



Клинические рекомендации

## **Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса**

МКБ 10: P91.0/ P91.1/ P91.2/ P91.5/ P91.8/ P52/ G81.0/ G82.0/ G82.3

Профессиональные ассоциации:

- Союз педиатров России

Утверждены

Союзом педиатров России

Согласованы

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации  
— \_\_\_\_\_ 201\_ г.

## Оглавление

Ключевые слова .....	4
Список сокращений .....	5
Термины и определения.....	6
1. Краткая информация.....	7
1.1 Определение.....	7
1.2 Этиология и патогенез .....	7
1.3 Эпидемиология.....	9
1.4 Кодирование по МКБ-10.....	9
1.5 Примеры диагнозов.....	9
1.6 Классификация .....	10
P94.2 Врожденный гипотонус Синдром неспецифической вялости ребенка .....	10
2. Диагностика.....	10
2.1 Жалобы и анамнез.....	10
2.3 Лабораторная диагностика .....	11
2.4 Инструментальная диагностика .....	12
2.5. Медико-генетическое консультирование.....	14
2.6 Дифференциальная диагностика. ....	14
3. Лечение.....	14
3.1 Консервативное лечение.....	14
4. Реабилитация.....	16
5. Профилактика и диспансерное наблюдение .....	16
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома .....	17
6.1 Исходы и прогноз последствий перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса. ....	17
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	18
Список литературы .....	18
Приложение А1. Состав рабочей группы: .....	21
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	22
Приложение А3. Связанные документы .....	26
Приложение Б. Алгоритм ведения пациента .....	27
Приложение В. Информация для пациентов .....	28
Приложение Г1. Алгоритм диагностики пациента с Последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с мышечным гипотонусом.....	29

Приложение Г2. Расшифровка примечаний.....	30
--	----

## Ключевые слова

- гипоксия
- недоношенность
- церебральная ишемия
- внутричерепное кровоизлияние
- внутрижелудочковое кровоизлияние
- мышечный гипотонус
- мышечная дистония
- задержка моторного развития
- задержка психомоторного развития
- гемипарез
- гемиплегия
- диплегия
- тетрапарез
- тетраплегия
- атаксия

## Список сокращений

ДЦП – детский церебральный паралич  
КТ – компьютерная томография  
КФК - креатинфосфокиназа  
МРТ — магнитно-резонансная томография  
НБО – наследственные болезни обмена веществ  
НМТ – низкая масса тела  
НСГ – нейросонография  
ОНМТ – очень низкая масса тела  
УЗДГ – ультразвуковая доплерография  
УЗИ — ультразвуковое исследование  
ЩФ – щелочная фосфатаза  
ЭНМГ – электронейромиография  
ЭНМТ – экстремально низкая масса тела

## **Термины и определения**

**Экстремально низкая масса тела (ЭНМТ)** – масса тела при рождении от 500 до 999 грамм

**Очень низкая масса тела (ОНМТ)** - масса тела при рождении от 1000 до 1499 грамм

**Низкая масса тела (НМТ)** - масса тела при рождении от 1500 до 2499 грамм

## **1. Краткая информация**

### **1.1 Определение**

**Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса** - поражение головного мозга в определенный период его развития с последующим формированием патологического мышечного тонуса по гипотоническому типу.

Наиболее часто заболевание является исходом перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия Р91.0, Внутричерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного II, III степени Р52, Перивентрикулярные кисты (приобретенные) у новорожденного Р91.1, Церебральная лейкомаляция у новорожденного Р91.2, др.) вследствие нейронального некроза и апоптоза, отсроченной запрограммированной гибели нейронов.

У недоношенных детей, особенно родившихся с ЭНМТ, ОНМТ, мышечная гипотония регистрируется на протяжении первого полугодия жизни. В последующем мышечный тонус может измениться с формированием гипертонуса.

Также мышечная гипотония является симптомом токсико-метаболических нарушений функций нервной системы (Р 04 – Р 04.4), при патологии соединительной ткани (врожденная дисплазия связочного аппарата, синдромы Элерса-Данлоса и Марфана, синдром несовершенного остеогенеза), при метаболических (гиперкальциемия, рахит, фенилкетонурия) и эндокринных (гипотиреоз) нарушениях.

