

ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

«СОГЛАСОВАНО»

«УТВЕРЖДАЮ»

Заместитель председателя
Ученого медицинского совета
Департамента здравоохранения

Л.Г. Костомарова

Первый заместитель руководителя
Департамента здравоохранения

Н.Ф. Плавунов

ОСНОВЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ
ПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ
У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Методические рекомендации №

Главный детский невролог

Департамента здравоохранения

Т.Т. Батышева

Москва

2012

Учреждение разработчик: Научно-практический Центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения г. Москвы

Составители: доктор медицинских наук, профессор, директор Научно-практического центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения г. Москвы Т.Т. Батышева, доктор медицинских наук, профессор, руководитель отдела материнства и детства Департамента здравоохранения г. Москвы А.А. Корсунский, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии РНИМУ им. Н.И. Пирогова, заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук, профессор Ильенко Л.И., кандидат медицинских наук, зам. главного врача Научно-практического центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения г.Москвы О.В. Быкова; кандидат медицинских наук, врач-невролог организационно-методического отдела Научно-практического центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения г.Москвы А.Н. Платонова; врач-педиатр отделением психоневрологии младенческого возраста Научно-практического Центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения г. Москвы И.Н. Пасхина; заведующая отделением психоневрологии младенческого возраста Научно-практического Центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения г. Москвы И.А. Пшемьская; сотрудник организационно-методического отдела Научно-практического Центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения г. Москвы Н.В. Чебаненко.

Рецензент: главный неонатолог Департамента здравоохранения г. Москвы, профессор кафедры неонатологии ФУВ РНИМУ им. И.Н. Пирогова, д. м. н. Д.Н. Дегтярев

Назначение: для врачей поликлиник, окружных клинко-диагностических центров, стационаров, реабилитационных центров, осуществляющих раннюю диагностику, лечение и реабилитацию детей с патологией центральной нервной системы.

Издание подготовлено в рамках организационно-методического сопровождения реализации Программа модернизации здравоохранения города Москвы и программа «Столичное здравоохранение» (2012-2016 г.).

Введение

Самый сложный период в жизни ребенка — это период младенчества. Темпы роста и развития младенцев просто стремительны. В то же время, ребенок рождается с далеко еще не законченным развитием всех органов и тканей, которые уже после рождения постепенно совершенствуются и приближаются по своему строению и функциям к органам взрослого человека, поэтому подробное изучение основных сторон развития ребенка первого года жизни является насущной необходимостью для детских врачей всех специальностей.

На первом году жизни ребенка самым главным «защитником» здоровья малыша является педиатр. От квалификации, внимания и профессиональной этики педиатра зависит не только своевременная диагностика заболеваний младенца, но и дальнейший контакт семьи маленького пациента с представителями профессиональной медицины.

Когда мы говорим о патологии нервной системы ребенка первого года жизни, мы имеем в виду огромный пласт заболеваний и нарушений физиологического развития; практически ни одно патологическое состояние органов и систем пациента младенческого возраста не протекает безразлично для его неврологического развития.

В данном руководстве представлены основные вопросы младенческой неврологии, на которые должен обращать внимание каждый педиатр, работающий с маленькими пациентами. Особое внимание в семиотике младенческой неврологии, мы хотим уделить отклонениям в физиологических этапах физического, двигательного и психического развития ребенка, а также традиционно «конфликтным» синдромам, вызывающим многочисленные разногласия подходов у педиатров и детских неврологов, таким как «гипертензионно-гидроцефальный синдром», «синдром мышечной дистонии», «задержка моторного и психоречевого развития» и т.п.

Этапы физического развития ребенка первого года жизни

Выделяют следующие этапы развития ребенка первого года жизни: период новорожденности (первые 28 дней) и грудной возраст (от 1 месяца до 1 года). В периоде новорожденности различают ранний период (первые 7 дней) и поздний период (следующие 21 день).

В младенческом возрасте традиционно выделяют кварталы: первые 3 месяца, от 3 до 6 месяцев, от 6 до 9 месяцев и от 9 до 12 месяцев жизни ребенка.

Антропометрические данные (масса тела, рост, окружность головы, груди) служат ориентиром темпов роста и развития малыша, отражают особенности его питания, а главное, помогают привлечь внимание к определенным отклонениям в его росте и развитии.

Физическое развитие ребенка представляет собой последовательный процесс роста, обусловленный увеличением массы тела, длины, развитием отдельных частей тела и биологического созревания ребенка соответственно его возрастному периоду. Прослеживая развитие малыша от периода новорожденности до 1 года, ориентируются на антропометрические данные, психомоторное развитие (двигательную активность), речевое развитие, развитие навыков и умений, мыслительное развитие.

Длина тела (рост) доношенного новорожденного ребенка колеблется от 46 до 56 см. Средний рост мальчиков составляет 50,7 см, девочек — 50,2 см.

Примерная длина тела (ДТ) ребенка первого года жизни рассчитывается по формуле:

ДТ (для первых трех месяцев жизни) = ДТ (при рождении) + $3 \times N$, где:

ДТ — длина тела; N — число месяцев жизни; а 3 см — средняя ежемесячная прибавка длины тела в первом квартале младенчества. Для второго квартала ежемесячное увеличение роста составляет 2,5 см, для третьего квартала — 2 см. В четвертом квартале рост увеличивается в среднем на 1 см ежемесячно.

В течение первого года жизни младенцы вырастают в среднем на 25—27 см. Рост годовалого ребенка составляет 75—77 см.

Масса тела — это основной антропометрический показатель, который у большинства зрелых доношенных новорожденных колеблется в пределах 2700—4000 г.

По данным большого количества исследований средний вес новорожденного мальчика составляет 3200—3500 г (средний — 3493 г), новорожденной девочки — 3200—3400 граммов (средний — 3348 г).

Формула для ориентировочного расчета массы тела ребенка первого полугодия:

Масса тела (МТ) = МТ (при рождении) + $800 \times N$, где:

МТ — ориентировочная масса тела ребенка; 800 г — средняя прибавка массы тела в течение первого полугодия; N — возраст ребенка в месяцах (от 1 до 6).

Еще два важных антропометрических показателя — окружности головы и груди.

Окружность головы доношенного новорожденного в среднем равна 34 см. За год окружность головы увеличивается примерно на 12 см. В первые месяцы жизни голова растет очень интенсивно. К концу 1-го месяца жизни окружность головы увеличивается на 1,5—2 см, последующий ежемесячный прирост окружности головы соответствует 1,5—1 см.

Окружность головы (ОГ) измеряют одной и той же сантиметровой лентой, по линии, проходящей через наиболее выступающие бугры костей черепа (через затылочный бугор сзади и через надбровную линию спереди).

По формуле можно ориентировочно провести расчет окружности головы (ОГ) ребенка до 1 года:

ОГ (для первого полугодия) = ОГ (при рождении) + $1,5 \times N$;

ОГ (для второго полугодия) = ОГ в первом полугодии + $1,0 \times N$; где N — количество месяцев жизни.

Окружность грудной клетки у доношенного новорожденного ребенка составляет 32—35 см и в норме на 1,5—2 см меньше окружности головы. К трехмесячному возрасту обычно это соотношение выравнивается, т.е. окружность груди равна окружности головы, а затем это соотношение изменяется за счет более интенсивного развития грудной клетки и увеличения ее размеров. Измеряется окружность грудной клетки следующим образом: сантиметровая лента накладывается сзади под углами лопаток, идет вперед и спереди, захватывая нижний край околососковых кружков. В среднем окружность грудной клетки у новорожденного малыша за год увеличивается на 16 см.

Для определения пропорциональности (гармоничности) физического развития младенцев используют специальные индексы.

Массо-ростовой индекс — отношение массы тела к росту (при рождении). При норме индекс должен превышать 6, если он менее 6, это свидетельствует о врожденной гипотрофии, т.е. недостаточности веса, если более 7 — об ожирении.

Сопоставление окружностей головы и грудной клетки: при рождении окружность головы на 1,5—2 см больше окружности грудной клетки, в 3 месяца эти окружности равны, к 1 году окружность грудной клетки больше окружности головы на столько сантиметров, сколько лет ребенку.

