



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом гипервозбудимости

МКБ 10: P91.0/ P91.2/ 91.2/ P91.5/ P91.8/ P52/ F90.1/ G90.9

Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (пересмотр каждые 3 года)

ID:

URL:

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
Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом гипервозбудимости – поражение головного мозга в определенный период его развития с последующим формированием повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, возможным нарушением пищевого поведения и ритма сон-бодрствование.....	7
Наиболее часто заболевание является исходом перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза легкой степени тяжести (Церебральная ишемия P91.0). В большинстве случаев носит транзиторный характер.	7
1.2 Этиология и патогенез	7
1.3 Эпидемиология	8
1.4 Кодирование по МКБ-10	8
1.5 Примеры диагноза	8
1.6 Классификация	8
2. Диагностика	9
2.1 Жалобы и анамнез	9
<i>При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на наличие:</i>	9
○ <i>Соматических болезней матери;</i>	9
○ <i>Инфекционно-воспалительных болезней матери;</i>	9
○ <i>Гестоза в акушерском анамнезе;</i>	9
○ <i>Хронической гипоксии плода;</i>	9
○ <i>Асфиксии при рождении;</i>	9
○ <i>Недоношенности;</i>	9
○ <i>Перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза;</i>	9
○ <i>Наличие неврологической симптоматики в медицинской документации</i>	9
2.2 Физикальное обследование	9
• <i>Рекомендовано проводить осмотр пациента совместно со специалистом неврологом (подробнее Приложение Г1).</i>	9
2.3 Лабораторная диагностика	10
2.4 Инструментальная диагностика	11
3. Лечение.....	12
4. Реабилитация	12
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	13
5.1 Профилактика	13
5.2 Диспансерное наблюдение	13
Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома.	14
6.1 Прогноз.....	14
6.2 Исходы перинатального поражения ЦНС	14
Критерии оценки качества медицинской помощи	15
Список литературы.....	15
Приложение А1. Состав рабочей группы:	18
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	19
Приложение А3. Связанные документы	23
Приложение В. Информация для пациентов	25

Приложение Г1. Алгоритм диагностики пациента с Последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом гипервозбудимости	26
Приложение Г2. Расшифровка примечаний.....	27

Ключевые слова

- гипоксия
- недоношенность
- церебральная ишемия
- мышечная дистония
- задержка моторного развития
- задержка психомоторного развития
- эмоциональная лабильность
- родовая травма
- гипервозбудимость
- внутричерепная гипертензия

Список сокращений

НСГ – нейросонография

ПП ЦНС – последствия перинатального поражения центральной нервной системы

УЗДГ – ультразвуковая доплерография

УЗИ - ультразвуковое исследование

ЦНС – центральная нервная система

ЭЭГ – электроэнцефалография

СДВГ – синдром дефицита внимания с гиперактивностью

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 гипервозбудимости – поражение головного мозга в определенный период его развития с последующим формированием повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, возможным нарушением пищевого поведения и ритма сон-бодрствование.

Наиболее часто заболевание является исходом перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза легкой степени тяжести (Церебральная ишемия P91.0). В большинстве случаев носит транзиторный характер.

1.2 Этиология и патогенез

Среди причин перинатальных поражений мозга ведущее место занимает внутриутробная гипоксия и интранатальная асфиксия плода

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 с возможным развитием микроциркуляторных и метаболических расстройств.

В основе патогенеза гипоксически-ишемического поражения центральной нервной системы легкой степени тяжести лежит нарушение гемодинамики (макро- и микроциркуляции), которые 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. В результате чего развивается

функциональная дисрегуляция взаимодействия основных структур мозга: стволовых, подкорковых и корковых.

1.3 Эпидемиология

По данным эпидемиологических исследований частота постановки диагноза «перинатальное поражение центральной нервной системы» достигает 715:1000 детей первого года жизни. В качестве основного и сопутствующего заболевания данный диагноз выставляется более чем у 90% детей, получающих лечение в неонатологических стационарах. По данным большинства зарубежных авторов, частота гипоксических поражений у доношенных новорожденных составляет не более 6:1000 и колеблется от 33% до 70% у недоношенных детей.

