

Инструкция

**ПО КЛИНИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКЕ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ
НОВОРОЖДЕННЫХ И РОДОВОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ**

Учреждение-разработчик: Белорусская медицинская академия последипломного образования ГУ НИИ охраны материнства и детства

Авторы: Шанько Г.Г., профессор, **заслуженный** деятель науки Республики Беларусь,
Шишко Г.А., профессор, директор ГУ НИИ охраны материнства и детства
Улезко Е.А., кандидат медицинских наук, заведующая отделением лучевой диагностики ЛПУ 7-й ГКБ, Минск

Рецензенты:

Профессор кафедры педиатрии Белорусской медицинской академии последипломного образования,
доктор медицинских наук **И. В. Василевский**

Руководитель клинического отделения ГУ НИИ эпидемиологии и микробиологии Минздрава Республики Беларусь, доктор медицинских наук, профессор **И. И. Протас**

Инструкция предназначена для детских невропатологов, неонатологов, педиатров.

Показания к применению: дифференциация церебральной патологии у новорожденных, возникшей в период беременности и во время родов.

ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ НОВОРОЖДЕННОГО

Энцефалопатия новорожденного — это различные по этиологии или не уточненные по происхождению невоспалительные поражения головного мозга, возникшие до родов и во время родов. В связи с трудностями дифференциальной диагностики нетравматических, например, гипоксических и травматических поражений головного мозга у новорожденных или при сочетании этих расстройств, когда невозможно установить, что является первичным и что - вторичным (травма или гипоксия), мы решили в отдельную рубрику выделить гипоксически - травматические поражения (табл. 1).

ОБОСНОВАНИЕ ДИАГНОЗА ЭНЦЕФАЛОПАТИИ НОВОРОЖДЕННОГО

Диагностика энцефалопатии новорожденного требует в каждом конкретном случае четкого обоснования данной патологии. При этом необходимо учитывать, что повышение нервно - рефлекторной возбудимости или ее угнетение в течение первых 5-7 дней жизни может представлять собой форму адаптации организма в раннем периоде новорожденности, а поэтому такое состояние ребенка не следует рассматривать как патологию. К синдромам адаптации следует относить как поведенческие расстройства, так и минимальные (легкие) изменения в двигательной и рефлекторной сферах.

Адаптационные синдромы в раннем неонатальном периоде

1. *Поведенческие расстройства:*
 - легкое возбуждение или угнетение,
 - снижение реакции на осмотр (реакции сосредоточения).
2. *Минимальные (легкие) изменения в двигательной и рефлекторной сферах:*
 - мышечная дистония,
 - изменение амплитуды сухожильных и надкостничных рефлексов,
 - снижение рефлексов Бабкина, Робинсона, Моро, Галанта (или небольшое повышение), снижение реакции опоры;
 - преходящее косоглазие,
 - эпизодически плавающие движения глазных яблок,
 - тремор конечностей и подбородка.

Таким образом, диагностика легкой формы энцефалопатии новорожденного должна проводиться только после раннего неонатального периода и желательно в специализированных отделениях и палатах. В первые дни жизни допускается постановка синдромологического диагноза. К примеру, синдром повышенной нервно - рефлекторной возбудимости или угнетения ЦНС, или просто нарушение функции ЦНС. И лишь только после раннего неонатального периода обосновывается возможность диагностики энцефалопатии. Обоснование этого диагноза должно базироваться на следующих критериях, которые мы подразделяем на основные и дополнительные.

Основные критерии

Наличие одного из следующих признаков в раннем неонатальном (адаптационном) периоде

1. Оценка по шкале Апгар менее 5 баллов через 5 минут после рождения.
2. Необходимость оказания реанимационных мероприятий после рождения или в первые дни жизни.
3. Наличие стабильного или прогрессирующего гипертензионно-гидроцефального синдрома.

4. Нарушение сосания и/или глотания.
5. Повторяющиеся судороги.
6. Коматозное состояние.
7. Органические изменения, выявленные при нейросонографии, рентгеновской и магнитно-резонансной компьютерной томографии головного мозга.