### **1.2 Этиология и патогенез**

Наиболее частыми причинами последствий перинатального поражения центральной нервной системы (ЦНС) с синдромом мышечного гипотонуса являются перинатальные поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза: церебральная ишемия II, III степени, внутричерепное кровоизлияние II, III степени.

Гипоксия плода – неспецифическое проявление различных осложнений беременности и родов, прежде всего токсикозов беременных. Степень и выраженность токсикоза, его связь с экстрагенитальной патологией женщины (особенно с болезнями сердечно-сосудистой системы) определяют длительность и выраженность гипоксии плода, центральная нервная система которого наиболее чувствительна к кислородной недостаточности. Антенатальная гипоксия приводит к замедлению роста капилляров головного мозга, увеличивает их проницаемость. Возрастают проницаемость клеточных мембран и метаболический ацидоз, развивается ишемия мозга с внутриклеточным ацидозом. Антенатальная гипоксия часто

сочетается с интранатальной асфиксией. Частота первичной асфиксии составляет 5%. Гипоксия и асфиксия сопровождаются комплексом компенсаторно-приспособительных реакций, важнейшей из которых является усиление анаэробного гликолиза.

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

Наиболее часто геморрагический инфаркт и ишемия развиваются у плодов и новорожденных в области перивентрикулярных сплетений – субэпендимально в сочетании с поражением вещества мозга. Кровоизлияние может происходить также в боковые желудочки мозга и в субарахноидальное пространство. Помимо описанных изменений, морфологическим субстратом гипоксии, как правило, является полнокровие мозга, его общий или локальный отек.

В патогенезе гипоксически-травматических и гипоксически-ишемических энцефалопатий причины и следствия меняются местами, переплетаются в сложных «порочных кругах». Нарушение гемодинамики (макро- и микроциркуляции) приводят к многовариантным метаболическим сдвигам (нарушение кислотно-основного состояния и электролитного баланса, дестабилизация клеточных мембран, гипоксемия и тканевая гипоксия), а эти сдвиги в свою очередь усугубляют расстройства микроциркуляции.

У недоношенных детей повреждающее действие внутриутробной гипоксии потенцируется незрелостью сосудов головного мозга, дезадаптацией в интранатальном периоде.

В последние годы расшифрованы тонкие механизмы патогенеза гипоксически-ишемических поражений мозга. Установлена роль выброса свободно-радикальных веществ и нарушений перекисного окисления липидов в повреждении мембран нервных клеток, роль блокады кальциевых каналов, страдания энергетических субклеточных структур – в первую очередь митохондрий.

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



Последний механизм может быть обратимым, т.е. у врача появляется время для предотвращения гибели клетки – так называемое **«терапевтическое окно»**. Установлено, что пострадавшие нейроны через межнейронные связи могут обусловить каскады патологических реакций, которые так же необходимо купировать, что обуславливает необходимость своевременного лечения и реабилитации детей с перинатальной патологией [4, 16, 19, 20, 22].

Повреждающее действие непрямого билирубина на структуры головного мозга при гемолитической болезни новорожденных приводит к развитию билирубиновой интоксикации, сопровождающейся в первой фазе глубоким угнетением ЦНС с нарастающей гипотонией.

Токсические поражения нервной системы у плода и новорожденных, возникающие при применении анестезии и анальгезирующих средств у матери во время беременности, родов и родоразрешении, прием матерью опиатов и транквилизаторов, потребление табака, алкоголя, наркотиков и других препаратов в перинатальном периоде, также сопровождается синдромом мышечного гипотонуса.

### **1.3 Эпидемиология**

По данным эпидемиологических исследований распространенность перинатального поражения центральной нервной системы по гипотоническому типу занимает 20% среди всей перинатальной патологии нервной системы.

### **1.4 Кодирование по МКБ-10**

P91.0 - Церебральная ишемия (до 42 недели постконцептуального возраста)

P91.1 - Перивентрикулярные кисты (приобретенные) у новорожденного (до 42 недели постконцептуального возраста)

P91.2 - Церебральная лейкомаляция у новорожденного (до 42 недели постконцептуального возраста)

P91.5 - Неонатальная кома

P91.8 - Другие уточненные нарушения со стороны мозга у новорожденного

P52 - Внутрочерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного II, III степени (до 42 недели постконцептуального возраста)

P94.2 - Врожденный гипотонус. Синдром неспецифической вялости ребенка

G81.0 - Вялая гемиплегия

G82.0 - Вялая параплегия

G82.3 - Вялая тетраплегия

### **1.5 Примеры диагнозов**

- Последствия перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия II степени). Синдром мышечного

гипотонуса. Задержка психомоторного развития. Недоношенность 28 недель в анамнезе. Постконцептуальный возраст 32 недели.