1.4 Кодирование по МКБ-10

R91.0 - Церебральная ишемия (до 42 недели постконцептуального возраста)

G93.2 – Доброкачественная внутричерепная гипертензия

F90.1 - Гиперкинетическое расстройство поведения (Гиперкинетическое расстройство, связанное с расстройством поведения)

G90.9 - Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы неуточненное

1.5 Примеры диагноза

- *Последствия перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия I степени). Синдром гипервозбудимости.*
- *Последствия перинатального поражения центральной нервной системы, гипоксически-ишемического генеза. Расстройство автономной вегетативной нервной системы.*
- *Последствия перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза. Доброкачественная внутричерепная гипертензия.*

1.6 Классификация

Таблица 1 - Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей в периоде новорожденности

Гипоксические поражения ЦНС		
Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
Церебральная	Церебральная ишемия I степени (легкая)	1. Возбуждение и/или угнетение ЦНС (не более 5-7 суток)

ишемия (Р 91.0)		2. Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы
-----------------	--	---

Таблица 2 - Классификация исходов последствий перинатальных поражений нервной системы (первый год жизни)

Последствия перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни			
Этиология и патогенетическая основа	Варианты клинического течения	Основные нозологические формы	Исходы
Последствия церебральной ишемии - гипоксии (Р 91.0)	Перинатальная транзиторная гипоксически-ишемическая энцефалопатия	1.Доброкачественная внутричерепная гипертензия (G93.2) 2.Расстройство вегетативной автономной нервной системы (G90.9) 3.Гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F90.1)	Полная компенсация неврологических отклонений на первом году жизни. Могут сохраняться не грубые функциональные нарушения

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на наличие:

- *Беспокойного поведения, плаксивости, трудности засыпания, беспокойный сон*
- *Соматических болезней матери;*
- *Инфекционно-воспалительных болезней матери;*
- *Гестоза в акушерском анамнезе;*
- *Хронической гипоксии плода;*
- *Асфиксии при рождении;*
- *Недоношенности;*
- *Перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза;*
- *Наличие неврологической симптоматики в медицинской документации*

2.2 Физикальное обследование

- *Рекомендовано проводить осмотр пациента совместно со специалистом неврологом (подробнее Приложение Г1).*

Комментарии: проводится объективный клинический осмотр: определение общего состояния, физического развития, объективный осмотр по всем органам и системам. Оценивается сердечный ритм и артериальное давление (возможна лабильность).

Проводится оценка неврологического статуса ребенка первого года жизни с учетом возрастной периодизации: положения тела, позы, наличия эмоциональной лабильности, выраженности рефлексов новорожденных, спонтанной и стимулированной двигательной активности, изменений мышечного тонуса, сухожильных рефлексов [1,2,3,6]. Характерным является оживление стартового рефлекса и тремора, задержка их редукции после 5 месяцев жизни

Оцениваются темпы ежемесячного увеличения размера окружности головы: в первом полугодии – более чем на 1 см, но не более 3 см у доношенных, и более 2 см, но не более 4 см у недоношенных детей.

Оцениваются: состояния родничков (напряжение), расхождение черепных швов, наличие симптома Грефе при вестибулярной стимуляции, наличие срыгиваний не связанных с приёмом пищи, наличие повышенной возбудимости – избыточная двигательная активность на внешние раздражители.

Анализируется наличие неустойчивости концентрации внимания и сосредоточения, быстрота их истощения.

Анализируются особенности сна ребенка – трудности засыпания, поверхностный, прерывистый сон, дефицит продолжительности сна в сутки; метеочувствительность.

Оценивается наличие изменений со стороны кожных покровов – «мраморный» рисунок, симптом «Арлекина, выраженный красный и белый дермографизм, акроцианоз

Оценивается психомоторное развитие, когнитивное развитие ребенка с учетом фактического и скорректированного возраста (график нервно-психического обследования младенца ГНОМ, шкалы развития младенца Bayley) [1,2,3,6].

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови [1,2,3,4,6].

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 [1-6]

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 [6].