Наличие нескольких (2-3 и более) признаков после раннего неонатального (адаптационного) периода

1. Отсутствие или минимальная выраженность реакции сосредоточения.
2. Возбуждение или угнетение ЦНС.
3. Минимальные мимические реакции, монотонный немодулированный голос.
4. Выраженное снижение и/или отсутствие следующих рефлексов: защитного. Бабкина, опоры и автоматической походки, ползания Бауэра, верхнего и/или нижнего хватательного.
5. Спонтанные миоклонии.

Дополнительные критерии (факторы риска поражения нервной системы)

1. Неблагоприятные анамнестические данные: отягощенный акушерский анамнез, хронические заболевания матери, наличие профессиональных вредностей, возраст родителей, в основном матери (до 18 или после 35 лет - для первородящей).
2. Патологическое течение беременности: токсикоз I половины беременности и гестоз, угроза выкидыша, прием медикаментов и проведение различных лечебных вмешательств, острые заболевания матери и др.
3. Патологическое течение родов: затяжные или стремительные, применение акушерских пособий или оперативных вмешательств, оценка по шкале Апгар в пределах 6-7 баллов.

Дополнительные факторы риска могут быть использованы в диагностике энцефалопатии новорожденного в тех случаях, когда неврологические расстройства минимально выражены и находятся как бы на грани нормы и патологии.

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ НОВОРОЖДЕННОГО

Легкая степень тяжести включает умеренно выраженные неврологические расстройства, проявляющиеся синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости в виде эмоционального и двигательного беспокойства новорожденного, спонтанных вздрагиваний, тремора конечностей, отсутствия или минимальной выраженностью реакции сосредоточения, монотонного немодулированного голоса. Изменения со стороны двигательной сферы обычно проявляются повышенной спонтанной двигательной активностью, мышечной дистонией, низким или повышенным мышечным тонусом. Со стороны рефлекторной сферы отмечается снижение основных рефлексов периода новорожденности: защитного, опоры и автоматической походки, ладонно-ротового Бабкина, ползания Бауэра. Возможен спонтанный или возникающий при минимальных экзогенных воздействиях рефлекс Моро. В ряде случаев имеет место горизонтальный нистагм. Возможно снижение акта сосания.

Средняя степень тяжести характеризуется преимущественно выраженным угнетением или возбуждением ЦНС, отсутствием реакции сосредоточения, периодически наступающим пронзительным криком, выраженным угнетением основных рефлексов периода новорожденности, снижением спонтанной двигательной активности, стойким изменением мышечного тонуса, преимущественно повышением его в сгибателях верхних и нижних конечностей и его асимметричностью, выраженным нистагмом. Во многих случаях наблюдается умеренно выраженная внутричерепная гипертензия, симптом Грефе, повторные судороги. Указание на однократные судороги нередко вызывает сомнение в их наличии, так как они в большинстве случаев фрагментарны, слабо выражены и трудно отличимы от спонтанной двигательной активности.

Тяжелая степень тяжести проявляется выраженными, стойкими, нередко

прогрессирующими полиморфными неврологическими расстройствами: выраженное угнетение ЦНС, отсутствие реакции сосредоточения, вялость и адинамия, слабый крик, низкий мышечный тонус, минимальная ответная реакция на болевые раздражители. Рефлексы периода новорожденности резко угнетены или не вызываются, в том числе сосания и глотания. Могут быть повторяющиеся судороги, вплоть до эпилептического статуса. Нередко имеет место прогрессирующая внутричерепная гипертензия. Из тяжелых неврологических расстройств возможны апалический синдром, децеребрационная ригидность, коматозное состояние.

РОДОВАЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА

Родовая черепно-мозговая травма - это различные по степени тяжести и локализации мозговые церебральные нарушения, возникающие во время родов вследствие, в основном, механического повреждения черепа и его содержимого. К ней относятся также травматические внутричерепные кровоизлияния различной локализации, уточненные и не уточненные поражения головного мозга при родовой травме, а также переломы черепа и другие его повреждения во время родов (табл. 2, 3, 4).

ОБОСНОВАНИЕ ДИАГНОЗА РОДОВОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Обоснование диагноза родовой черепно-мозговой травмы включает два аспекта. Первый из них касается доказательства ведущего механического повреждения черепа и его содержимого как основной причины неврологических расстройств. Второй аспект — дифференциальная диагностика нормы и патологии у ребенка после окончания раннего неонатального периода.

