вещества мозга имеет благоприятный исход, при выраженном формируются стойкие двигательные нарушения (параличи, атаксия, гиперкинезы), ДЦП

#### Возможные варианты исхода

- 1. Нормальное нервно-психическое развитие наблюдается у 22 % детей;
- 2. Пограничное: у 51 % детей формируются легкие речевые нарушения, незначительные поведенческие и эмоциональные отклонения, моторная неловкость, задержка формирования навыков опрятности, гиперактивность и импульсивность;
- 3. Патологическое развитие: у 27 % формируется олигофрения, эпилепсия, ДЦП, нарушения поведения и эмоциональные расстройства

#### Реабилитация (кинезотерапия)

#### Кинезотерапия – это лечение движением:

- 1. Склеромерный массаж (массаж надавливанием);
- 2. Классический и точечный массаж;
- 3. Зрительная стимуляция: каждые 40 мин бодрствования включают источник света (фонарик) на 2-3 сек со словами «это свет», затем выключают. Сеанс проводят в темной комнате, до 10-15 включений;
- 4. Слуховая стимуляция: звук создается ударами различных предметов (кубики, ложки). Длительность и кратность увеличивается аналогично зрительной стимуляции;
- 5. Имитация ползания (имитация движения конечностями пассивно);
- 6. Тепловые процедуры: теплой шерстью, сложенной в 2-3 слоя, укутывают конечности