



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

# Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса

МКБ 10: P91.0/ P91.1/ P91.2/ P91.5/ P91.8/ P52/ G80.0/ G80.1/G80.2/  
G80.3/ G80.4/ G80.8/ G80.9/ G81.

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**

**Утверждены**

**Союзом педиатров России**

**Согласованы**

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации

— \_\_\_\_\_ 201\_ г.

## Оглавление

Ключевые слова.....	3
Список сокращений .....	4
Термины и определения .....	5
1. Краткая информация.....	6
1.1 Определение .....	6
1.2 Этиология и патогенез.....	6
1.3 Эпидемиология.....	8
1.4 Кодирование по МКБ-10 .....	8
1.5 Примеры диагнозов .....	9
1.6 Классификация.....	9
2. Диагностика .....	9
2.1 Жалобы и анамнез.....	9
2.3 Лабораторная и инструментальная диагностика .....	10
2.4. Медико-генетическое консультирование и пренатальная диагностика .....	12
3. Лечение.....	13
3.1 Консервативное лечение .....	13
3.2 Хирургическое лечение .....	14
4. Реабилитация .....	14
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	14
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома	15
6.1 Исходы и прогноз.....	15
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	15
Список литературы .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение А1. Состав рабочей группы: .....	19
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	20
Приложение А3. Связанные документы .....	24
Приложение Б.1. Алгоритм ведения пациента с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса .....	25
Приложение Б.2. Алгоритм диагностики пациента с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса .....	25
Приложение В. Информация для пациентов .....	26
Приложение Г. Расшифровка примечаний. ....	27

## **Ключевые слова**

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

## **Список сокращений**

ЭНМТ – экстремально низкая масса тела

ОНМТ – очень низкая масса тела

НМТ – низкая масса тела

ДЦП – детский церебральный паралич

УЗИ — ультразвуковое исследование

НСГ – нейросонография

УЗДГ – ультразвуковая доплерография

КТ – компьютерная томография

МРТ — магнитно-резонансная томография

## **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 гипертонуса** – поражение головного мозга в определенный период его развития с последующим формированием патологического мышечного тонуса при сохранении позотонических рефлексов и задержкой формирования условных рефлексов.

Наиболее часто заболевание является исходом перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия P91.0, Внутричерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного II, III степени P52, Перивентрикулярные кисты (приобретенные) у новорожденного P91.1, Церебральная лейкомаляция у новорожденного P91.2, др.) вследствие нейронального некроза и апоптоза, отсроченной запрограммированной гибели нейронов.

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. Симптомы неврологического дефицита проявляются по мере созревания нервной системы ребенка.

Дети первого года жизни с диагнозом: последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса состоят в группе риска по формированию детского церебрального паралича [1-3].

## 1.2 Этиология и патогенез

Наиболее частыми причинами формирующегося детского церебрального паралича 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].

### **1.3 Эпидемиология**

Частота формирования детского церебрального паралича составляет 2-4 на 1000 живых новорожденных детей.

Среди недоношенных детей частота формирования детского церебрального паралича возрастает до 1%. По данным различных авторов, у детей, родившихся с ОНМТ, распространённость ДЦП увеличивается до 5-15%, с ЭНМТ — до 25-30%

### **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)

G80.0 - Спастическая тетраплегия

G80.1 - Спастическая диплегия

G80.2 - Детская гемиплегия

G80.3 - Дискинетический церебральный паралич

Атетоидный церебральный паралич

G80.4 - Атаксический церебральный паралич

G80.8 - Другой вид детского церебрального паралича

Смешанные синдромы церебрального паралича

G80.9 - Детский церебральный паралич неуточненный

G81. - Гемиплегия



## **1.5 Примеры диагнозов**

- *Последствия перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия II степени). Синдром мышечного гипертонуса. Задержка психомоторного развития. Риск формирования детского церебрального паралича в форме спастической диплегии. Недоношенность 28 недель в анамнезе.*
- *Последствия перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Внутрижелудочковое кровоизлияние (нетравматическое) 3-ей степени у плода и новорожденного P52.2). Спастический тетрапарез. Задержка психомоторного развития. Риск формирования детского церебрального паралича в форме спастической тетраплегии. Недоношенность 23 недели в анамнезе.*

## **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)	Перинатальное стойкое постгипоксическое и/или постгеморрагическое поражение ЦНС	Формирующиеся и сформированные детские церебральные параличи – ДЦП G80 (G80.0 – G80.9)	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;
- 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*

## **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.*

*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 [1,2,3,6].*

*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].*

*Ранняя диагностика формирующегося детского церебрального паралича может и должна проводиться на первом году жизни ребенка: при своевременном выявлении у него задержки моторного и психо-речевого развития, нарушений мышечного тонуса, повышении сухожильных рефлексов, несвоевременной редукции безусловных рефлексов и задержке формирования установочных реакций [6,7,18].*

## **2.3 Лабораторная диагностика**

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

- *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**

- Рекомендуется проведение нейросонографии: эхографическая визуализация головного мозга у детей первого года жизни позволяет оценить структуру мозга и ее отклонения, размеры ликворных пространств (желудочков мозга, межполушарной щели, субарахноидального пространства), состояние сосудистых сплетений, наличие кист, лейкомаляции, пороков развития мозга [1-6].