- Вялая тетраплегия (G 82.3). (Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия).

### **1.6 Классификация**

Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни (Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины, 2005 г.) [8]:

Этиология и патогенетическая основа	Варианты клинического течения	Основные нозологические формы	Исходы
Последствия перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия II-III степени) Внутричерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного II, III степени) (P91.0, P91.1, P91.2, P91.5, P91.8, P52.1-P52.9) P94.2 Врожденный гипотонус. Синдром неспецифической вялости ребенка	Перинатальное стойкое постгипоксическое и/или постгеморрагическое поражение ЦНС	G81.0 Вялая гемиплегия G82.0 Вялая параплегия G82.3 Вялая тетраплегия	Неврологические отклонения не компенсированы к первому году жизни. Сохраняется тотальный или парциальный неврологический дефицит.

## **2. Диагностика**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на наличие:

- Тяжелых соматических болезней матери;
- Инфекционно-воспалительных болезней матери;
- Вредные привычки родителей;
- Гестоза в акушерском анамнезе;
- Хронической гипоксии плода;

- Асфиксии при рождении;
- Недоношенности;
- Перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза;
- Наличие судорог в анамнезе;
- Жалоб на задержку психомоторного развития;
- Наличие неврологической симптоматики в медицинской документации;
- Снижение устойчивости к активности
- Гипермобильность и повышенная гибкость суставов

## **2.2 Физикальное обследование (педиатр, невролог)**

- Проводится объективный клинический осмотр: определение общего состояния, физического развития, объективный осмотр по всем органам и системам.
- Проводится оценка неврологического статуса ребенка первого года жизни с учетом возрастной периодизации: положения тела, позы, состояния родничков, выраженности рефлексов новорожденных, спонтанной и стимулированной двигательной активности, изменений мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, наличия патологических рефлексов, тремора, клонусов, очаговой симптоматики.
- Оценивается психомоторное развитие, когнитивное развитие ребенка с учетом фактического и скорректированного возраста (график нервно-психического обследования младенца ГНОМ, шкалы развития младенца Bayley). [6, 7, 18].

## **2.3 Лабораторная диагностика**

**(Сила рекомендаций – I; достоверность доказательств – C)**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови.

**Комментарии:** у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе) выявляют анемию, изменения лейкоцитарной формулы. Анализ необходим для принятия решения о возможности проведения восстановительного лечения.

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи.

**Комментарии:** у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе) могут выявлять протеинурию, лейкоцитурию, бактериурию. Анализ необходим для принятия решения о возможности проведения восстановительного лечения.

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови с определением щелочной фосфатазы (ЩФ), креатинфосфокиназы (КФК), лактата, аммиака [1,2,3,4,6].

**Комментарии:** определение уровня ЩФ необходимо для исключения рахита, при котором одним из симптомов является гипотонус мышц. КФК содержится преимущественно в скелетной мускулатуре, миокарде, а также в гладких мышцах и головном мозге. Определение креатинкиназы и её изоферментов используется в диагностике и мониторинге миодистрофий и митохондриальных энцефаломиопатий. Лактат - продукт анаэробного метаболизма глюкозы (гликолиза), который образуется при кислородном дефиците. Его повышение может быть при гипоксически-ишемическом поражении ЦНС, острой гипоксии. Определение концентрации аммиака в крови необходимо для проведения дифференциального диагноза с болезнями обмена веществ, при которых одним из симптомов является диффузная мышечная гипотония.

- Рекомендуется проведение кислотно-основного состояния и газов крови [1,2,3,4,6].

**Комментарии:** для проведения дифференциального диагноза с болезнями обмена веществ

#### **2.4 Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется проведение нейросонографии.

**Комментарии:** у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе), перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса необходимо проведение эхографической визуализации головного мозга у детей первого года жизни, которая позволяет оценить структуру мозга, размеры ликворных пространств (желудочков мозга, межполушарной щели, субарахноидального пространства), состояние сосудистых сплетений, наличие кист, лейкомаляции, пороков развития мозга. Метод является скринирующим для выявления структурной патологии головного мозга. Необходимо использование нейросонографии по показаниям в динамике на протяжении первого года жизни.