В каждом конкретном случае необходимо выявлять у новорожденного различные проявления травматического повреждения вообще. Это “следы” травмы на разных участках тела, а при головном предлежании - в области свода черепа и лица (кефалогематома; синяки, ссадины, раны на коже; кровоизлияния в склеры), а также наличие переломов костей, прежде всего ключицы с одной или обеих сторон. Существенную роль играет конфигурация головы, которая во время родов изменяет свою форму и размеры применительно к родовому каналу. Это часто сопровождается смещением костей по отношению друг к другу. Особенности смещения являются не только указанием на механическое повреждение, но могут служить одним из показателей локализации и характера внутричерепных кровоизлияний. Несомненными признаками родовой черепно-мозговой травмы являются переломы черепа во время родов.

Неврологические расстройства травматического и нетравматического (в основном гипоксического) генеза в остром периоде заболевания во многом идентичны. Однако и между ними при детальном обследовании, кроме уже указанных, имеются также некоторые различия. Прежде всего, это внутричерепная гипертензия, которая имеет место при всех случаях церебральных травматических родовых повреждениях. При родовой черепно-мозговой травме часто выявляется очаговая симптоматика в виде асимметрии мышечного тонуса, спонтанной двигательной активности, сухожильно-надкостничных рефлексов и рефлексов периода новорожденности, а также черепной иннервации.

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ РОДОВОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Легкая степень тяжести характеризуется умеренно выраженными неврологическими нарушениями и другими расстройствами. Сразу после рождения часто наблюдается короткая оглушенность, которая вскоре сменяется повышенной возбудимостью ЦНС с появлением мелкокоразмашистого тремора конечностей, подбородка, горизонтального нистагама, рефлексов орального автоматизма. На этом фоне могут быть асимметрия мышечного тонуса и спонтанной двигательной активности, а также минимально выраженная неравномерность сухожильно-надкостничных рефлексов. Как и при энцефалопатии, резко снижена или отсутствует реакция сосредоточения, снижены основные рефлексы периода

новорожденности. Практически во всех случаях выявляется гипертензионный синдром. Возможно снижение акта сосания, пронзительное вскрикивание, задержка редукции горизонтального нистагма. Подобное состояние можно рассматривать как некоторый аналог сотрясения головного мозга.

Средняя степень тяжести может протекать в нескольких вариантах.

Вариант первый: сопорозное состояние в течение нескольких суток после рождения сменяется вялостью и адинамией, наблюдаются выраженная гипотония, снижение сухожильно-надкостничных рефлексов и рефлексов периода новорожденности, спонтанные вздрагивания, косоглазие, анизокория, полиморфные судороги, выраженное нарушение сосания и глотания.

Вариант второй: кратковременная оглушенность быстро сменяется повышенной возбудимостью ЦНС с частым пронзительным криком, повышением мышечного тонуса в сгибателях рук и разгибателях ног, нередко с некоторой асимметрией. Нарастает внутричерепная гипертензия, увеличивается частота судорожного синдрома.

Указанные состояния рассматриваются как аналог ушиба головного мозга.

Тяжелая степень тяжести характеризуется общей вялостью, адинамией, минимальной реакцией на внешние воздействия, в том числе на болевые раздражители, отсутствием сосания и глотания, выраженным снижением сухожильно-надкостничных рефлексов, минимальной спонтанной двигательной активностью. На этом фоне очаговые расстройства нивелируются, не вызываются некоторые основные рефлексы периода новорожденности (защитный. Бабкина, опоры и автоматической походки, Робинсона). Имеет место нарушение жизненно важных функций. В ряде случаев развивается прекоматозное или коматозное состояние. Подобная симптоматика в определенной мере соответствует сдавлению головного мозга, прежде всего стволовых структур.

ЭТАПНОСТЬ ДИАГНОСТИКИ

Диагноз энцефалопатии новорожденных и родовой черепно-мозговой травмы может быть использован лишь в периоде новорожденности, т. е. в течение первого месяца жизни. Естественно, что за это время неврологические расстройства не исчезают полностью, но могут видоизменяться в своих внешних проявлениях и требуют единого диагностического подхода. Этапность диагностики представлена в виде следующей схемы.

