

ЛЕКЦИЯ «Перинатальные энцефалопатии»

Перинатальная энцефалопатия – объединяет различные по этиологии и происхождению поражения головного мозга, возникающие с 28 недели беременности до 7 дня после рождения, когда плод и новорожденный обладают однотипными физиологическими реакциями и повышенной ранимостью нервной системы.

В перинатальном периоде выделяют:

- антенатальный (с 28 недели до родов)
- интранатальный (от начала родовой деятельности до рождения ребенка)
- ранний неонатальный (первые 7 дней жизни)

Из всех заболеваний нервной системы у детей 2/3 своими истоками уходят в перинатальный период. Выделяют 4 основных повреждения головного мозга:

1. Гипоксические,
2. Родовые,
3. Дисметаболические и токсико-метаболические,
4. Инфекционные

Перечень психоневрологических расстройств чрезвычайно широк: от задержки психомоторного развития до тяжелых форм детского церебрального паралича.

Гипоксически – ишемическая энцефалопатия это неадекватное поступление кислорода в ткани мозга вследствие комбинации гипоксемии и ишемии, которые развиваются взаимосвязано. Гипоксия является универсальным неспецифическим проявлением любого позднего гестоза беременности. Антенатальная гипоксия замедляет рост капилляров головного мозга вызывает дистрофию нейронов, пролиферацию глии, явления склерозирования, кистозные полости на местах мелких очагов некроза. Мозг взрослого поглощает 1/5 всего кислорода организма, а у новорожденного 1/2. При гипоксии происходит →нарушение окислительно-восстановительных процессов→ ацидоз →повышение проницаемости сосудистой стенки→ внутриклеточный отек→набухание мозговой ткани→локальное снижение мозгового кровотока→генерализованный отек мозга→повышение внутричерепного давления→генерализованное снижение мозгового кровотока→некроз мозгового вещества. Также параллельно происходят местные нарушения активности Na-K-АТФазной активности, внеклеточное накопление K⁺ и внутриклеточное накопление Ca⁺⁺, внутриклеточный ацидоз, нарушение обмена нейротрансмиттеров.

Патоморфологически выделяют:

- 1 стадия – отечно-геморрагическая
- 2 стадия – энцефальный глиоз
- 3 стадия – лейкомаляция (некроз)
- 4 стадия – лейкомаляция с кровоизлиянием ,

При этом 1 и 2 стадии являются курабельными. Наиболее чувствительными к гипоксии являются зона Зоммера Аммонова рога, перивентрикулярная область. Некрозы возникают в области коры, зрительных бугров, полосатого тела, мозжечка. При гипоксических поражениях головного мозга патологический процесс не ограничивается первичным очагом поражением и существует определенная динамика возникновения вторичных изменений с вовлечением ранее неповрежденных нейронов. Весь цикл происходит в течение первого года жизни, и исход перинатальных повреждений становится очевидным к возрасту 9-12 месяцев. Важным является также то, что изменения в ЦНС, испытавшей гипоксию, носят фазовый характер.

Острый период энцефалопатии продолжается у доношенных детей до 1 месяца (синдром угнетения, гипервозбудимости, гипертензионно-гидроцефальный, коматозный, судорожный); восстановительный – от 1 месяца до 1 года (синдром гипервозбудимости, двигательных нарушений, задержки психомоторного развития, гипертензионно-

гидроцефальный, вегето-висцеральных дисфункций, судорожный), после чего определяется исход (выздоровление, пограничные формы, органическое поражение ЦНС).

Классификация гипоксического поражения ЦНС

- Церебральная ишемия:

1 степени – Легкая

- возбуждение и/или угнетение ЦНС (не более 5-7 суток).

2 степени – Средней тяжести

- угнетение и/или возбуждение ЦНС (более 7 дней). Судороги, внутричерепная гипертензия.

3 степени – Тяжелая

- угнетение→кома, угнетение→возбуждение→судороги, угнетение→судороги→кома, судороги (возможен эпистатус), дисфункция стволовых структур мозга, декортикация, децеребрация, вегетативно-висцеральные нарушения, прогрессирующая внутричерепная гипертензия.

- Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза

I. Внутрижелудочковое кровоизлияние

1 степени – Субэпендимальное

- отсутствуют неврологические симптомы.

2 степени – Субэпендимальное+ интравентрикулярное

- шок, апноэ, угнетение→кома, судороги, внутричерепная гипертензия прогрессирующая.