- Рекомендовано проведение доплерометрии, доплерографии сосудов головного мозга ребенка.

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

- Рекомендовано проведение электроэнцефалографии.

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

- Рекомендовано проведение электронейромиография (ЭНМГ)

**Комментарии:** у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса проводится для оценки функционального состояния нервов, нервно-мышечной передачи и мышечного ответа путем регистрации биопотенциала мышц в покое и состоянии напряжения.

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга.

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

- Рекомендуется исследование офтальмологом глазного дна у ребенка первого года жизни.

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

- Рекомендуется проведение отоакустической эмиссии

**Комментарии:** проводится у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса при подозрении на тугоухость [6].

## **2.5. Медико-генетическое консультирование**

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

- Медико-генетическое консультирование проводится пациентам с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса [1,2,3,4,5,6].

**Комментарии:** проводится кариотипирование, молекулярно-генетическое исследование, ТМС для проведения дифференциальной диагностики синдромальной патологии, наследственных болезней обмена веществ.

## **2.6 Дифференциальная диагностика.**

Дифференциальный диагноз проводится со спинальной амиотрофией Верднига — Гоффманна, имеющей неуклонно прогрессирующее течение с нарастающей атрофией мышц, которая может привести к гибели ребенка вследствие дыхательной недостаточности и повторных пневмоний. Поскольку спинальная амиотрофия обусловлена поражением мотонейронов спинного мозга, в ее диагностике решающее значение имеет электромиография, при которой выявляется характерный «ритм частотола» в режиме покоя.

Дифференциальный диагноз проводится с наследственными болезнями обмена веществ, причинами которых являются мутации структурных генов и под их контролем осуществляется синтез белков, выполняющих различные функции в организме. Основным клиническим проявлением НБО у детей первых месяцев жизни является выраженная диффузная мышечная гипотония, дыхательные нарушения, рвота, синдром мальабсорбции, гепатоспленомегалия и др.

# **3. Лечение**

## **3.1 Консервативное лечение**

### ***Медикаментозная терапия***

- Рекомендуется проведение сосудистой терапии и терапии ноотропами.

**Комментарии:** сосудистая терапия с целью улучшения мозгового кровообращения и мозгового метаболизма) и ноотропы – для улучшения высших функций головного мозга, устойчивости при различных стрессовых воздействиях:

- Этилметилгидроксипиридина сукцинат<sup>жс, 6к</sup> (Ethylmethylhydroxypyridine succinate) (Код АТХ: N07XX) 0,125 по 1/4 т x 2 раза в день, курс 2 месяца;
- Бендазол (код АТХ: A03AX) 0,001 на год жизни в 2 приема, курс 1 месяц;
- Гинкго билоба - гинкго двулопастного листьев экстракт (Код АТХ: N06DX02<sup>6к</sup>) 0,02 на в 2 приема, курс 2 месяца.

- Рекомендовано проведение метаболической терапии.

**Комментарии:** метаболическая терапия проводится с целью стимуляции процессов клеточного дыхания и энергообразования, улучшения утилизации кислорода тканями, восстановления активности ферментов, обеспечивающих антиоксидантное действие, активации внутриклеточного синтеза белка, позитивного воздействия на биоэлектрическую активность головного мозга, улучшения мозгового кровотока, активации метаболических процессов в ЦНС, снижения рефлекторных нарушений:

- Цитофлавин (инозин + никотинамид + рибофлавин) (Код АТХ: N07XX) по 1/4 т 1-2 раза в день - курс 1 месяц;
- Левокарнитин (Код АТХ: A16AA01) по 2 мл 2 раза в день, курс 1 месяц;
- Убидекаренон (Код АТХ: C01EB09<sup>6к</sup>) по 1-2 кап 2 раза в день – курс 2 месяца;
- Корилип (кокарбоксилазы гидрохлорид + рибофлавин + тиоктовая (α-липоевая) кислота) (Код АТХ: A11EX) курс 1 свеча 1 раз в день по 10 дней – 2 месяца.
- Холин ацельфосфат (код АТХ: N07AX02) – по 250 мг в сутки, на курс 10 инъекций внутримышечно;
- Витамины (B1, B6, вит. B12, нейромультивит)

- Рекомендовано проведение аминокислотной терапии.