Таблица 1. Средняя прибавка роста и массы тела у детей первого года жизни (ВОЗ, 2006)

Возраст, мес.	Прибавка роста за месяц, см.	Прибавка роста за истекший период, см.	Месячная прибавка массы тела, гр.	Прибавка массы тела за истекший период, гр.
1	3	3	600	600
2	3	6	800	1400
3	2,5	8,5	800	2200
4	2,5	11	750	2950
5	2	13	700	3650
6	2	15	650	4300
7	2	17	600	4900
8	2	19	550	5450
9	1,5	20, 5	500	5950
10	1,5	22	450	6400
11	1,5	23, 5	400	6800
12	1,5	25	350	7150

Психическое и моторное развитие детей первого года жизни

В тесном взаимодействии с физическим развитием младенца, протекает эволюция его психических и двигательных навыков, однако, для грамотной оценки динамики психомоторного развития малыша, необходимо четко представлять себе физиологию «отправной точки», а именно особенности психомоторного статуса новорожденного ребенка (**таблица 2**).

Таблица 2. Врожденные безусловные рефлексы здорового ребенка на первом году жизни:

Хватательный рефлекс. Он проявляется во время поглаживания его ладошки или легкого касания каким-либо предметом. Рефлекторно малыш схватывает и удерживает все, что касается его ладони. Он в состоянии держать в одной ручке предмет весом до килограмма, а если ему удастся ухватиться обоими руками за что-либо, то даже и висеть.

Поисковый рефлекс. Ребёнок поворачивает головку, если касаются или поглаживают его щёчку. Этот рефлекс является необходимой частью инстинкта поиска пищи и питания.

Сосательный рефлекс. Проявление: у новорождённого заметны сосательные движения губ, если провести вокруг рта пальцем или соской. Также связан с инстинктом питания.

Рефлекс Бабинского. При проведении пальцем по внешнему краю стопы пальчики ноги расходятся в разные стороны одновременно с поворотом стопы.

Рефлекс Моро. Ребёнок разводит и сводит руки и ноги - как реакция на громкий и внезапный звук. То же происходит, если ребёнка подбрасывают на руках.

Рефлекс Бабкина. При надавливании ребёнку на ладонь, он поворачивает голову и открывает рот.

Плавательный рефлекс. Ребёнок совершает движения подобные плавательным, если положить его на живот.

Рефлекс ходьбы. Ребёнок совершает движения, имитирующие ходьбу, если поддерживать его под руки так, чтобы он касался ножками какой-либо поверхности

Исходя из особенностей психомоторного статуса здорового новорожденного ребенка, внимательно прослеживая во времени угасание врожденных рефлексов и приобретение двигательных и социальных навыков, можно оценить насколько правильно и гармонично протекает развитие малыша на первом году жизни (**таблица 3**).

Таблица 3. Психомоторное развитие здорового ребенка на первом году жизни:

Возраст	Психоречевое развитие	Моторное развитие	Рефлексы
новорожденность	Слух - при резком звуке вздрагивает или моргает (слуховая ориентировочная реакция). Со 2-й недели жизни- слуховое сосредоточение (плачущий ребенок умолкает, прислушивается при сильном звуковом раздражителе) Зрение - при ярком свете жмурится, поворачивает глаза к источнику света Фиксирует и удерживает кратковременно взгляд за движущимся предметом	Много спит, просыпается только на кормление или когда мокрый. Симметричный физиологический флексорный тонус: поза "эмбриона" ручки и ножки прижимает к туловищу, кисти сжаты в кулачок. Двигательная активность хаотическая, нецеленаправленная Возможно непостоянное легкое сходящееся косоглазие, или непостоянный легкий симптом Грефе Возможен редкий высокочастотный тремор подбородка, рук при крике, кормлении	1. Вся группа врожденных безусловных рефлексов: Поисковый рефлекс. Сосательный рефлекс. Ладонно-ротовой (Рефлекс Бабкина). Защитный рефлекс Хоботковый рефлекс Хватательный рефлекс. Рефлекс Бабинского
1 месяц	Кратковременная зрительная фиксация, плавное прослеживание за движущимся предметом; слуховое сосредоточение; прекращение или изменение характера плача на голос взрослого Речь - появляются отдельные заднеязычные звуки "г", "к" Первая улыбка при общении со взрослыми или во сне	Лежа на животе - кратковременно приподнимает и удерживает голову Моторика - в положении на животе поднимает голову, пытается ее удержать. Эмоции - открывает рот при обращении к нему взрослого (ротовое внимание).	Рефлекс Моро Рефлекс опоры Рефлекс автоматической ходьбы Рефлекс ползания
2 месяца	Четкий ритм сна и бодрствования. Сытый и сухой засыпает не сразу, спокойное бодрствование; Улыбка при общении со взрослыми Длительно удерживает предмет в поле зрения. Ищет источник звука поворотом головы Крик интонационно выразительный. Начальное гуление	Лежа на животе длительно удерживает голову, в вертикальном положении — непостоянно. Удерживает вложенную игрушку в руке.	Рефлекс Галанта Рефлекс Переса 2. Лабиринтный тонический рефлекс 3. Асимметричный шейный тонический рефлекс
3 месяца	Активное бодрствование Комплекс оживления при общении (активные движения, улыбка, гуление при общении со взрослыми, появлении интересной игрушки) Певучее гуление Плавно следит за игрушкой во всех направлениях Сочетанный поворот головы и глаз к источнику звука; Направляет руку к игрушке Рассматривает, ощупывает свои руки.	Лежа на животе опора на согнутые под острым углом предплечья; В вертикальном положении хорошо удерживает голову Физиологический гипертонус мышц постепенно проходит – ручки и ножки легко распрямляются, кисти не сжаты в кулачки Может начать переворачиваться со спины на бок и даже на живот; Иногда ребёнок случайно наталкивается руками на игрушки, которые подвешены над кроваткой. В связи с угасанием рефлекса опоры, при вертикализации ребёнка он начинает приседать или очень слабо опирается	Тенденция к угасанию всех рефлексов. Реакция опоры и автоматическая походка отсутствуют

4 месяца	Ориентировочная реакция на общение перед комплексом оживления. Начинает различать лица и дифференцировать «свой – чужой». Певучее гуление, смех Целенаправленно тянется к игрушке, захватывает ее всей ладонью. Рассматривает, ощупывает свои руки, одежду. Тянет руки в рот. Локализует звук в пространстве. Различает голоса близких	Лежа на животе - опора на согнутые под прямым углом предплечья; Лежа на спине - при тракции за руки сгибает руки в локтях, приподнимает голову, подтягивается Поворачивается со спины на бок или живот	Из безусловных рефлексов возможны сосательный, отдельные компоненты рефлекса Моро
5 месяцев	Ориентировочная реакция, сменяющаяся оживлением или реакцией страха Четко дифференцирует "свой-чужой" Адекватная реакция на интонацию, на голос матери беспокоится или оживляется Певучее гуление с цепочками звуков, смех, хныканье Переводит взгляд с предмета на предмет Тянется к игрушке и захватывает ее, перекладывает игрушки из рук в руку, тянет руку и игрушку в рот, двумя руками держит бутылочку	Лежа на животе опора на вытянутые руки, на одну руку; На спине - при тракции за руки тянется за руками, присаживается Уверенно поворачивается со спины на живот Ровно стоит при поддержке	
6 месяцев	Четкая ориентировочная реакция; при виде матери беспокоится или оживляется; Рассматривает окружающие предметы и людей Оптическая реакция опоры рук; захватывает игрушку с любой стороны. Держит в каждой руке по предмету, перекладывает игрушки из руки в руку Поворачивается на звук, если внимание его не отвлечено игрушкой, взрослым (активное внимание) Начинает реагировать на своё имя Хорошо ест с ложки, снимая губами, пьёт из чашки. Речь - ребенок подолгу может общаться сам с собой. Начало лепета (отдельные слоги говорит «ба», «ма)	Лежа на животе - опора на вытянутые руки, на одну руку Лежа на спине- при тракции за руки садится Посаженный удерживает позу с опорой на две руки Поворачивается со спины на живот и обратно	Из безусловных рефлексов возможен сосательный Нижний рефлекс Ландау
7 месяцев	Внимательно рассматривает взрослых, прежде чем вступить в контакт. Реакция страха сменяется познавательным интересом. Дифференцирует «своих» и «чужих» Узнает голоса близких Активный лепет Захват игрушки сопровождается генерализованными активными движениями. Перекладывает предмет из руки в руку, похлопывает рукой по игрушке Находит взглядом знакомый предмет по просьбе взрослого. Пьет из чашки, которую держит взрослый	Поворачивается с живота на спину и обратно Посаженный ребенок сидит без опоры на руки Стоит при поддержке Становится на четвереньки Ползает на животе попластунски.	
8 месяцев	Игровой контакт с взрослыми; Лепет и жест как средство коммуникации Четко дифференцирует «своих» и «чужих». Различает лица людей; знает свое имя Активный, интонационно-выразительный лепет Отталкивание предмета, кидание, стучит	Самостоятельно садится и сидит, не опираясь Становится и ползает на четвереньках Ухватившись за опору,	

