Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования

«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранений России.

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав. кафедрой: д.м.н., профессор Прокопенко С.В.

# Реферат

Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса

Выполнила: ординатор 2 года обучения

кафедры Нервных болезней с курсом ПО

Костюченко Ю.Р.

Красноярск 2022

**Определение**

Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса – поражение головного мозга в определенный период его развития с последующим формированием патологического мышечного тонуса при сохранении позотонических рефлексов и задержкой формирования условных рефлексов.

Наиболее часто заболевание является исходом перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия P91.0, Внутричерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного II, III степени P52, Перивентрикулярные кисты (приобретенные) у новорожденного P91.1, Церебральная лейкомаляция у новорожденного P91.2, др.) вследствие нейронального некроза и апоптоза, отсроченной запрограммированной гибели нейронов.

У недоношенных детей, родившихся с ЭНМТ, ОНМТ, на протяжении первых 6 месяцев жизни часто отмечается период «мнимого благополучия».

Для детей, родившихся доношенными, недоношенными с низкой массой тела характерным является постепенное развитие стойких двигательных нарушений. Симптомы неврологического дефицита проявляются по мере созревания нервной системы ребенка.

Дети первого года жизни с диагнозом: последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса состоят в группе риска по формированию детского церебрального паралича.

**Этиология и патогенез**

 Наиболее частыми причинами формирующегося детского церебрального паралича являются перинатальные поражения центральной нервной системы гипоксическиишемического генеза: церебральная ишемия II, III степени, внутричерепное кровоизлияние II, III степени.

 Гипоксия плода – неспецифическое проявление различных осложнений беременности и родов, прежде всего токсикозов беременных. Степень и выраженность токсикоза, его связь с экстрагенитальной патологией женщины (особенно с болезнями сердечно-сосудистой системы) определяют длительность и выраженность гипоксии плода, центральная нервная система которого наиболее чувствительна к кислородной недостаточности. Антенатальная гипоксия приводит к замедлению роста капилляров головного мозга, увеличивает их проницаемость. Возрастают проницаемость клеточных мембран и метаболический ацидоз, развивается ишемия мозга с внутриклеточным ацидозом. Антенатальная гипоксия часто сочетается с интранатальной асфиксией. Частота первичной асфиксии составляет 5%. Гипоксия и асфиксия сопровождаются комплексом компенсаторно-приспособительных реакций, важнейшей из которых является усиление анаэробного гликолиза.

 Воздействие гипоксии приводит к комплексу микроциркуляторных и метаболических расстройств, которые на тканевом уровне вызывают два основных повреждения: геморрагический инфаркт и развитие ишемии с последующей лейкомаляцией вещества мозга. Геморрагическому (особенно) и ишемическому поражению вещества мозга способствуют некоторые манипуляции в первые 48-72 часа жизни ребенка: введение гиперосмолярных растворов, искусственная вентиляция легких (ИВЛ) и связанная с ней гипоперфузия мозга на фоне падения напряжения углекислого газа, недостаточная коррекция объема циркулирующей крови и др.

 Наиболее часто геморрагический инфаркт и ишемия развиваются у плодов и новорожденных в области перивентрикулярных сплетений – субэпендимально в сочетании с поражением вещества мозга. Кровоизлияние может происходить также в боковые желудочки мозга и в субарахноидальное пространство. Помимо описанных изменений, морфологическим субстратом гипоксии, как правило, является полнокровие мозга, его общий или локальный отек. В патогенезе гипоксически-травматических и гипоксически-ишемических энцефалопатий причины и следствия меняются местами, переплетаются в сложных «порочных кругах». Нарушение гемодинамики (макро- и микроциркуляции) приводят к многовариантным метаболическим сдвигам (нарушение кислотно-основного состояния и электролитного баланса, дестабилизация клеточных мембран, гипоксемия и тканевая гипоксия), а эти сдвиги в свою очередь усугубляют расстройства микроциркуляции.

 У недоношенных детей повреждающее действие внутриутробной гипоксии потенцируется незрелостью сосудов головного мозга, дезадаптацией в интранатальном периоде. В последние годы расшифрованы тонкие механизмы патогенеза гипоксическиишемических поражений мозга. Установлена роль выброса свободно-радикальных веществ и нарушений перекисного окисления липидов в повреждении мембран нервных клеток, роль блокады кальциевых каналов, страдания энергетических субклеточных структур – в первую очередь митохондрий.