**(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)**

**Комментарии:** аминокислотная терапия с целью регуляции обмена веществ, нормализации и активации процессов защитного торможения в центральной нервной системе

- Глицин<sup>жс</sup> (Код АТХ: B05BA10) 0,05 x 2-3 раза в день сублингвально между едой – курс не менее 2-4 недель
- Биотредин (пиридоксин + треонин) (Код АТХ: A11EX<sup>6к</sup>) 0,05 x 2 раза в день сублингвально между едой – курс не менее 2-4 недель

- *Элтацин (L-глутаминовая кислота + L-цистин) (Код АТХ C01EX) 0,1 x 2 раза в день сублингвально между едой – курс не менее 2-4 недель*

## **4. Реабилитация**

*Реабилитационные мероприятия:*

- *гимнастика;*
- *гидротерапия;*
- *кинезитерапия;*
- *лечение «положением» (укладки, тугоры, «воротники» и другие);*
- *терапия по Войту (физиотерапевтический метод лечения пациентов с патологиями моторных функций - рефлекторная локомоция)*
- *физиотерапевтические методы (переменное магнитное поле, синусоидальные модулированные токи, электрофорез, лазеротерапия, свет - и цветотерапия и другие);*

*В комплекс реабилитации входит психолого-педагогическая коррекция и психоэстетотерапия (коррекционная (кондуктивная) педагогика, психотерапевтическая коррекция в диаде «мать-дитя», музыкотерапия, тактильно-кинестическая стимуляция и другое).*

*Комплексное восстановительное лечение пациента с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса должно начинаться в максимально ранние сроки, что в большинстве случаев позволяет предотвратить формирование детского церебрального паралича, особенно его тяжелых форм, существенно снизить риск развития осложнений ДЦП и степени инвалидизации больного [5, 6, 15, 23, 24].*

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение**

### **5.1 Профилактика**

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

### **5.2 Ведение пациентов**

*Педиатр осматривает ребенка ежемесячно в течение 2 лет.*

*Невролог осматривает ребенка на 1 месяце жизни на дому, далее каждые 3 месяца на первом году жизни и каждые 6 месяцев на втором году жизни ребенка.*

*Окулист - в 1 месяц и в 1 год жизни, далее – по показаниям.*



*ЛОР-врач – в 1, 4, 6, 12 месяцев жизни, далее – по показаниям.*

*Аудиологический скрининг проводится в 1 месяц жизни или после выписки из стационара второго этапа выхаживания.*

*Нейросонография проводится 1 раз в год, общий анализ крови – 2 раза в год, общий анализ мочи – 1 раз в год, биохимический анализ крови (содержание билирубина, глюкозы, кальция, активность щелочной фосфатазы) – по показаниям.*

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

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

*Иммунопрофилактика*

*Согласно приказу № 229 МЗ РФ от 2002 г., неврологические состояния – не противопоказание для вакцинации. Иммунизацию проводят по индивидуальному графику в соответствии с календарем прививок. Если педиатру неясен характер изменений ЦНС, он направляет ребенка к неврологу для уточнения активности процесса, после чего принимает решение о проведении вакцинации.*

## **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома**

### **6.1 Исходы и прогноз последствий перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса.**

Прогноз для жизни благоприятный.

Прогноз для здоровья зависит от времени начала реабилитации, этапности, преемственности между этапами, мультидисциплинарного подхода, повторных курсов реабилитации по показаниям. Адекватная реабилитация позволяет снизить тяжесть неврологического дефицита, социализировать ребенка в соответствии с его уровнем психического развития и моторных навыков [9, 10, 11, 12, 13, 14, 17, 21].