	предметом о предмет, манипулирует 2—3 предметами; Хлопает в ладоши – играет в «ладушки», машет ручкой «пока-пока», тянется на руки ко взрослым; достаточно умело берет мелкие предметы, вкладывает их в крупные, интересуется пирамидкой; подражает взрослым, понимает некоторые слова – «дай», «на», «где?», игровой контакт со взрослым Сам держит в руке сухарик, кусочек хлеба, яблоко и пр. и грызет их	становится на колени, на ноги	
9 месяцев	Игровой контакт со взрослыми; различные эмоциональные реакции при контакте с матерью; Отвечает действием на словесные инструкции; Ищет спрятанную игрушку; общение при помощи жеста Берет мелкие предметы двумя пальцами В лепете разнообразные звуковые сочетания; отдельные слогоподражательные слова, Интонационно-мелодическая имитация фразы Может начать приучаться к горшку, так как демонстрирует готовность опорожниться. Пьет из чашки, придерживая ее руками	Сохраняет равновесие сидя при манипуляциях с предметами Встает, ухватившись за опору; Хорошо ходит у опоры, переступает при поддержке за обе руки Ползает, встает на колени	
10 месяцев	Реакция недовольствия на различные ситуации; Голосом сигнализирует о биологических нуждах Подражание звукам, слогам; разнообразие звуковых сочетаний; Лепетные слова Подражательные движения рук - «ладушки», «до свидания»; Игровой контакт со взрослым; Вкладывает пальцы в отверстие под контролем глаза; Пальцевой захват игрушки Играет с игрушками в соответствии с их назначением – машинки катает, пирамидку собирает, мячик бросает, кубики ставит друг на друга Показывает части тела другого человека	Стоит самостоятельно; Ходит при поддержке за ручку или опору держась одной рукой Поднимается и спускается с невысокой лестницы	
11 месяцев	Выполняет некоторые просьбы, избирательно относится к окружающему Реакция торможения при слове "нельзя" Говорит лепетные слова «ма-ма», «да-да», «тя-тя» Выбрасывание игрушек из кровати; вкладывает пальцы в отверстия на ощупь. Складывает пирамидку из колец с широкими отверстиями, любит играть с кубиками, мячиком. Подражательные движения - перелистывание страниц, запуск машины; показывает части своего тела	Уверенно стоит без опоры Приседает Ходит, держась одной рукой; делает несколько шагов без опоры	
12 месяцев	Избирательное отношение к окружающим; подчиняется некоторым инструкциям; Обращается со взрослыми при помощи звуко сочетаний; Говорит 5—6 лепетных слов, выражена	Ходит без поддержки	

	интонация просьбы; соотнесение лепетных звуков с лицами и предметами Вкладывание одного предмета в другой открывает коробку, ящик; <i>любит слушать чтение книг, показывает пальцем знакомых героев и предметы в книжке</i> Пользуется ложкой и гребенкой по назначению	Приседает и встает	
--	--	--------------------	--

Приведенные выше нормы используются только в том случае, когда ребенок родился в срок и с нормальными весо - ростовыми показателями. Если ребенок родился недоношенным и/или маловесным, допустимые сроки приобретения навыков смещаются, однако они тоже имеют свой допустимый возрастной диапазон (**таблицы 4,5**).

Таблица 4. Особенности психомоторного развития детей, родившихся с дефицитом массы тела.

Масса тела от 1000 г. Зрительно-слуховое сосредоточение в 2 - 3 месяца. Удерживает голову в вертикальном положении в 3 - 4 месяца. Поворот со спины на живот в 6,5 - 7,5 месяцев. Поворот с живота на спину в 7,5 - 8,5 месяцев. Самостоятельно садится в 9 - 12 месяцев. Самостоятельно стоит в 11 - 12 месяцев. Самостоятельно ходит в 14 - 15 месяцев. Начинает произносить слова в 12 - 14 месяцев	Масса тела от 1000 до 1500 г. Зрительно слуховое сосредоточение в 2 - 2,5 месяца. Удерживает голову в вертикальном положении в 3 - 4 месяца. Поворот со спины на живот в 6 - 7 месяцев. Поворот с живота на спину в 7 - 8 месяцев. Самостоятельно садится в 8 - 10 месяцев. Самостоятельно стоит в 11 - 12 месяцев. Самостоятельно ходит в 14 - 15 месяцев. Начинает произносить слова в 12 месяцев
Масса тела от 1500 до 2000 г. Зрительно слуховое сосредоточение в 1,5 - 2 месяца. Удерживает голову в вертикальном положении в 2 месяца. Поворот со спины на живот в 5 - 6 месяцев. Поворот с живота на спину в 6 - 7 месяцев. Самостоятельно садится в 7 - 8 месяцев. Самостоятельно стоит в 9 - 10 месяцев Самостоятельно ходит в 11 - 13 месяцев Начинает произносить слова в 12 - 14 месяцев	Масса тела от 2000 до 2500 г. Зрительно слуховое сосредоточение в 1 - 1,5 месяца. Удерживает голову в вертикальном положении в 1,5 - 2 месяца. Поворот со спины на живот в 5 - 5,5 месяцев. Поворот с живота на спину в 6 - 7 месяцев. Самостоятельно садится в 6 - 7 месяцев. Самостоятельно стоит в 9 месяцев. Самостоятельно ходит в 11 - 12 месяцев. Начинает произносить слова в 11 - 12 месяцев

Таблица 5. Особенности психомоторного развития детей, родившихся недоношенными.

Срок гестации	28 недель	32 недели	34 недели	40 недель	Должно насторожить!
Психическое развитие	Для пробуждения необходимо слегка «растормошить»	Спонтанно открывает глаза Сон и бодрствование четко дифференцированы	Сон чуткий, плач при пробуждении		Постоянное возбуждение или угнетение
Зрение Слух Сосание и глотание	Моргает от света Замирает при резких звуках Сосет вяло, но синхронно с глотанием	Четкий рефлекс моргания Сосет хорошо, синхронно с глотанием	Глаза и голова поворачиваются к звуку Хорошо координированное сосание и глотание		Не реагирует на звуковой раздражитель Сосание без глотания (бульбарная дисфункция)
Моторное развитие	Конечности в позе разгибания	Минимальное сгибание бедер и коленей	Бедра и колени согнуты	Верхние и нижние конечности в позе сгибания	- Гипотония - Гипертонус - Судорожные движения (старше 28 недель) - Доношенный

					младенец с хореодистоничными движениями
Рефлексы: Моро	Слабый, частичный, отсутствует	Слабый, но со всеми фазами	Сильно выражен, со всеми фазами	Физиологический Моро	Асимметрия
АШТР				Физиологический АШТР (после 35 недель)	Не выражен после 35 недель или патологический
Ладонный захват	Присутствует но слабый			Захват сильный, удерживает вес ребенка	позовый Ладонь постоянно сжата в кулачок

Нарушение темпов моторного и психоречевого развития

Задержка психомоторного развития и становления двигательных навыков наблюдается при различных наследственных заболеваниях, у больных с патологией ЦНС, приводящей к формированию детского церебрального паралича. При этом под задержкой понимается отставание в развитии на 2 и более месяцев.

Особое внимание следует уделять пациентам с **регрессом** ранее приобретенных моторных и психоречевых навыков, что может свидетельствовать о нейродегенеративных заболеваниях (например, синдроме Ретта, эпилептической энцефалопатии, и т.п.).

Легкая (темповая) форма задержки развития часто встречается у недоношенных детей, при соматической патологии, рахите. При умеренных и тяжелых задержках рекомендуется параклиническое обследование с применением ЭЭГ, МРТ или КТ, НСГ, регистрации вызванных потенциалов, консультация генетика, консультация сурдолога и офтальмолога (исследование остроты зрения и слуха). При задержке психомоторного развития более 2 месяцев необходимо начинать специализированное неврологическое лечение с использованием методик ЛФК, физиотерапии, логопедической коррекции, а также медикаментозную терапию, направленную на стимуляцию психических, предречевых и моторных навыков.

