

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 произвольными гиперкинезами в дистальных отделах конечностей) и др.

Классификация перинатальных поражений ЦНС

- *А. Острый период*

- у доношенных детей: с рождения до 7 дня 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.

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

ЭТИОЛОГИЯ

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

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

ВИДЫ НЕОНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ МОЗГА

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

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

А. Гипоксические

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

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

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

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

Б. Травматические

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

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

В. Метаболические

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

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

Г. Инфекционные

- менингоэнцефалиты;
- внутриутробные инфекции (TORCH-синдром)

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

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

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

- **Клинические синдромы (острого периода):**
 - синдром гипервозбудимости (повышение нервно-рефлекторной 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

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

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

КЛАССИФИКАЦИЯ

(продолжение)

- **Возможные исходы:**
 - выздоровление; физиологическое нервно-психическое 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 ДИАГНОЗА

Д-3: Перинатальное поражение ЦНС (энцефалопатия) гипоксически-травматического 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 рефлексy 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 TORCH-инфекцию 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 эхо-сигналов;
- 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 спинномозговой 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 % р-р 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 % р-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/ос; дексаметазон – однократно в дозе: 0,5 мг/кг/раз

НООТРОПЫ ПРИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

- ИНСТЕНОН;
- ПИРАЦЕТАМ;
- ПАНТОГАМ;
- ГЛИЦИН;
- ГЛИАТИЛИН;
- СЕМАКС

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 на 1 кг 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