**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 гипертонуса часто выявляются отклонения: асимметрия структуры, расширение ликворных пространств, участки гиперэхогенности, др. Метод является скринирующим для выявления структурной патологии головного мозга. Необходимо использование метода по показаниям в динамике на протяжении первого года жизни.

- Рекомендовано проведение доплерометрии сосудов головного мозга ребенка [6].

**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 гипертонуса выявляются изменения скорости кровотока по передней мозговой артерии, вене Галена. Полученные данные позволяют обоснованно назначить лечение.

- Рекомендовано проведение электроэнцефалографии [6].

**Комментарии:** у пациентов с перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса выявляются пароксизмальные

*изменения биоэлектрической активности головного мозга на фоне задержки созревания корковой ритмики.*

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга.

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

- Рекомендуется проведение компьютерной томографии головного мозга, черепа.

**Комментарии:** *у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса проводится редко при подозрении на внутричерепное кровоизлияние, при травме.*

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

**Комментарии:** *у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса возможно выявление признаков внутричерепной гипертензии, 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 гипертонуса 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 гипертонуса [1-6].

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

### **2.6 Иная диагностика**

Консультации специалистов проводятся по показаниям.

Консультация нейроортопеда с целью ортезирования для профилактики контрактур.

## **2.7 Дифференциальная диагностика.**

*Дифференциальный диагноз проводится с тетраплегией, гемиплегией, параплегией, моноплегией, развившимися в результате внутричерепного кровоизлияния травматического генеза, родовой травмы, дисметаболических, токсико-метаболических нарушений функции ЦНС, перинатальных инфекционных заболеваний.*

*Дифференциальный диагноз проводится с наследственными генетическими синдромами.*

## **3. Лечение**

### **3.1 Консервативное лечение**

- Рекомендовано проведение терапии сосудистыми препаратами.

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

**Комментарии:** *сосудистые препараты назначаются с целью улучшения мозгового кровообращения и мозгового метаболизма:*

- *Винпоцетин<sup>жс, вк</sup> (Код АТХ: N06BX18) в возрастной дозировке (2,5 - 3 мг/сут длительностью не менее 1 месяца);*
- *Ницерголин (Код АТХ: C04AE02) до 5 мг/сут, курс 1 мес*

- Рекомендовано проведение антиспастической терапии

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

**Комментарии:** *Антиспастическая терапия с целью снижения тонуса сосудов и снижения мышечного тонуса, улучшения произвольных активных движений*

- *Толперизон (Код АТХ: M03BX04) до 25 мг/сут 2-3 нед.;*
- *Тизанидин<sup>жс, вк</sup> (Код АТХ: M03BX02) до 2 мг/сут 1 мес.;*
- *Баклофен<sup>жс, вк</sup> (Код АТХ: M03BX01) 5 мг/сут не менее 3 недель.*

- Рекомендовано проведение ноотропной терапии

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

**Комментарии:** *ноотропная терапия проводится с целью улучшения высших функций головного мозга, устойчивости при различных стрессовых воздействиях*

- *Полипептиды коры головного мозга скота<sup>жс</sup> (код АТХ: N06BX) 5-10 мг внутримышечно в количестве 10 инъекций*

- Холина альфосцерат<sup>жс, вк</sup> (код АТХ: N07AX02) – по 250 мг в сутки, на курс 10 инъекций внутримышечно;
- Гопантеновая кислота (ГАМК) (код АТХ: N06BX) до 12,5 мг/сут курсом не менее 2 месяцев,
- Метионил-глутамил-гистидил-фенилаланил-пролил-глицил-пролин<sup>вк</sup> (Код АТХ - N06BX) эндоназально или внутрь по 2 кап 2 раза в день по 10 дней в месяц, курсы повторять ежемесячно в течение 3 месяцев.
- Витамины (В1, В6, В12).

### **3.2 Хирургическое лечение**

Обычно не требуется.

## **4. Реабилитация**

*Комплекс реабилитационных мероприятий разрабатывается индивидуально и включает физические факторы:*

- массаж;
- гимнастика;
- кинезитерапия;
- лечение «положением» (укладки, тьюторы, «воротники» и другие);
- терапия по Войту (физиотерапевтический метод лечения пациентов с патологиями моторных функций - рефлекторная локомоция); гидротерапия (методы подбираются индивидуально);
- сухая иммерсия (эффект невесомости);
- лечебно-реабилитационная кровать «Сатурн» (эффект невесомости + вибромассаж);
- физиотерапевтические методы (переменное магнитное поле, синусоидальные модулированные токи, электрофорез, парафинотерапия, 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 гипертонуса 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**

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

**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.*

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

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

Прогноз для жизни благоприятный.

Прогноз для здоровья - при формировании детского церебрального паралича 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. [9-14,17,21]

### Критерии оценки качества медицинской помощи

**Таблица 1** - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

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

**Таблица 2** - Критерии качества оказания медицинской помощи

№	Критерий	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.: НИЦЗД 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. 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.