Медикаментозная терапия, которую применяют неврологи с целью коррекции двигательного и психического развития на первом году жизни, в основном, представлена препаратами ноотропного ряда (**таблица 6**):

Таблица 6. Некоторые препараты, применяющиеся для коррекции нарушений психомоторного развития у детей первого года жизни.

Торговое наименование	МНН	Дозы на первом году жизни	Побочные реакции
Церебролизин	Комплекс пептидов из головного мозга свиньи	0,1–0,2 мл/кг веса в/м или в/в	Имеются сообщения о возникновении эпилептических приступов в период лечения (<0,01%)
Кортексин	Полипептиды коры головного мозга скота	0.5 мг/кг массы тела в/м	Индивидуальная непереносимость
Актовегин	Депротеинизированный гемодериват крови телят	Новорожденным - в дозе 0,4–0,5 мл/кг; на первом году жизни — в дозе 0,4–0,5 мл/кг в/м или в/в	Аллергические реакции
Пантогам сироп	Гопантенная кислота	5-10 мл (0.5-1 г) внутрь	Аллергические реакции, нарушения сна
Энцефабол суспензия	Пиритинол	Новорожденные - по 1 мл в день в течение месяца, утром. Начиная со 2 месяца, дозу увеличивают на 1 мл каждую неделю, пока суточная доза не достигнет 5 мл (внутрь)	Аллергические реакции, нарушения сна

Немедикаментозная коррекция психомоторных нарушений у детей первого года жизни

Физическая реабилитация: разнообразный лечебный массаж, лечебная гимнастика, лечение «положением» (укладки, тугоры, «воротники», ортопедическая обувь и т. д.), Войта-терапия; упражнения в воде и гидромассаж; сухая иммерсия (имитация невесомости); физиотерапия (переменное магнитное поле, синусоидальные модулированные токи, электрофорез, парафинотерапия, лазеротерапия, свето- и цветотерапия).

Психолого-педагогическая коррекция: коррекционная (кондуктивная) педагогика; психотерапевтическая коррекция в диаде «мать–дитя» (контакт «кожа-к-коже», «кенгуру»); музыкотерапия, эстетотерапия; тактильно-кинестетическая стимуляция. Для недоношенных детей особенно рекомендуется сочетание двух-трех «мягких» методов физического воздействия с психоэмоциональной и психосенсорной коррекцией, что помогает моделировать эффект так называемых «сенсорных комнат», применяемых в реабилитации более старших пациентов.

Нарушения мышечного тонуса

Тонусные нарушения у младенца могут быть локальными (заинтересовывать одну группу мышц) или распространенными (заинтересовывать несколько мышечных групп). По характеру изменения мышечного тонуса они подразделяются на гипотонию (сниженный тонус), гипертонус (повышенный тонус) и дистонию (не физиологическое сочетание повышенного и пониженного тонуса).

Типичным и наиболее часто встречающимся локальным тонусным нарушением можно считать младенческую кривошею.

Кривошея, как правило, бывает обусловлена негрубой гемигипоплазией, травматическим повреждением грудино-ключично-сосцевидной мышцы и корешков, выходящих из С5 — С6 сегментов спинного мозга или добавочного нерва, к возрасту 6-9 месяцев обычно исчезает. Однако легкие симптомы кривошеи можно обнаружить и в более старшем возрасте при пассивном повороте головы в сторону - ощущается сопротивление при повороте в противоположную пораженной мышце сторону. (аппликация траумель, баранка, физиотерапия с траумелем, возможно обезболивание траумелем инсулиновым шприцем с новокаином, ректальные свечи вибрукол)

Мышечная гипотония (синдром «вялого ребенка») проявляется главным образом уменьшением сопротивления пассивным движениям и увеличением их объема. В тяжелых случаях гипотония оказывает влияние на позу ребенка: разгибательное положение конечностей с тенденцией к их отведению и наружной ротации. Крайним выражением диффузной мышечной гипотонии является «поза лягушки». Синдром «вялого ребенка» может иметь место при большом спектре заболеваний: тяжелые соматические заболевания, рахит, тяжелая перинатальная гипоксия и внутричерепная родовая травма, приводящие к формированию атонически-астатической формы церебрального паралича, наследственные нарушения обмена, нервно-мышечная патология, аномалии развития и дегенеративные заболевания мозжечка и спинного мозга, хромосомные синдромы, некоторые формы эндокринной патологии, врожденная миастения.

Диффузная мышечная гипотония характерна для врожденной митохондриальной патологии. В таком случае возможно присоединение недостаточной прибавки в весе и росте, эпилептических приступов, эпизодов острого нарушения мозгового кровообращения. Диффузная мышечная гипотония часто встречается у недоношенных детей, к 3-6 месяцам возможна трансформация гипотонии в спастический синдром.

При данном синдроме рекомендуется нейровизуализация для исключения различных аномалий развития центральной нервной системы.

При выраженной стойкой мышечной гипотонии, особенно в сочетании с задержкой психомоторного развития, необходимо проведение регулярных реабилитационных курсов (массаж, ЛФК, ФТЛ, бальнеотерапия, ИРТ, логопедические занятия, медикаментозная терапия).

Мышечный гипертонус может проявляться от незначительного (не затрудняющего движения и развитие) до выраженного вплоть до выраженного спастического синдрома

Повышение мышечного тонуса может сочетаться с активацией тонических шейных и лабиринтного рефлексов и задержкой угасания безусловных рефлексов. Тонические рефлекс в сочетании с повышенным мышечным тонусом оказывают выраженное влияние на позу ребенка. Эта взаимозависимость определяется термином патологическая постуральная активность, которую отмечают, как правило, при формирующихся органических поражениях мозга.

Задержка редукции безусловных рефлексов, позотонических рефлексов: латеральный тонический рефлекс (ЛТР), асимметричный шейный тонический рефлекс (АШТР) наблюдается у недоношенных и незрелых детей, а также при формировании детского церебрального паралича. В последнем случае безусловные рефлекс могут даже усиливаться.

Дистонии, гиперкинетический синдром - данные клинические проявления часто появляются отсрочено, после 3-6 месяцев жизни, но могут отмечаться и с рождения. Гиперкинезы, как правило, характеризуют поражение подкорковых ядер головного мозга, которое может иметь как гипоксическую, так и метаболическую (например, билирубиновая энцефалопатия) и часто сочетаются с другими неврологическими симптомами (например, с тугоухостью).

С момента установления диагноза рекомендуется начать курс восстановительного лечения. Проведение восстановительной терапии (при отсутствии противопоказаний со стороны соматического статуса, отсутствии эпилептических пароксизмов и др.) включает массаж, лечебную физкультуру (ЛФК), ортопедические укладки, физиотерапевтическое лечение, бальнеотерапию, иглорефлексотерапию (ИРТ), традиционные методы лечения, логопедические занятия, занятия в сенсорных комнатах. Методики раннего развития и медикаментозную терапию выбирают индивидуально, в зависимости от выраженности синдрома и сочетания его с задержкой развития, гиперкинетическим и дистоническим синдромами.

Травматические и воспалительные повреждения нервных волокон и сплетений

Нарушения мышечного тонуса по гипотоническому типу могут быть как генерализованными и симметричными, так и заинтересовывающими одну конечность (локальное снижение мышечного тонуса в пределах одной конечности). В данном случае в клинической картине мы видим проявления вялого монопареза.

Наиболее характерной патологией новорожденных, проявляющейся картиной монопареза верхней конечности, является повреждение плечевого сплетения, которое требует немедленного начала восстановительного лечения в условиях неврологического стационара. Монопарез нижней конечности может быть вызван инъекционным невритом.

И, безусловно, в случае возникновения у младенца нетравматических острых вялых парезов, необходимо исключить полиомиелит.

Медикаментозная терапия, назначаемая с целью коррекции мышечного тонуса у детей на первом году жизни, подразделяется на препараты, снижающие мышечный тонус (антиспастические препараты) и препараты, корригирующие мышечную гипотонию (**таблица 7**).

Таблица 7. Некоторые препараты, применяющиеся для коррекции нарушений мышечного тонуса у детей первого года жизни.