2.4. Инструментальная диагностика

- Рекомендовано проведение нейросонографии (НСГ) и доплерографии

Комментарии: Показаниями для проведения нейросонографии, доплерографии сосудов головного мозга у детей являются повышенная нервно-рефлекторная возбудимость, срыгивания, беспокойный, поверхностный сон, метеочувствительность.

- Рекомендовано проведение энцефалографии (ЭЭГ)

Комментарии: показаниями для проведения ЭЭГ у детей являются нарушения сна, частый плач, вздрагивания, спонтанный рефлекс Моро.

- Рекомендовано проведение продолженного ЭЭГ с видеомониторингом

Комментарии: показаниями для проведения продолженного ЭЭГ с видеомониторингом является необходимость исключения пароксизмальных расстройств эпилептического и неэпилептического генеза

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

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

2.5 Иная диагностика

- Консультации специалистов проводятся по показаниям.

3. Лечение

Медикаментозная терапия

- Рекомендовано проведение сосудистой терапии.
Комментарии: *сосудистая терапия проводится с целью улучшения мозгового кровообращения и мозгового метаболизма:*
 - *Циннаризин (Коды АТХ: N07CA02) 0,025 по 1/4 т 2-3 раза в сутки – курс 1 месяц;*
 - *Никотиноил-гамма-аминомасляная кислота (Код АТХ: N06BX) 0,02 по 1/4-1/2 т в сутки, курс 1 месяц.*
- Рекомендовано проведение ноотропной терапии.
Комментарии: *ноотропная терапия назначается для улучшения высших функций головного мозга, повышения устойчивости при различных стрессовых воздействиях, с седативной целью;*
 - *Аминофенилмасляная кислота (Код АТХ: N06BX) 0,25 по 1/6-1/4 т в сутки, курс 2-3 месяца;*
 - *Гопантеповая кислота (ГАМК) (код АТХ: N06BX) до 12,5 мг/сут курсом не менее 2 месяцев,*
- Рекомендовано проведение аминокислотной терапии.
Комментарии: *аминокислотная терапия с целью регуляции обмена веществ, нормализации и активации процессов защитного торможения в центральной нервной системе*
 - *Глицин^{жс} (Код АТХ: N06BX) 0,05 x 2-3 раза в день сублингвально между едой – курс не менее 2-4 недель.*

4. Реабилитация

- Рекомендовано проведение хвойно-солевых ванн по 15 минут №10;
- Рекомендована психолого-педагогическая коррекция и психо-эстетотерапия (коррекционная (кондуктивная) педагогика, психотерапевтическая коррекция в диаде «мать-дитя», музыкотерапия, тактильно-кинестическая стимуляция и другое);
- Семейная психотерапия по показаниям;

- Рекомендовано строгое соблюдение режима: сон-бодрствование и визуальных нагрузок.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

5.1 Профилактика

Профилактика развития перинатальных поражений нервной системы у новорожденных детей включает:

- *оздоровление женщин детородного возраста;*
- *выявление и лечение патологии беременных;*
- *транспортировка in utero;*
- *качественное и адекватное родовспоможение;*
- *эффективная первичная реанимация новорожденных детей;*
- *оздоровление жизни общества и окружающей среды (социально ориентированная политика органов государственной власти, пропаганда здорового образа жизни и работа по улучшению экологической обстановки);*
- *оздоровление подростков – внедрение здоровые сберегающих технологий в процессы обучения; организация оздоровительных мероприятий, проведение своевременной диспансеризации и обеспечение качественной медицинской помощью; оптимизация программ досуга и отдыха, борьба с аддиктивным поведением; внедрение программ социальной адаптации и психологического сопровождения.*

5.2 Диспансерное наблюдение

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.

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

6.1 Прогноз

Прогноз благоприятный.

6.2 Исходы перинатального поражения ЦНС

1-й год жизни:

- компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес. жизни;

2-й год жизни:

- задержка психоречевого развития;
- синдром дефицита внимания с гиперактивностью;
- диссомнии;
- нарушение адаптации в социальной среде.