## Критерии оценки качества медицинской помощи

**Таблица 2 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.**

Вид медицинской помощи	Специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи	Стационарно / в дневном стационаре
Форма оказания медицинской помощи	Плановая

**Таблица 3 - Критерии качества оказания медицинской помощи**

№	Критерий качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Рекомендуется проведение неоднократных курсов реабилитации с использованием физических факторов, в том числе кинезитерапии	C	1
2.	Рекомендуется использование мультидисциплинарного подхода с участием невролога, офтальмолога, педагога-психолога, нейроортопеда, диетолога	C	1

## Список литературы

1. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Ильин А.Г., Конова С.Р. и др. Разноуровневая система оказания комплексной реабилитационной помощи детям с хронической патологией и детям-инвалидам. Методические рекомендации М.: НЦЗД РАМН. 2012. 29 с.
2. Баранов А.А. Состояние здоровья детей в Российской Федерации как фактор национальной безопасности. Пути решения существующих проблем. Справочник педиатра. 2006; 3: 9-14.
3. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Волынец Г.В., Ильин А.Г., Конова С.Р. и др. Определение ограничений жизнедеятельности у детей разного возраста на основе международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья. М.: ПедиатрЪ. 2013. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. М.: Триада -Х. 2001. 640 с.
4. Барашнев Ю.И. Особенности здоровья детей, родившихся с помощью вспомогательных репродуктивных технологий. Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 204; 49(5): 12
5. Бомбардинова Е.П., Яцык Г.В., Зайнитдинова Р.С. Немедикаментозные методы восстановительного лечения детей с перинатальным поражением нервной системы. Рос. педиатр. ж. 2011; 3:55-56.

6. Диагностика и комплексная реабилитация перинатальной патологии новорожденных детей. Под ред. Г.В. Яцык. М. ПедиатрЪ 2012.156с.
7. Кешишян Е.С., Сахарова Е.С. Психомоторное развитие как критерий неврологического развития здоровья недоношенного ребенка. Леч.врач.2004; 5: 21-57.
8. Классификация перинатальных поражений нервной системы и их последствий у детей первого года жизни. Методические рекомендации. М ФГОУ «ВУНМЦ Росздрава». 2007.88 с.
9. Митиш М.Д. Отдаленные последствия перинатальных поражений мозга у детей. Автореферат дисс. докт. мед. наук. М.2004 25с.
10. Неонатология. Под ред. Т.Л.Гомеллог, М.Д. Каннигам. Пер. с англ. М.: Медицина 1995. 640 с.
11. Неонатология: национальное руководство. Под ред. Н.И. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2007. 848с.
12. Пальчик А.Б., Фёдорова Л.А., Понятишин А.Е. Неврология недоношенных детей. М.: Медпресс. 2011. 352 с.
13. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных. СПб.: Питер.2000. 224с.
14. Педиатрия. Под ред Дж Грефе. М.: Практика.1997. 912 с.
15. Принципы этапного выхаживания недоношенных детей. Под ред. чл.-корр. РАМН, проф. Л.С. Намазовой-Барановой. М. 2013. с.172-204
16. Пшениснов К.В. Диагностика и интенсивная терапия полиорганной недостаточности у новорожденных, нуждающихся в межгоспитальной транспортировке. Автореф. дисс. канд. мед. наук. СПб, 2009.24 с.
17. Руководство по педиатрии. Неонатология. Под редакцией Г.В. Яцык, Г.А. Самсыгиной. М.:Династия. 2006. 464 с.
18. Современные медико-социальные проблемы неонатологии. Под ред. А.А. Баранова, Г.В. Яцык. М.2015. ПедиатрЪ. С 225-301
19. Шабалов Н.П. Асфиксия новорожденных. М.: Медицина. 1990. 310 с.
20. Шабалов Н.П. Неонатология. М.: Мед-пресс-информ. 2004.Т.1.608 с.
21. Шилко В.И., Зеленцова В.Л., Попова Н.П. Опыт реабилитации недоношенных детей с перинатальным поражением мозга. Росс. вестн. перинатолог. и педиатр. 2003;2:43-47.
22. Шмаков А.Н., Конхно В.Н.. Критические состояния новорожденных (технология дистанционного консультирования и эвакуации). Новосибирск: Коста.2009.165 с.

23. Яцык Г.В. Выхаживание глубоконедоношенных детей. Медицинская газета. №66. 26 августа 2005 г. (электронная версия).
24. Яцык Г.В., Бомбардирова Е.П. Избранные лекции по педиатрии. Под редакцией А.А. Баранова, Р.Р. Шилаева, Б.С. Каганова. М.: Династия. 2005 .С.57-67.