3 степени - Субэпендимальное+ интравентрикулярное+перивентрикулярное

- шок, апноэ, угнетение→кома, судороги, прогрессирующая внутричерепная гипертензия с дисфункцией каудальных отделов ствола.

II. Первичное субарахноидальное кровоизлияние

- гипервозбудимость ЦНС, гиперестезия, парциальные клонические судороги, внутричерепная гипертензия.

III. Внутримозговое кровоизлияние (паренхиматозное)

Клиника зависит от локализации и объема кровоизлияния. Возможно бессимптомное течение, гипервозбудимость→судороги, угнетение→кома, парциальные (фокальные) судороги, внутричерепная гипертензия.

- Сочетанные ишемические и гемморрагические поражения ЦНС (нетравматические)

Клиническая картина и тяжесть состояния определяются ведущим типом поражения и локализацией.

Критерии диагностики

I. Синдром угнетения

гиподинамия («вялый ребенок»); гипотония; гипорефлексия; отсутствия коммуникабельности; плавающие движения глазных яблок или неподвижность взора; снижение или отсутствие глотания и сосания.

Эти явления держатся в среднем 7-14 дней, задержка мышечной гипотонии прогностически должна настораживать в отношении других заболеваний.

При коматозном синдроме – атония, арефлексия, отсутствие зрачковых рефлексов, нарушения дыхания, ссс – брадикардия, апноэ.

II. Гипервозбудимость

усиление спонтанной двигательной активности; беспокойный сон и трудность засыпания; вздрагивания; немотивированный плач; оживление физиологических рефлексов; сухожильная гиперрефлексия; тремор подбородка и конечностей; мышечная дистония.

III. Гипертензионно-гидроцефальный синдром

характерно увеличение размеров головы на 1-2 см по сравнению с нормой; раскрытие черепных швов; напряжение, выбухание и увеличение большого родничка более 3×3,0

см; наличие долихоцефалической или брахицефалической формы черепа; симптом Грефе, сходящееся косоглазие, непостоянный горизонтальный нистагм; усиление рисунка подкожных вен на голове; мышечная дистония; пароксизмы вздрагиваний, «закатывания» на высоте плача; нарушение сна, срыгивания; усиление мраморности кожных покровов; увеличение размеров желудочков по данным НСГ.

IV. Синдром вегето-висцеральных дисфункций

Появляется на фоне гипервозбудимости или гипертензионно-гидроцефального синдрома. упорные срыгивания; стойкая гипотрофия; нарушения ритма дыхания и сердечных сокращений, имеющие пароксизмальный характер; изменение окраски кожных покровов, акрацианоз; расстройства терморегуляции; дисфункции желудочно-кишечного тракта.

V. Синдром двигательных нарушений

а) с мышечной гипотонией

- снижение спонтанной двигательной активности;
- угнетение сухожильных рефлексов.

б) с мышечной гипертонией

- снижение спонтанной двигательной активности;
- повышение сухожильных рефлексов;
- нарастание гипертонии и появление сторонности должны настораживать в плане развития ДЦП.

VI. Синдром задержки психомоторного развития

- начинает проявляться с 1-2 мес. в виде нарушения редукции безусловных рефлексов, особенно тонических;
- отсутствие фиксации взора и прослеживания к 1,5-2 мес. возрасту;
- маловыразительный крик, редкая улыбка, отсутствие гуления к 2-3 месяцам;
- недостаточное оживление при общении к 3-4 месяцам;
- недостаточный интерес к игрушкам, гуление малоактивное и непродолжительное, задержаны манипуляции с предметами, нет активного внимания к 6 месяцам.

VII. Судорожный/эпилептический синдром

Может быть как продолжение судорог после рождения или их возникновение на фоне инфекционного или соматического заболевания (фебрильные судороги).

- «возрастное лицо» припадков – судорожные пароксизмы имитируют те двигательные возможности, которыми ребенок обладает (имитация рефлекса Моро, АШТР, кивки-клевки с 3-4 месяцев, поклоны с 6-7 месяцев).
- Генерализованные (тонико-клонические, клонические, тонические).
- Простые и сложные абсансы.
- Полиморфные припадки.

Постановка диагноза основана на тщательном анализе:

1. анамнестические сведения (течение беременности и родов);
2. клинических симптомов и синдромов;
3. результатов дополнительного обследования.