Воздействие на мышечный тонус	Международное торговое наименование МНН	Дозы на первом году жизни	Побочные реакции
Антиспастические препараты	Толперизон (Мидокалм)	Детям в возрасте от 3 мес назначают в суточной дозе из расчета 5-10 мг/кг (в 3 приема в	Тошнота, сонливость, мышечная слабость

		течение дня)	
	Баклосан (Баклофен)	5 мг в сутки (в 3 приема в течение дня). При необходимости дозу с осторожностью повышают. Средние рекомендованные дозы составляют для детей в возрасте от 1 до 2 лет - 10-20 мг/сутки	Тошнота, сонливость, мышечная слабость, снижение порога судорожной готовности У детей применяется с осторожностью!
Препараты, корректирующие мышечную гипотонию	Неостигмина метилсульфат (Прозерин, гранулы для приготовления раствора)	(перед употреблением растворяют в теплой кипяченой воде до метки "100 мл", получая раствор 0.02% концентрации с содержанием в 5 мл раствора - 1 мг), дозировка - по 1 мг на 1 год жизни в сутки	Гиперсаливация, усиление перистальтики кишечника, сонливость; миоз, аритмии, одышка, тремор, судороги, потливость, аллергические реакции. У детей применяется с осторожностью!
	Бендазол (Дибазол)	Детям до одного года назначают не более 1 мг в сутки	Головная боль, головокружение, потливость
Альтернативные терапевтические подходы	Фито-ванны, солевые ванны Траумель С Спаскупрель Вибукол		

Нарушения темпов прироста окружности головы

В норме прирост окружности головы на 1 году жизни составляет 11-12 см:

- За первый триместр жизни окружность головы увеличивается на 4 см (1.5 см/месяц)
- За второй триместр жизни - на 3 см (1 см/месяц)
- За второе полугодие жизни окружность головы увеличивается 3-4 см (0.5 см/месяц).

Патологический прирост окружности головы как симптом гидроцефалии развивается вследствие закупорки ликворных путей на различных уровнях и при нарушении взаимоотношений между процессами выработки и всасывания спинномозговой жидкости.

Гидроцефалия:

Врожденная гидроцефалия – заболевание, которое формируется у плода во время беременности и ребенок рождается уже больным. Основные причины врожденной гидроцефалии – пороки развития, реже внутриутробная инфекция, значительно реже причиной гидроцефалии является кровоизлияние в желудочки мозга у плода.

Приобретенная гидроцефалия – болезнь формируется после рождения ребенка, иногда на самых ранних сроках жизни. Причинами приобретенной гидроцефалии являются внутрижелудочковые кровоизлияния, инфекция с поражением центральной нервной системы (ЦНС) – менингиты, энцефалиты, черепно-мозговая травма, опухоли головного мозга.

Клинические симптомы внутричерепной гипертензии:

- Изменения в поведении ребенка: беспокойство, частый и монотонный плач, запрокидывание головы, частое срыгивание.
- Задержка психического, моторного и психоречевого развития.
- Раскрытие сагиттального шва более 0.5см, взбухание, напряжение большого родничка
- Изменения формы черепа с высоким лбом (башенный череп) или с резко выступающим затылочным бугром (долихоцефалический череп) в сочетании с патологическим приростом окружности головы, преобладание окружности головы над окружностью груди
- Симптом Грефе, застойные изменения на глазном дне

- Повышение мышечного тонуса, преимущественно в дистальных отделах конечностей
- Тремор кистей рук с тенденцией к их раскрытию

Помимо гидроцефалии, обладателями черепа «гидроцефальной формы» с большой окружностью головы могут быть дети со следующими состояниями:

- Рахит
- Конституционально большеголовые дети
- Младенцы с синдромальными состояниями и наследственными заболеваниями

Для адекватной оценки ситуации необходимо всегда сопоставлять окружность головы с окружностью груди, оценивать размеры головы у родителей ребенка, ориентироваться на результаты дополнительных методов исследования (НСГ, осмотр глазного дна, КТ, МРТ).

Медикаментозная терапия, для коррекции гидроцефального синдрома на первом году жизни, в основном, представлена препаратами диуретического и сосудистого действия (**таблица 8**).

Таблица 8. Препараты, применяющиеся для коррекции гидроцефального синдрома у детей первого года жизни.

Механизм действия	Международное торговое наименование МНН	Дозы на первом году жизни	Побочные реакции
Диуретические препараты	Ацетазоламид (Диакарб)	Детям 4-12 мес - 50 мг/сут в 1-2 приема (при длительном применении используют дискретные схемы 1:1, 2:5, 1:3, корректоры калия)	Гипокалиемия, судороги, гиперемия кожи, парестезии, шум в ушах, снижение аппетита, метаболический ацидоз, кожный зуд
	Глицерол (Глицерин для внутреннего применения 5%)	По ½ чайной ложки, разведенной водой (1/2 чайной ложки глицерина + ½ чайной ложки воды или сока) x 2 раза в день	Индивидуальная непереносимость
Сосудистые препараты	Циннаризин (Стугерон, Циннаризин)	По ⅛ – ½ таблетке от 25 мг в сутки (в зависимости от возраста и веса ребенка)	Сонливость, диспепсия, аллергические реакции
	Эсцин (Эскузан)	Детям в возрасте до 3 лет - 100 мкг/кг/сутки	Диспепсия, аллергические реакции

Недостаточный прирост окружности головы отмечается при прогрессирующих наследственно-дегенеративных заболеваниях, при органических поражениях с тяжелым течением (вторичная микроцефалия), при краниостенозах.

Следует обратить внимание на то, что скорость зарастания большого родничка у каждого ребенка строго индивидуальна, и, скорее связана с особенностями минерального обмена, чем с патологией ЦНС. Сохранение открытого большого родничка к концу второго полугодия жизни малыша при отсутствии неврологических жалоб не является причиной для большого беспокойства, так же как ускоренное закрытие большого родничка ни в коем случае не является причиной для прекращения плановой профилактики рахита у младенца.

Пароксизмальные состояния у детей грудного возраста

Особую сложность в младенческом возрасте представляет выявление и дифференциация различных пароксизмальных состояний. Для выбора правильной тактики лечения необходимо различать пароксизмальные состояния эпилептического и неэпилептического генеза, однако, четко разграничить причину пароксизмов и их прогноз может только опытный эпилептолог.

Аффективно-респираторный пароксизм представляет собой кратковременную остановку дыхания на высоте плача с бледностью или цианозом кожных покровов. Необходимо дифференцировать аффективно-респираторные пароксизмы с синдромом апноэ, который часто встречается у недоношенных и незрелых младенцев, а также у детей с патологией сердечно-сосудистой и дыхательной систем, ствола мозга. Для четкой дифференциации проводят исследование полисомнографию, позволяющую с помощью одновременной регистрации ЭЭГ, ЭКГ и спирограммы определить, что является первопричиной нарушения дыхания у малыша. Сами по себе, аффективно-респираторные пароксизмы не являются эпилептическими, однако частота их дальнейшей трансформации в эпилепсию довольно высока.

Пароксизмальные нарушения сна представляют собой достаточно большую группу состояний, которые необходимо дифференцировать как с соматическим страданием, так и с эпилептическими пароксизмами. Наиболее характерные представители инсомний – ночные кошмары, во время которых малыш резко и пронзительно начинает кричать и плакать, не пробуждаясь при этом полностью и мало реагируя на окружающее. Наличие часто повторяющихся ночных кошмаров может указывать на неблагополучие психической сферы ребенка.

Фебрильные судороги являются самым распространенным вариантом пароксизмальных состояний в детском возрасте. Фебрильные судороги (ФС) - это пароксизмы различной продолжительности, протекающие преимущественно в виде тонических или тонико-клонических припадков в конечностях и возникающие у детей грудного, раннего и дошкольного возраста при температуре тела не менее 37,8—38,5°C (исключая судороги при нейроинфекциях), с вероятной трансформацией в афебрильные судороги и эпилепсию.

Выделяют типичные и атипичные ФС. Первые имеют небольшую продолжительность (до 15 минут), генерализованный характер; показатели психомоторного развития обычно соответствуют возрастным, нет типичных изменений на ЭЭГ. При атипичных ФС продолжительность приступа составляет более 15 минут (до нескольких часов), имеется фокальный компонент; иногда после приступа возникают Тоддовские парезы – преходящие парезы в конечностях, заинтересованных судорогой (в 0,4% случаев), на ЭЭГ нередко фокальные изменения.