 Установлено, что повреждающее воздействие различных факторов может реализоваться как в форме быстрой гибели клетки (нейрональный некроз), так и в форме отсроченной, замедленной гибели – апоптоз.

 Последний механизм может быть обратимым, т.е. у врача появляется время для предотвращения гибели клетки – так называемое «терапевтическое окно». Установлено, что пострадавшие нейроны через межнейронные связи могут обусловить каскады патологических реакций, которые так же необходимо купировать, что обусловливает необходимость своевременного лечения и реабилитации детей с перинатальной патологией

**Эпидемиология**

 Частота формирования детского церебрального паралича составляет 2-4 на 1000 живых новорожденных детей.

 Среди недоношенных детей частота формирования детского церебрального паралича возрастает до 1%. По данным различных авторов, у детей, родившихся с ОНМТ, распространённость ДЦП увеличивается до 5-15%, с ЭНМТ ― до 25-30%

**Классификация**

 Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни (Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины, 2005 г.)



**Жалобы и анамнез**

 При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на наличие:

o Тяжелых соматических болезней матери;

o Инфекционно-воспалительных болезней матери;

o Гестоза в акушерском анамнезе;

o Хронической гипоксии плода;

o Асфиксии при рождении;

o Недоношенности;

o Перинатального поражения центральной нервной системы гипоксическиишемического генеза;

o Наличие судорог в анамнезе;

o Жалоб на задержку психомоторного развития

o Наличие неврологической симптоматики в медицинской документации

**Инструментальная диагностика**

Рекомендуется проведение нейросонографии: эхографическая визуализация головного мозга у детей первого года жизни позволяет оценить структуру мозга и ее отклонения, размеры ликворных пространств (желудочков мозга, межполушарной щели, субарахноидального пространства), состояние сосудистых сплетений, наличие кист, лейкомаляции, пороков развития мозга.

Комментарии: у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе), перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса часто выявляются отклонения: асимметрия структуры, расширение ликворных пространств, участки гиперэхогенности, др. Метод является скринирующим для выявления структурной патологии головного мозга. Необходимо использование метода по показаниям в динамике на протяжении первого года жизни.

Рекомендовано проведение допплерометрии сосудов головного мозга ребенка.

Комментарии: у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе), перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса выявляются изменения скорости кровотока по передней мозговой артерии, вене Галена. Полученные данные позволяют обоснованно назначить лечение.

 Рекомендовано проведение электроэнцефалографии.

Комментарии: у пациентов с перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса выявляются пароксизмальные изменения биоэлектрической активности головного мозга на фоне задержки созревания корковой ритмики.

Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга.

Комментарии: у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса проводится редко – при наличии в клинической картине тяжелых неврологических симптомокомплексов, при подозрении на порок развития мозга.

 Рекомендуется проведение компьютерной томографии головного мозга, черепа.

Комментарии: у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса проводится редко при подозрении на внутричерепное кровоизлияние, при травме.

Рекомендуется исследование офтальмологом глазного дна у ребенка первого года жизни.

Комментарии: у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса возможно выявление признаков внутричерепной гипертензии, врожденной атрофии зрительного нерва, для проведения дифференциальной диагностики наследственных болезней обмена веществ.

Рекомендуется проведение отоакустической эмиссии

Комментарии: проводится у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса при подозрении на тугоухость

 **Дифференциальная диагностика**

 Дифференциальный диагноз проводится с тетраплегией, гемиплегией, параплегией, моноплегией, развившимися в результате внутричерепного кровоизлияния травматического генеза, родовой травмы, дисметаболических, токсико-метаболических нарушений функции ЦНС, перинатальных инфекционных заболеваний. Дифференциальный диагноз проводится с наследственными генетическими синдромами.

**Лечение**

 Консервативное лечение

Сосудистые препараты назначаются с целью улучшения мозгового кровообращения и мозгового метаболизма:

- Винпоцетин в возрастной дозировке (2,5 - 3 мг/сут длительностью не менее 1 месяца);

- Ницерголин до 5 мг/сут, курс 1 мес.