Методы обследования:

Обязательные:

1. Нейросонография - при открытом родничке;
2. Эхо – энцефалография – при закрытом родничке;
3. Консультация окулиста (глазное дно);

По показаниям:

1. Электроэнцефалография;
2. Электролиты крови;
3. ЭКГ;

4. Консультация сурдолога.

Формулировка диагноза:

1. Перинатальная энцефалопатия гипоксического диагноза, восстановительный период, синдром двигательных нарушений.
2. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия восстановительный период, гипертензионно-гидроцефальный синдром.

Дисметаболические и токсико-метаболические поражения

1. Преходящие нарушения обмена веществ – билирубиновая энцефалопатия. Основным повреждающим фактором является критический уровень непрямого билирубина в крови (гемолиз, кровотечения, инфекции, поражения печени, изоиммунизация) - 170 – 340 мкмоль/л в зависимости от предрасполагающих факторов.

Выделяют три фазы клинического течения :

- глубокое угнетение с нарастающей гипотонией, апноэ, судороги;
- экстензорная гипертония (опистотонус), симптом заходящего солнца, немодулированный крик;
- смена мышечной гипертонии гипотонией, прогрессирующая гипотрофия, индуцированные дистонические атаки.

2. Гипогликемия – ниже 2 ммоль/л

3. Гипокальцемиа – ниже 1,75 ммоль/л

4. гипомагнезиемия – ниже 0,62-0,72 ммоль/л

5. Токсико-метаболические нарушения при хронической интоксикации лекарственными препаратами, наркотиками, алкоголь – у новорожденного появляются признаки абстиненции, гипервозбудимость, судороги.

Инфекционные поражения нервной системы

TORCH - синдром , проявляется энцефалитом, менингитом, перивентрикулитом.

Поражение нервной системы при неонатальном сепсисе – заболеваемость гнойным менингитом.

Лечение на первичном уровне в зависимости от синдромов, начиная от 7 дня жизни.

I. Гипервозбудимость

- общий расслабляющий массаж;
 - ванны с седативными травами (валериана, пустырник) 2-3 раза в неделю.
- фенобарбитал из расчета 1 мг/кг массы тела, разовая доза 2 раза в сутки в течение 3-4 недель.

II. Гипертензионно-гидроцефальный синдром

Дегидратация:

- ацетазоламид (диакарб) из расчета 10-20 мг/кг/сут на 1-2 – кратный прием утром с перерывом на 4-ый день в течение 2-4 недель;
- фуросемид 1-2 мг/кг/сут на 1-2 приема в течение 10 дней с перерывом на каждый 4-ый день;

Дегидратирующие препараты обязательно сочетают с препаратами калия:

- 3 % хлорид калия 1 ч. л. ×3 раза в день;
- панангин, аспаркам по ¼-1/3 табл. ×2 раза в день.

III. Синдром двигательных нарушений

- общий массаж и лечебная гимнастика № 10 на курс;
- амплипульс-терапия;
- парафино-озокеритовые аппликации.

Антихолинэстеразные препараты: электрофорез - прозерин 0,05 % по 0,1 мл/год жизни п/к № 10;

Миорелаксанты:

- толперизон гидрохлорид (мидокалм) по 1/5-1/4×2 раза в день в табл. 0,05 в течение 3-4 недель;
- баклофен 1/4 табл. ×2 раза в день 0,025 табл.

IV. Задержка психомоторного развития

общий массаж и лечебная гимнастика; электрофорез, амплипульс, СМТ-терапия; теплолечение; занятия с логопедом.

Ноотропные нейротрофические препараты

- пирацетам 100-200 мг/кг массы тела в сутки в/в, перорально № 10-15;
- церебролизин от 0.3 до 1,0 мл в/м, постепенно повышая дозу, начиная с 3 месяцев жизни;
- кортексин по 0,5 мг/кг /сут в/м

V. Судорожный синдром

Противосудорожные препараты (антиконвульсанты) вальпроаты (депакин, конвулекс) в начальной дозе 10 мг/кг/сут в 2-3 приема с постепенным повышением дозы до 30-50 мг/кг каждые 5 дней;

карбамазепины (финлепсин, тегретол) в начальной дозе 10 мг/кг/сут в 2-3 приема с постепенным повышением дозы до 20-30 мг/кг/сут;

фенобарбитал 1-2 мг/кг разовая доза 2 раза в сутки.