Для купирования ФС во время лихорадки назначают диазепам (реланиум, седуксен) в дозе 0,2–0,5 мг/кг/сутки или лоразепам – 0,005–0,02 мг/кг/сутки. Для снижения температуры тела рекомендуются физические методы охлаждения, а также назначение антипиретиков – ибупрофена и парацетамола. Ибупрофен назначают по 5–10 мг/кг (разовая доза) не чаще 4 раз в сутки. Парацетамол применяют в дозе 10–15 мг/кг/сутки (ректально – до 20 мг/кг/сутки). Следует избегать резкого снижения температуры у детей, подверженных фебрильным судорогам.

Длительная противосудорожная терапия показана пациентам с атипичными ФС затяжного или серийного течения, сочетающиеся с изменениями на ЭЭГ.

Неонатальные судороги (НС), возникают в течение первых 4 недель жизни доношенного новорожденного (с 1-го по 28-й день). Для недоношенных детей этот срок соответствует постконцепционному возрасту. Основные виды неонатальных приступов: фрагментарные (ороалиментарные, окулярные, и т.д), клонические, миоклонические, тонические. Наиболее тяжелый прогноз имеют миоклонические приступы и могут свидетельствовать о дебюте ранней инфантильной эпилептической энцефалопатии (синдром Отахара) или ранней миоклонической энцефалопатии. Клонические НС могут свидетельствовать в некоторых случаях о течении доброкачественных семейных неонатальных судорогах или о доброкачественных идиопатических неонатальных судорогах.

Прогноз НС, как правило, неблагоприятен, летальность составляет до 40 %. Из всех выживших детей с НС впоследствии до 27% детей в дальнейшем развивают эпилептические приступы, до 25% - формируют двигательные нарушения по типу ДЦП.

Эпилепсия – это хроническое заболевание головного мозга, характеризующееся повторными непровоцируемыми приступами с нарушением двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающих вследствие чрезмерных нейронных

разрядов в коре головного мозга. Распространенность эпилепсии среди детского населения составляет около 10 случаев на 1000 детей.

Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества характеризуется дебютом в возрасте от 4 месяцев до 3 лет. Клинически она проявляется миоклоническими подергиваниями, заинтересовывающими туловище и конечности, провоцирующими наклон головы и движение верхних конечностей вверх и наружу со сгибанием нижних конечностей, а иногда — вращением глазных яблок. Их интенсивность варьирует: при тяжелых формах отмечается резкое выпадение предметов из рук, иногда больной падает; при формах средней тяжести отмечается только короткое движение головы вперед или даже простое закрытие глаз. Как правило, миоклонические припадки очень короткие (1-3 сек.), хотя у детей старшего возраста они могут состоять из псевдоритмичных подергиваний, длящихся около 5-10 секунд. В отличие от инфантильных спазмов, миоклонические припадки не протекают длинными сериями и развиваются не в момент пробуждения, а, скорее, при засыпании. У некоторых больных вызвать припадки может резкий шум, внезапное прикосновение или повторная фотостимуляция.

Наиболее тяжело протекают **эпилептические энцефалопатии**: синдром Веста, ранняя инфантильная эпилептическая энцефалопатия (синдром Отахара) или ранняя миоклоническая энцефалопатия, тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста (синдром Драве).

Причинами возникновения тяжелых эпилептических энцефалопатий у детей часто служат врожденные пороки головного мозга, наследственные болезни обмена, генетические заболевания, TORCH-инфекции, тяжелая перинатальная патология.

Синдром Веста относится к группе возраст зависимых эпилептических энцефалопатий младенческого возраста, симптоматическая или предположительно симптоматическая генерализованная форма эпилепсии. Дебютирует заболевание на первом году жизни в 95% случаев (максимум в 3–7 месяца). Клинически синдром Веста проявляется двусторонними спазмами аксиальной мускулатуры. Внешне приступы выглядят как сгруппированные серии кивков с приведением или разведением рук и ног. Характерно серийное течение приступов с группированием в “кластерные атаки” (до 100 приступов в 1 серию и до 10–20 серий в сутки), учащение приступов при пробуждении. Данный синдром требует длительного динамического наблюдения эпилептолога с назначением адекватных доз и комбинаций антиэпилептических препаратов.

Ранняя миоклоническая энцефалопатия — это мультифакториальное заболевание с дебютом в первые 3 недели жизни. Клинически отмечаются миоклонические приступы (в виде фрагментарных асинхронных, аритмичных коротких подергиваний в различных группах мышц), на 2-4 месяце жизни к ним могут присоединяться инфантильные спазмы. При обследовании на ЭЭГ выявляются специфические изменения “вспышка-угнетение”. Данная форма эпилептической энцефалопатии имеет неблагоприятный прогноз: она часто резистентна к терапии, высок риск трансформации в другие формы эпилепсии, в синдром Веста.

Ранняя эпилептическая энцефалопатия (Синдром Отахара) - дебют приступов отмечается в возрасте от нескольких дней до 3 месяцев. Клинически отмечается частый фрагментарный миоклонус. Затем могут присоединяться парциальные припадки, массивные миоклонусы или тонические спазмы. Прогноз неблагоприятный. В возрасте 4-6 месяцев часто отмечается переход в синдром Веста. Течение очень тяжелое и быстрое драматическое развитие. Психомоторное развитие прекращается и на первом же году жизни может наступить летальный исход.

Тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста (синдром Драве). Заболевание проявляется на первом году жизни с пиком в 5-6 месяцев. Дебют, как правило, с генерализованных или односторонних клонических судорог, к которым затем присоединяются миоклонические приступы, атипичные абсансы и сложно-парциальные приступы с адверсивным компонентом или автоматизмами. Возможно начало заболевания с фебрильных судорог. Прогноз неблагоприятный. До дебюта заболевания психомоторное развитие ребенка может быть нормальным, после начала приступов наблюдается регресс ранее приобретенных навыков. Высокий риск резистентности к антиэпилептической терапии (таблица 9).

Таблица 9. Препараты, применяющиеся для коррекции пароксизмальных состояний у детей первого года жизни.

Генез пароксизмов	Международное торговое наименование МНН	Дозы на первом году жизни	Побочные реакции
Неэпилептический	Седативные микстуры, включающие биологически активные вещества валерианы, пустырника, натрия брома, магния сульфата	Зависят от состава и пропорций	Аллергические реакции
	Глицин (аминоуксусная кислота)	Детям до 3 лет — по 0,05 г х 2–3 раза в сутки сублингвально	Аллергические реакции
	Ново-пассит	По 1-й капле на месяц жизни ребенка	Аллергические реакции
	Фенибут	Детям до 8 лет — по 0,05–0,1 г на прием	Сонливость
Эпилептический	Фенobarбитал (входит в состав препаратов Глюферал, Паглюферал)	Максимальная суточная доза 5 мг/кг	Сонливость, тромбоцитопения, нарушения кальциевого обмена
	Вальпроевая кислота (Депакин сироп, Депакин хроносфера, Конвулекс сироп, Конвулекс капли)	Суточная доза варьирует от 10 до 50 мг/кг	Сонливость, тромбоцитопения, нарушение функции печени, панкреатит, нарушения кальциевого обмена, аллергические реакции
	Левитирацетам (Кеппра, раствор для приема внутрь)	От 10 до 60 мг/кг в сутки в 2 приема, в зависимости от возраста и веса ребенка	Возбуждение, сонливость, диспепсия, аллергические реакции

Симптомы поражения ствола мозга

Бульбарные, псевдобульбарные расстройства у детей с поражением ЦНС отмечаются с рождения. Проявляются вялым сосанием, затем начинают поперхиваться слюной и пищей, захлебываться, пища выливается через нос, возникают оральные синкинезии, изменяется тонус языка. В случае возникновения данных симптомов у ранее здорового ребенка могут свидетельствовать о спинальной амиотрофии Верднига — Гоффманна, энцефалитах, объемных процессах.

Глазодвигательные расстройства очень характерны для детей младенческого возраста с патологией ЦНС. Спектр возможных нарушений включает в себя нистагм, различные виды косоглазия, межъядерную офтальмоплегию. Крайне важно выделение из этой группы пациентов — слабовидящих, так как глазодвигательные нарушения могут являться первыми симптомами нарушения зрительной функции (например, так называемый, «плавающий нистагм слепых»). Пациенты нуждаются в совместном наблюдении невролога и офтальмолога.