### **Приложение А1. Состав рабочей группы:**

**Баранов А.А.**, акад. РАН, профессор, д.м.н., Председатель Исполкома Союза педиатров России.

**Намазова-Баранова Л.С.**, акад. РАН, профессор, д.м.н., заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России.

**Володин Н.Н.**, акад. РАН, профессор, д.м.н.

**Яцык Г.В.**, профессор, д.м.н., член Союза педиатров России

**Мамедьяров А.М.**, к.м.н., член Союза педиатров России

**Турти Т.В.**, д.м.н., член Союза педиатров России

**Беляева И.А.**, д.м.н., член Союза педиатров России

**Зими́на Е.П.**, к.м.н., член Союза педиатров России

**Сергиенко Н.**, к.м.н., член Союза педиатров России

**Вишнева Е.А.**, к.м.н., член Союза педиатров России

**Бакович Е.А.**, к.м.н., член Союза педиатров России

**Зокирова З.Ф.**, к.м.н., член Союза педиатров России

**Черников В.В.**, к.м.н., член Союза педиатров России

**Блохина А.И.**, член Союза педиатров России

**Митиш М.Д.**, д.м.н., член Союза педиатров России

**Мигали А.В.**, к.м.н., член Союза педиатров России

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-педиатры, врачи неонатологи;
2. Детские неврологи;
3. Детские нейроортопеды;
4. Врачи лучевой диагностики;
5. Врачи функциональной диагностики;
6. Врачи общей практики (семейные врачи);
7. Студенты медицинских ВУЗов;
8. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

**Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств:** доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

**Таблицы доказательств:** заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

#### Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

#### Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

#### Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От врачей первичного звена получены комментарии в отношении доходчивости изложения данных рекомендаций, а также их оценка важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

#### Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

#### Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

#### Основные рекомендации

Сила рекомендаций (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (A-C) и индикаторы доброкачественной практики (табл. 1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

**Таблица П1 - Схема для оценки уровня рекомендаций**

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
<b>1А</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений
<b>1В</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев
<b>1С</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества



2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза сопоставима с возможными рисками и затратами	Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.
2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	Слабая рекомендация. Альтернатив ная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.
2С Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Неоднозна чность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.	Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.

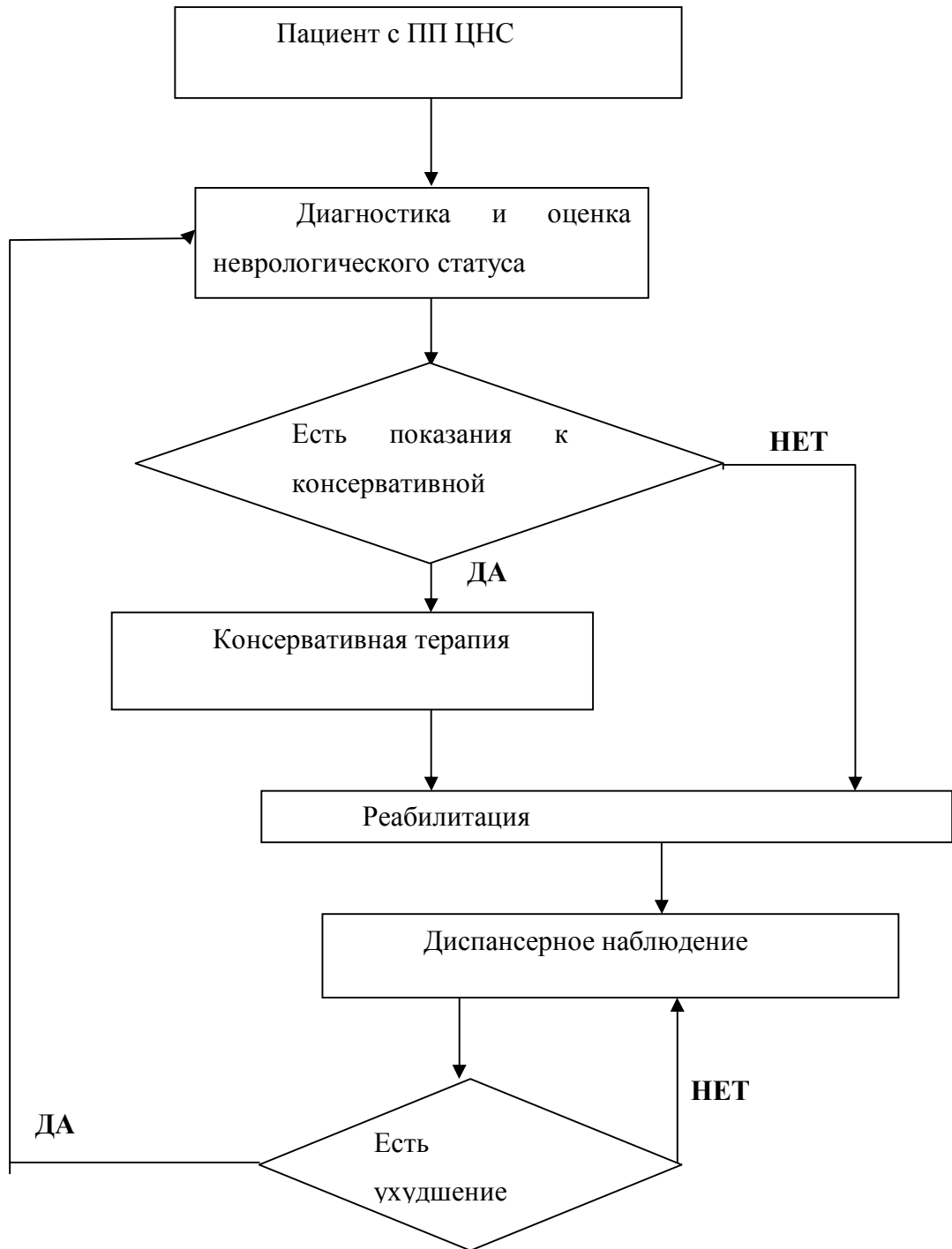
\*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

**Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один раз в три года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации.**

## **Приложение А3. Связанные документы**

**Порядки оказания медицинской помощи:** Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"

## Приложение Б. Алгоритм ведения пациента



## **Приложение В. Информация для пациентов**

Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с мышечным гипотонусом – заболевание являющееся исходом перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия Р91.0, Внутрочерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного II, III степени Р52, Перивентрикулярные кисты (приобретенные) у новорожденного Р91.1, Церебральная лейкомаляция у новорожденного Р91.2, др.) вследствие нейронального некроза и отсроченной запрограммированной гибели нейронов (апоптоза).

У недоношенных детей, родившихся с ЭНМТ, ОНМТ, на протяжении первых 6 месяцев жизни часто отмечается период «мнимого благополучия». Для детей, родившихся доношенными, недоношенными с низкой массой тела характерным является постепенное развитие стойких двигательных нарушений. Неврологические симптомы проявляются по мере созревания нервной системы ребенка.

Апоптоз (отсроченная запрограммированная гибель нейронов) может быть обратима, потому у врача появляется время для предотвращения гибели нейрона – так называемое «терапевтическое окно».

Прогноз зависит от тяжести поражения центральной нервной системы, эффективности проводимого лечения.

Проведение раннего, этапного восстановительного лечения/реабилитации определяет более благоприятный прогноз и улучшает качество жизни детей, в некоторых случаях предотвращая их инвалидизацию.

**Приложение Г1. Алгоритм диагностики пациента с Последствиями  
перинатального поражения центральной нервной системы с мышечным  
гипотонусом**

Акушерский анамнез Анамнез болезни периода новорожденности		Физикальный осмотр педиатра, невролога		Инструмен- тальные методы диагностики		Консультация специалистов
Сбор анамнеза с выяснением наличия хронической внутриутробной гипоксии плода, гестоза, асфиксии при рождении, перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически- ишемического генеза	➔	Оценка положения тела, позы, состояния родничков, выраженности рефлексов новорожденных, спонтанной и стимулированной двигательной активности, изменений мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, наличия патологических рефлексов, тремора, клонусов, дистонических атак, очаговой симптоматики. Оценивается психомоторное развитие, когнитивное развитие ребенка с учетом фактического и скорректированного возраста (график нервно- психического обследования младенца ГНОМ, шкалы развития младенца Bayley)	➔	НСГ Допплеромет рия Допплерогра фия ЭЭГ с видеомонитор ингом МРТ головного мозга КТ головного мозга ЭНМГ	➔	Офтальмолог Нейроортопед Педагог-психолог Врач-ЛФК Физиотерапевт Генетик

## **Приложение Г2. Расшифровка примечаний.**

...<sup>ж</sup> – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

...<sup>вк</sup> – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)