А. В периоде новорожденности

Констатация церебральной дисфункции: энцефалопатия новорожденного с указанием основной причины или родовой черепно-мозговой травма с указанием характера изменений головного мозга. В обоих случаях следует отметить степень тяжести и ведущие клинические нарушения.

Примеры формулировки диагноза.

Энцефалопатия новорожденного гипоксически-ишемического генеза: легкая степень тяжести, синдром повышенной нейрорефлекторной возбудимости, судорожный синдром в виде редких кратковременных фрагментарных припадков.

Родовая черепно-мозговая травма: средняя степень тяжести. гипертензионный синдром, общая адинамия, кефалогематома теменной области справа, перелом правой ключицы.

Родовая черепно-мозговая травма: тяжелая степень тяжести, субарахноидальное кровоизлияние, синдром общей возбудимости, ссадины на коже лица.

Б. В грудном возрасте (со 2-го месяца жизни)

- 1. Донозологический (синдромальный) диагноз:** приводится перечень основных клинических синдромов с указанием причины их возникновения — энцефалопатия новорожденного или родовой черепно-мозговой травма.

№ п/п	Основные клинические синдромы	Шифр по МКБ-10
1.	Задержка моторного развития	G93.9
2.	Задержка психического развития	F89
3.	Синдром вегетативных дисфункций (ранняя детская нервность, или невропатия)	G90.9
4.	Доброкачественная внутричерепная гипертензия	G93.2
5.	Эпилепсия и эпилептические синдромы, не определенные как фокальные или генерализованные	G40.8
6.	Судорожный синдром БДУ	R56.8
7.	Другие синдромы	

Примеры формулировки диагноза.

Задержка психомоторного развития вследствие перенесенной энцефалопатии новорожденного токсико-метаболического генеза.

Судорожный синдром в виде частых генерализованных миоклонических припадков, задержка психомоторного развития вследствие родовой черепно-мозговой травмы.

2. Нозологический диагноз: приводятся основные заболевания (согласно МКБ-10), возникшие вследствие энцефалопатии новорожденных и родовой черепно-мозговой травмы без указания причины их возникновения.

№ п/п	Основные заболевания	Шифр по МКБ-10
1.	Детский церебральный паралич	G80
2.	Эпилепсия	G40
3.	Гидроцефалия	G91
4.	Олигофрения	F70-F79
5.	Другие болезни	

Рекомендуемая этапность диагностики церебральных нарушений при энцефалопатии новорожденных и родовой черепно-мозговой травме будет способствовать дифференцированному подходу к лечению и реабилитации данной патологии и должна уменьшить инвалидизацию детского населения.

Таблица 1

Энцефалопатии новорожденных

Индекс МКБ-10	Этиология	Клинические проявления
P91.0	<i>Гипоксически-ишемическая</i>	1. Отсутствие или минимальная выраженность реакции сосредоточения
P 57.9, P 70, P71.P74	<i>Дисметаболическая</i> -гипербилирубинемическая -гипогликемическая -гипокальциемическая -гипомагниемическая -гипермагниемическая -гипернатриемическая -гипонатриемическая -другие и неуточненные дисметаболические	2. Возбуждение или угнетение ЦНС после 7 дней жизни 3. Минимальные мимические реакции, монотонный немодулированный голос 4. Гипертензионный синдром 5. Гидроцефальный синдром 6. Судорожный синдром 7. Коматозное состояние

Р 00, Р 02, Р 04	<i>Токсико-метаболическая</i> (обусловлена состояниями матери, в т. ч. приемом медикаментов и токсических веществ, осложнениями беременности)	
Р35.9, Р37.9	<i>Инфекционная неуточненной этиологии</i>	
Р91.8, Р91.9, Р96.8, Р 96.9	<i>Другие уточненные и неуточненные поражения головного мозга</i>	
Р 11, Р20	<i>Сочетанные поражения головного мозга, в т. ч. гипоксически — травматические</i>	