3-й год жизни:

- выздоровление;
- парциальный дефицит когнитивных функций (дисплегия, дисграфия, дискалькулия, диспраксия);
- соматоформные дисфункции вегетативной нервной системы;
- диссомнии;
- нарушение адаптации в социальной среде.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 1 - 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 2 - Критерии качества оказания медицинской помощи

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Рекомендуется проведение курсов реабилитации с использованием физических факторов, в том числе кинезитерпии	C	1
2.	Рекомендуется использование мультидисциплинарного подхода с участием невролога, офтальмолога, педагога-психолога, 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 в категории «Способность к общению» («Общение») у детей разного возраста на основе международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья. М.: ПедиатрЪ. 2013. 64 -96 с.
4. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. М.: Триада -Х. 2001. 640 с.
5. Барашнев Ю.И. Особенности здоровья детей, родившихся с помощью вспомогательных репродуктивных технологий. Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 204; 49(5): 12

6. Бомбарди́рова Е.П., Яцык Г.В., Зайни́тдинова Р.С. Немедикаментозные методы восстановительного лечения детей с перинатальным поражением нервной системы. Рос. педиатр. ж. 2011; 3:55-56.
7. Диагностика и комплексная реабилитация перинатальной патологии новорожденных детей. Под ред. Г.В. Яцык. М. ПедиатрЪ 2012.156с.
8. Кешишян Е.С., Сахарова Е.С. Психомоторное развитие как критерий неврологического развития здоровья недоношенного ребенка. Леч.врач.2004; 5: 21-57.
9. Классификация перинатальных поражений нервной системы и их последствий у детей первого года жизни. Методические рекомендации. М ФГОУ «ВУНМЦ Росздрава». 2007. 88с.
10. Митиш М.Д. Отдаленные последствия перинатальных поражений мозга у детей. Автореферат дисс. докт. мед. наук. М.2004 25с.
11. Неонатология. Под ред.Т.Л.Гомеллог, М.Д. Каннигам. Пер. с англ. М.: Медицина 1995. 640 с.
12. Неонатология: национальное руководство. Под ред. Н.И. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2007. 848с.
13. Пальчик А.Б., Фёдорова Л.А., Понятишин А.Е. Неврология недоношенных детей. М.: Медпресс. 2011. 352 с.
14. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных. СПб.: Питер.2000. 224с.
15. Педиатрия. Под ред Дж Грефе. М.: Практика.1997. 912 с.
16. Принципы этапного выхаживания недоношенных детей. Под ред. чл.-корр. РАМН, проф. Л.С. Намазовой-Барановой. М. 2013. с.172-204
17. Пшениснов К.В. Диагностика и интенсивная терапия полиорганной недостаточности у новорожденных, нуждающихся в межгоспитальной транспортировке. Автореф. дисс. канд. мед. наук. СПб, 2009.24 с.
18. Руководство по педиатрии. Неонатология. Под редакцией Г.В. Яцык, Г.А. Самсыгиной. М.:Династия. 2006. 464 с.
19. Современные медико-социальные проблемы неонатологии. Под ред. А.А. Баранова, Г.В. Яцык. М.2015. ПедиатрЪ. С 225-301
20. Шабалов Н.П. Асфиксия новорожденных. М.: Медицина. 1990. 310 с.
21. Шабалов Н.П. Неонатология. М.: Мед-пресс-информ. 2004.Т.1.608 с.
22. 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.

23. Шмаков А.Н., Конхно В.Н. Критические состояния новорожденных (технология дистанционного консультирования и эвакуации). Новосибирск: Коста.2009.165 с.
24. Яцык Г.В. Выхаживание глубоконедоношенных детей. Медицинская газета. №66. 26 августа 2005 г. (электронная версия).
25. 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

Броева М.И., 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

Басаргина Е.Ю., 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 (А-С) 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
1А 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
1В 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
1С 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. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.