Нарушения дыхания и сердечного ритма — также характерны для пациентов с нарушенной функцией стволовых структур. Особенно подвержены центральным апноэ и аритмиям младенцы, родившиеся недоношенными и маловесными. В такой ситуации принципиальной задачей является дифференциальная диагностика неврологических и соматических причин кардиальных и дыхательных нарушений. Такие пациенты требуют тщательной диагностики и наблюдения невролога, пульмонолога, кардиолога и ЛОР-врача.

Тактика ведения ребенка при различных видах поражения ЦНС:

I этап: При наличии признаков гипоксической энцефалопатии после родов:

Церебральная ишемия I степени: При поступлении на участок ребенок осматривается педиатром и неврологом в поликлинике непосредственно после выписки и в возрасте 1 месяца. Если патология не выявляется, то в 1 месяца проводится НСГ. При нормальных клинических и параклинических показателях показан динамический осмотр невролога в 2 и 3 месяца с контролем НСГ и дальнейшее диспансерное ведение в декретные сроки (с консультациями офтальмолога, ортопеда, врача ЛФК).

Если при проведении первичной НСГ или в процессе клинического осмотра выявлены изменения, то показан контроль НСГ через 1 месяц и динамическая консультация невролога через 2 недели. При сохранении патологического симптомокомплекса целесообразно направление в специализированные амбулаторные центры или отделения стационаров для проведения детального обследования и назначение курса восстановительного лечения.

Церебральная ишемия II степени (в дальнейшем у 40% детей формируются двигательные нарушения и стойкие задержки психомоторного развития). После родильного дома ребенок направляется на II этап реабилитации. После выписки на участке ребенку необходимо длительное наблюдение невролога, офтальмолога, ортопеда, а также динамическое проведение НСГ и ЭЭГ (особенно при наличии неонатальных судорог). При необходимости применяют методы нейровизуализации (КТ, МРТ). Педиатром и неврологом на участке проводится динамическая оценка формирования двигательных и психических функций, обследование на TORCH инфекции. При стабильном состоянии, отсутствии грубой неврологической симптоматики у обследованного ребенка возможно проведение реабилитационной терапии в условиях амбулаторных центров. При наличии у ребенка выраженной задержки развития, стойкого влияния тонических рефлексов и формирования неправильных стереотипов движений, дистоний, двигательных нарушений, тенденции к формированию контрактур, пароксизмов неясной этиологии (требующих дополнительного обследования и подбора терапии), а также при прогрессировании неврологической симптоматики, рекомендуется госпитализация в специализированные неврологические стационары.

Церебральная ишемия III степени: (у 70% детей формируются двигательные нарушения, у 80 % - задержки психомоторного развития, у 20% - эпилепсии). Практически все дети нуждаются в регулярной комплексной реабилитации в условиях специализированных стационаров и амбулаторных реабилитационных центрах и в диспансерном контроле невролога и педиатра на участке.

II этап: (после разрешения острого периода)

Восстановительный период от 1 до 12 месяцев (у недоношенных детей - до 24 месяцев)

Двигательные нарушения:

- 1) **Не прогрессирующие:** показано наблюдение невролога, ортопеда, офтальмолога, проведение нейровизуализации в зависимости от степени тяжести поражений (НСГ, КТ, МРТ), направление в реабилитационные центры для проведения восстановительного лечения (при отсутствии противопоказаний) .
- 2) **Прогрессирующие:** показано проведение МРТ, консультация генетика, обследование на метаболические, митохондриальные и пероксисомные заболевания. Дальнейшее лечение зависит от выявленной патологии.

Симптомы, не требующие дополнительного неврологического наблюдения

Физиологический тремор - ритмичные подергивания ручек или подбородка во время крика или кормления. В норме имеет место у половины детей в возрасте до 3 месяцев. Часто тремор наблюдается у недоношенных новорожденных до 6 месяцев.

Физиологическая астазия-абазия - с 2 до 5 месяцев ребенок не опирается ногами, поджимает их, в соответствии с этим и нет шаговых движений (в связи с угасанием рефлекса опоры).

Яктация – укачивающие (самоуспокаивающие) движения туловища и/или головы, появляющиеся у ребенка преимущественно перед сном, характерны для детей, воспитывающихся без попечения родителей.

Комплекс оживления – разнообразные хаотичные движения, сопровождающие эмоциональные, как правило, позитивные «всплески». Особенно характерны для детей с имобилизованными конечностями (например, получающими лечение ортезами).

Факторы риска развития патологии нервной системы у детей

Для формирования индивидуального диспансерного графика наблюдения младенца необходимо изначально оценить степень риска развития у него неврологической патологии. Группа пациентов высокого риска требует пристального внимания педиатра с обязательным привлечением узких специалистов и дополнительных методов обследования.

С целью ранней диагностики и проведения восстановительной терапии неврологической патологии (в частности, ДЦП), рекомендуется обращать пристальное внимание на факторы риска перинатального периода (семейный анамнез, соматическую патологию матери (заболевания эндокринной системы, тромбофилии, антифосфолипидный синдром), осложненные беременности (выявление текущих и бессимптомных инфекций, повторные выкидыши и мертворождения в анамнезе), преждевременные роды, осложнения в процессе родов, смерть детей в неонатальном периоде, осложнения раннего неонатального периода (в том числе, внутриутробное инфицирование (цитомегаловирусная инфекция, токсоплазмоз, герпес и т.п.), неонатальные желтухи с высоким уровнем билирубина).

У детей от матерей, страдающих антифосфолипидным синдромом и тромбофилиями (основным симптомом которых может являться невынашивание беременности) отмечается высокая частота перинатальных инсультов, поэтому для таких детей обязательным является динамический контроль уровня тромбоцитов и консультации гематолога. Детям с отягощенным анамнезом должно уделяться более пристальное внимание педиатра, невролога, ортопеда с привлечением офтальмолога, сурдолога в связи высокой частотой сопутствующего поражения этих органов и систем. При возникновении симптомов, угрожающих по развитию неврологической патологии, целесообразно более детальное обследование и направление в специализированные окружные и городские центры (таблица 9).

Таблица 9. Факторы риска неврологической патологии у детей до 1 года – возможная потребность в дополнительном обследовании.

Фактор	Специалист	Параклинические исследования
Патологическое течение беременности	Невролог	НСГ УЗИ внутренних органов ЭХО КГ
Недоношенность или низкая масса тела при рождении	Невролог Кардиолог Офтальмолог Генетик	НСГ УЗИ внутренних органов ЭХО КГ ЭКГ КТ головного мозга
ИВЛ в периоде новорожденности (синдром дыхательных расстройств)	Невролог Пульмонолог Кардиолог Офтальмолог	НСГ Рентгенография грудной клетки ЭХО КГ ЭКГ ЭЭГ
Низкая оценка по шкале Апгар	Невролог Офтальмолог Кардиолог	НСГ ЭХО КГ УЗИ внутренних органов ЭКГ ЭЭГ
Внутриутробная или неонатальная инфекция	Невролог Офтальмолог Инфекционист	Антитела к TORCH-инфекциям + авидность + ПЦР на определение ДНК вируса Повторное клиническое исследование крови НСГ КТ головного мозга

		УЗИ внутренних органов УЗИ тимуса ЭХО КГ
Патологическая гипербилирубинемия и гемолитическая болезнь новорожденных	Невролог ЛОР Сурдолог Гематолог Инфекционист	Повторное биохимическое исследование крови Повторное клиническое исследование крови Коагулограмма Аудиограмма ЭЭГ сна НСГ УЗИ внутренних органов УЗИ тимуса
Врожденные пороки и стигмы дизэмбриогенеза (более трех)	Генетик Невролог Кардиолог Офтальмолог	УЗИ внутренних органов УЗИ тимуса ЭХО КГ ЭКГ НСГ МРТ ЦНС (на первом месяце жизни – без наркоза)
Изменения на НСГ (кисты, кровоизлияния, пороки, вентрикуломегалия)	Невролог Нейрохирург Офтальмолог	МРТ ЦНС (на первом месяце жизни – без наркоза) УЗИ внутренних органов УЗИ тимуса УЗИ сердца ЭЭГ
Неонатальные судороги	Невролог Офтальмолог	НСГ ЭЭГ сна ЭКГ КТ головного мозга ТМС Повторное биохимическое исследование крови

Инструментальные методы обследования ребенка первого года жизни с патологией нервной системы

Нейросонография (НСГ) метод исследования головного мозга с помощью ультразвука. Цель-выявление изменений и дефектов развития в головном мозге. Метод безопасный, не имеет противопоказаний и побочных эффектов

Компьютерная томография (КТ) головного мозга рентгеновское исследование, позволяющее получить картину вещества головного мозга. Недостаток - невозможность получения высококонтрастных изображений срединных структур головного и спинного мозга; рентгеновское излучение. Достоинство метода в его скорости – для проведения КТ головного мозга как правило, не требуется седации.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) – магнитно-резонансное исследование, необходимое для визуализации воспалительных, ишемических, травматических, неопластических заболеваний головного и спинного мозга, пороков их развития. Недостаток - необходимость наркоза (в первые месяцы жизни наркоза можно избежать, проводя исследование во время физиологического сна).