Таблица 2

Родовая черепно-мозговая травма с внутричерепными кровоизлияниями

Индекс МКБ-10	Характер кровоизлияния	Клинические проявления
Р 10.0	Субдуральное кровоизлияние	<ol style="list-style-type: none"> 1. Бессимптомное течение несколько дней или недель с последующим прогрессированием общемозговых и очаговых нарушений 2. Травматические изменения других органов и систем 3. Кефалогематома 4. Прогрессирующая внутричерепная гипертензия 5. Парциальные судороги 6. Гомолатеральный мидриаз 7. Изменение мышечного тонуса по гемитипу 8. Асимметрия врожденных и сухожильных рефлексов 9. Общее угнетение ЦНС, вплоть до комы
Р 10.1	Кровоизлияние в мозг	<ol style="list-style-type: none"> 1. Бессимптомное течение при небольших размерах гематомы 2. Травматические изменения других органов и систем 3. Кефалогематома 4. Адинамия или резкое возбуждение 5. Парциальные судороги 6. Внутричерепная гипертензия 7. Асимметрия мышечного тонуса, врожденных и сухожильно-надкостничных рефлексов 8. Возможны нарушение дыхания и сердечной деятельности
Р 10.2	Кровоизлияние в желудочки мозга (внутрижелудочковое кровоизлияние)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Общее угнетение вплоть до комы или интермитирующее нарушение сознания 2. Травматические изменения других органов и систем 3. Кефалогематома 4. Прогрессирующая внутричерепная гипертензия 5. Мышечная гипотония 6. Нистагм 7. Приступы апноэ 8. Судороги, преимущественно тонические 9. Возможно малосимптомное течение

Р 10.3	Субарахноидальное кровоизлияние	<ol style="list-style-type: none"> 1. Общее возбуждение или адинамия 2. Травматические изменения других органов и систем 3. Кефалогематома 4. Судороги 5. Повышение мышечного тонуса 6. Усиление врожденных и сухожильно-надкостничных рефлексов 7. Менингеальные симптомы 8. Коматозное состояние
Р 10.4	Разрыв намета мозжечка	<ol style="list-style-type: none"> 1. Расстройство дыхания и сердечной деятельности 2. Бульбарные нарушения 3. Травматические изменения других органов и систем 4. Кефалогематома 5. Судороги, в основном тонические 6. Внутрочерепная гипертензия 7. Угнетение ЦНС, вплоть до комы
Р 10.8	Другие внутрочерепные разрывы и кровоизлияния: эпидуральные	<ol style="list-style-type: none"> 1. Возможно бессимптомное течение 2. Травматические изменения других органов и систем 3. Кефалогематома 4. Внутрочерепная гипертензия 5. Расширение зрачка на стороне кровоизлияния 6. Судороги 7. Повышенная возбудимость
Р 10.9	Внутрочерепные разрывы и кровоизлияния неуточненные (при тромбоцитопении, дефиците факторов свертывания, врожденных сосудистых мальформациях и др.)	Клиника вариабельна: от гипервозбудимости и неврологической микроорганики до различной степени нарушении сознания

Таблица 3

Родовая черепно-мозговая травма без внутрочерепных кровоизлиянии

Индекс МКБ-10	Изменения в тканях мозга	Клинические проявления
Р 11.0	Отек мозга	1. Внутрочерепная гипертензия
Р 11.1	Другие уточненные поражения мозга (дискомплектация костей черепа и др.)	2. Отсутствие или минимальная выраженность реакции сосредоточения 3. Кратковременная оглушенность после рождения, сменяющаяся повышенной возбудимостью

Р 11.2	Неуточненные поражения мозга	4. Травматические изменения других органов и систем 5. Кефалогематома 6. Минимальные мимические реакции, монотонный немодулированный голос 7. Возбуждение или угнетение ЦНС после 7 дней жизни 8. Очаговые неврологические нарушения 9. Гипертензионный синдром 10. Судорожный синдром 11. Нарушение жизненно важных функций: дыхания, сосания, глотания 12. Коматозное состояние
--------	------------------------------	---

Таблица 4

Повреждение в родах костей черепа

Индекс МКБ-10	Изменения в костях черепа	Клинические проявления
Р 13.0	Перелом костей черепа при родовой травме	Указанные нарушения могут сопровождаться внутричерепными кровоизлияниями, отеком, дислокацией головного мозга и другими
Р 13.1	Другие повреждения черепа при родовой травме	церебральными нарушениями или протекают в изолированном виде. Клинические проявления variabelны от минимально выраженных до коматозного состояния