2С Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.	Доказательства, основанные на наблюдательных 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.
---	---	---	--

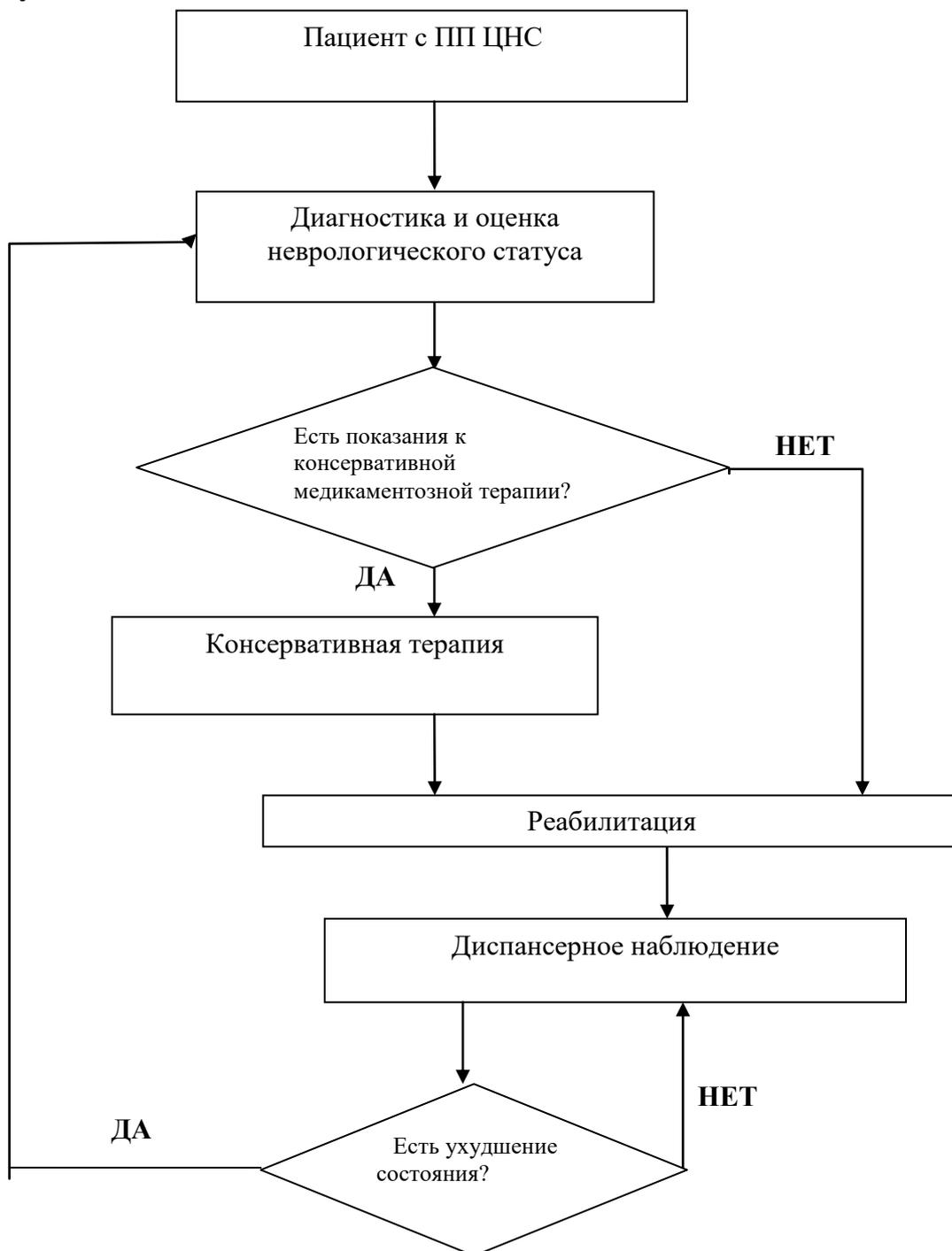
*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

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.1. Алгоритм ведения пациента с синдромом гипервозбудимости



Приложение В. Информация для пациентов

Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом гипервозбудимости и нарушением сна – заболевание, являющееся исходом перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия P91.0, 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 обратим, поэтому 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 синдромом
гипервозбудимости**

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 корректированного возраста (график нервно- психического обследования младенца ГНОМ, шкалы развития младенца Bayley)	➔	НСГ Допплерометрия Допплерография ЭЭГ с видеомониторин гом	➔	Офтальмолог Нейроортопед Педагог-психолог Врач-ЛФК Физиотерапевт

Приложение Г2. Расшифровка примечаний.

...^ж – 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)

...^{вк} – 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)