Электроэнцефалография (ЭЭГ) сна и бодрствования - регистрация биоэлектрической активности мозга. Является основным методом обследования, доказывающим и обосновывающим диагноз эпилепсии. При необходимости, длительную регистрацию ЭЭГ комбинируют с видеосъемкой, что позволяет определить природу тех или иных пароксизмальных состояний – это исследование называют видео-мониторингом ЭЭГ.

Электронейромиография (ЭНМГ) - комплекс электрофизиологических методов, позволяющих определить функциональное состояние периферической нервной системы (нервов, нервных сплетений, нервно-мышечных контактов) и непосредственно мышц. Недостаток – болезненность процедуры.

Выделяют два основных вида ЭНМГ - игольчатая ЭМГ (исследует электрическую активность мышц), стимуляционная ЭНМГ (исследует проведение нервного импульса по сенсорным и моторным периферическим нервным волокнам).

Вызванные потенциалы (ВП) – метод регистрации вызванных потенциалов применяется для исследования функции сенсорных систем мозга (соматосенсорной, зрительной, слуховой). В основе метода лежит регистрация биоэлектрических реакций мозга в ответ на внешнее раздражение.

Лабораторные методы обследования ребенка первого года жизни с патологией нервной системы

Общий анализ крови с подсчетом лейкоцитарной формулы и гемосиндромом в динамике

Коагулограмма

Биохимический рутинный анализ крови с определением глюкозы, билирубина, электролитов, лактата, трансаминаз, КФК, ЩФ, протеинов и т.п.

Исследование крови на TORCH-инфекциям + ПЦР (кровь, моча, слюна), ИФА IgG, IgM + авидность

Тандемная масспектрометрия (ТМС) – метод биохимической диагностики, позволяющий выявлять в физиологических жидкостях метаболиты, специфические для той или иной патологии (вариант – неонатальный скрининг)

Цитогенетический анализ – анализ, позволяющий установить изменения в хромосомном аппарате клеток, прежде всего аномалии числа хромосом и наличие структурных перестроек. Такой цитогенетический анализ используется в диагностике многих врожденных и приобретенных заболеваний

О молекулярно-генетическом анализе говорят в случаях, когда анализируются не структуры хромосом в целом, а конкретные последовательности ДНК или РНК – например, те или иные гены, при этом исследование подтверждает или не подтверждает наличие изменений в заданном локусе.

Взаимодействие педиатра и невролога

От своевременной и правильной маршрутизации ребенка от педиатра к узкому специалисту во многом зависит эффективность и прогноз восстановительного лечения малыша. Для оптимизации взаимодействия педиатра и детского невролога мы предлагаем анкету, заполнив которую для ребенка первого года жизни, педиатр сможет кратко и по существу сформулировать основные данные анамнеза ребенка, этапы его развития, результаты его обследования и цель направления к неврологу (**таблица 10**).

Таблица 10. Анкета, рекомендуемая к заполнению педиатром при направлении к неврологу ребенка первого года жизни.

Ф.И.О. ребенка			
Возраст ребенка			
Основные жалобы	Соматические		
	Неврологические		
Сведения о матери	Возраст на момент родов		
	Соматическая патология		
	Неврологическая патология		
	Гинекологический анамнез		
	Акушерский анамнез (течение настоящей беременности)	I триместр	
		II триместр	
		III триместр	
	Препараты, которая мать получала во время беременности		
	Беременность самостоятельная или ЭКО		
Роды	Срок		
	Самостоятельные или стимулированные		

	Оперативные (если кесарево сечение, то какое по счету), наложение щипцов, вакуум-экстракция		
	Продолжительность (по периодам)		
	Длительность безводного промежутка		
	Тазовое предлежание		
	Отслойка плаценты		
	Осложнения в родах		
Новорожденность	Вес		
	Окружность головы		
	Соответствие физических показателей сроку гестации		
	Шкала Апгар		
	Дыхание самостоятельное, СИПАП, ИВЛ (часы)		
	Кормление самостоятельное или через зонд		
	Кормление естественное или искусственное		
	Выписан домой или переведен в ОПН		
Диагноз отделения патологии новорожденных (родильного дома)			
Раннее психомоторное развитие (сроки в месяцах)	Начал удерживать голову		
	Начал переворачиваться		
	Начал садиться		
	Начал стоять		
	Начал ходить		
	Начал говорить слоги		
	Начал говорить слова		
Навыки на момент осмотра	Удерживает голову		
	Переворачивается		
	Садится		
	Стоит		
	Ходит		
	Говорит слоги		
	Говорит слова		
Нарушения слуха			
Нарушения зрения			
Пароксизмальные состояния (частота)	Судороги		
	Респираторные аффекты		
	Гиперкинезы		
Лечение в настоящий момент	Медикаментозное		
	Немедикаментозное		
Дополнительные методы обследования ЦНС	МРТ головного мозга		
	КТ головного мозга		

	НСГ	
	ЭЭГ	
Сопутствующие (не неврологические) заболевания		
Предварительный диагноз	Основной	
	Сопутствующий	
	Фон	
	Осложнения основного заболевания	

Заключение

Все дети с проявлениями неврологической патологии нуждаются в динамическом наблюдении специалистов и проведении индивидуально подобранных повторных курсов восстановительной терапии, с интервалом не более 3 месяцев и с регулярным контролем эффективности и переносимости лечения, в течение первого года жизни условиях амбулаторных реабилитационных центров, отделений стационаров и районных поликлиник. Для того чтобы реабилитационный процесс был непрерывным, необходимо проводить обучение матерей основам занятий ЛФК, грудничкового плавания, методикам раннего развития детей. Вопреки укоренившемуся мнению, восстановительное лечение детей с перинатальной патологией нервной системы должно начинаться сразу после постановки диагноза, и прекращаться только после того как ребенок по всем параметрам физического, моторного и психоречевого развития «догонит» своих сверстников.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология, Триада-Х, 2011
2. Батышева Т.Т., Платонова А.Н., Быкова О.В. Эпилептические синдромы при детском церебральном параличе. Ж-л Эпилепсия и пароксизмальные состояния, 2011, т3, №2, с10-14.
3. Семенова К. А. Лечение двигательных расстройств при детских церебральных параличах. Москва Медицина 1976
4. Пальчик А. Б., Федорова Л. А., Понятишин А. Е. Неврология недоношенных детей МЕД пресс-информ, 2010
5. Блохин Б.М., Дегтярев Д.Н., Ильенко Л.И. и соавт. Врачебный контроль за здоровьем ребенка на первом году жизни: настольная книга врача-педиатра. Под ред. Курцера М.А., Румянцева А.Г. Круг жизни, 2007
6. Журба Л.Т., Мастюкова Е.М. Нарушение психомоторного развития детей первого года жизни. Москва. «Медицина». 1981
7. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Васильева И.А. Современные аспекты диагностики и лечения эпилепсии в детском и подростковом возрасте. Ж-л Психиатрия и психофармакотерапия Том 06/N 1/2004 – Приложение
8. Студеникин В.М., Шелковский В.И., Балканская С.В. Фебрильные судороги. Ж. Практика педиатра, январь 2007
9. Aicardi J. Epilepsy in children. Lippincott - Raven, 1996. Dravet C, Bureau M. Benign myoclonic epilepsy in infancy. Adv Neurol. 2005; 95: 127-37
10. Ronen GM, Buckley D, Penney S, Streiner DL. Long-term prognosis in children with neonatal seizures: a population-based study. Neurology. 2007; Nov 6; 69(19): 1816-22.
11. Yang M. Newborn neurologic examination. Neurology 2004; 62: E15-E17