 Антиспастическая терапия с целью снижения тонуса сосудов и снижения мышечного тонуса, улучшения произвольных активных движений:

- Толперизон до 25 мг/сут 2-3 нед.;

- Тизанидин до 2 мл/сут 1 мес.;

- Баклофен 5 мг/сут не менее 3 недель.

Ноотропная терапия проводится с целью улучшения высших функций головного мозга, устойчивости при различных стрессовых воздействиях:

- Полипептиды коры головного мозга скота 5-10 мг внутримышечно в количестве 10 инъекций

- Холина альфосцерат – по 250 мг в сутки, на курс 10 инъекций внутримышечно;

- Гопантеновая кислота (ГАМК) до 12,5 мг/сут курсом не менее 2 месяцев,

-Метионил-глутамил-гистидил-фенилаланил-пролил-глицил-пролин эндоназально или внутрь по 2 кап 2 раза в день по 10 дней в месяц, курсы повторять ежемесячно в течение 3 месяцев.

- Витамины (В1, В6, В12).

**Профилактика и диспансерное наблюдение**

Профилактика развития тяжелых гестозов, хронической и острой гипоксии плода, невынашивания.

Диспансерное наблюдение:

1. Педиатр осматривает ребенка ежемесячно в течение 2 лет.
2. Невролог осматривает ребенка на 1 месяце жизни на дому, далее каждые 3 месяца на первом году жизни и каждые 6 месяцев на втором году жизни ребенка.
3. Окулист - в 1 месяц и в 1 год жизни, далее – по показаниям.
4. ЛОР-врач – в 1, 4, 6, 12 месяцев жизни, далее – по показаниям.
5. Аудиологический скрининг проводится в 1 месяц жизни или после выписки из стационара второго этапа выхаживания.
6. Нейросонография проводится 1 раз в год, общий анализ крови – 2 раза в год, общий анализ мочи – 1 раз в год, биохимический анализ крови (содержание билирубина, глюкозы, кальция, активность щелочной фосфатазы) – по показаниям.

Сроки реабилитации зависят от степени тяжести и выраженности клинических проявлений поражения ЦНС:

* легкая степень – до 2 лет
* средняя степень – до 3 лет;
* тяжелая степень – до 18 лет.

Иммунопрофилактика

Согласно приказу № 229 МЗ РФ от2002 г., неврологические состояния – не

противопоказание для вакцинации. Иммунизацию проводят по индивидуальному графику в соответствии с календарем прививок. Если педиатру неясен характер изменений ЦНС, он направляет ребенка к неврологу для уточнения активности процесса, после чего принимает решение о проведении вакцинации.

**Литература**

1. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Ильин А.Г., Конова С.Р. и др. Разноуровневая система оказания комплексной реабилитационной помощи детям с хронической патологией и детям-инвалидам. Методические рекомендации М.: НЦЗД РАМН. 2012. 29 с.
2. Баранов А.А. Состояние здоровья детей в Российской Федерации как фактор национальной безопасности. Пути решения существующих проблем. Справочник педиатра. 2006; 3: 9-14.
3. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Волынец Г.В., Ильин А.Г., Конова С.Р. и др. Определение ограничений жизнедеятельности в категории «Способность к общению» («Общение») у детей разного возраста на основе международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья. М.: ПедиатрЪ. 2013. 64 - 96 с.
4. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. М.: Триада -Х. 2001. 640 с.
5. Барашнев Ю.И. Особенности здоровья детей, родившихся с помощью вспомогательных репродуктивных технологий. Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 204; 49(5): 12
6. Бомбардирова Е.П., Яцык Г.В., Зайнитдинова Р.С. Немедикаментозные методы восстановительного лечения детей с перинатальным поражением нервной системы. Рос. педиатр. ж. 2011; 3:55-56.
7. Диагностика и комплексная реабилитация перинатальной патологии новорожденных детей. Под ред. Г.В. Яцык. М. ПедиатрЪ 2012.156с.
8. Кешишян Е.С., Сахарова Е.С. Психомоторное развитие как критерий неврологического развития здоровья недоношенного ребенка. Леч.врач.2004; 5: 21-57.