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». 2007.88 с.

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., Бомбардилова 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.**, чл.-корр. 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

**Давыдова И.В.**, 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.С.**, 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 III- Схема для оценки уровня рекомендаций**

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
<p><b>1А</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Надежные 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.</p>	<p>Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений</p>
<p><b>1В</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>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.</p>	<p>Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев</p>
<p><b>1С</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества</p>
<p><b>2А</b> Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза сопоставима с возможными рисками и затратами</p>	<p>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.</p>	<p>Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p>
<p><b>2В</b> Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p>	<p>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.</p>	<p>Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p>

<p><b>2C</b> <b>Слабая</b> <b>рекомендация,</b> <b>основанная</b> <b>на</b> <b>доказательствах</b> <b>низкого качества</b></p>	<p>Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.</p>	<p>Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.</p>
--	---	--	--

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

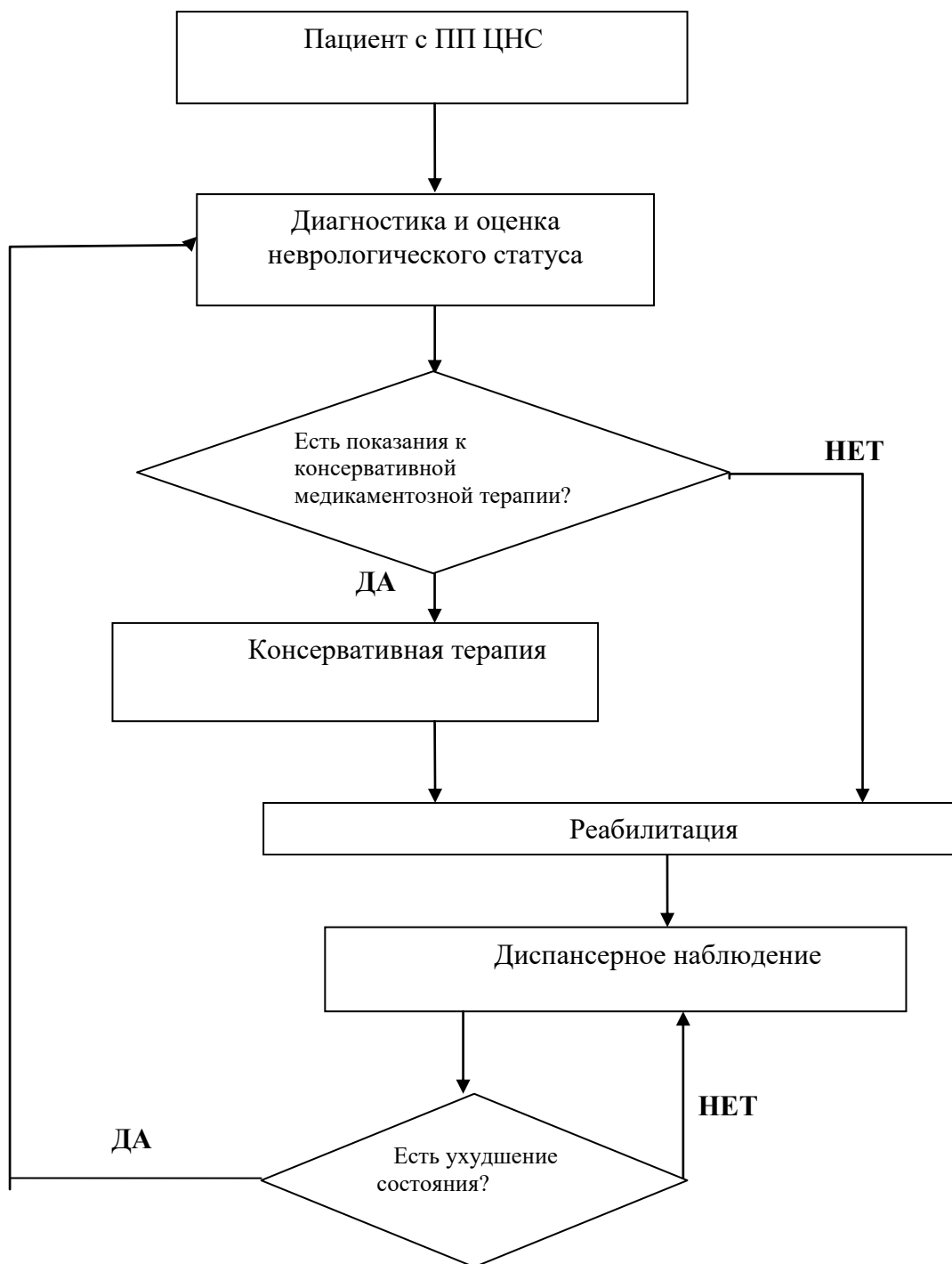
Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один раз в три года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, 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 гипертонусом – заболевание, являющееся исходом перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (Церебральная ишемия P91.0, Внутрочерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного II, III степени P52, Перивентрикулярные кисты (приобретенные) у новорожденного P91.1, Церебральная лейкомаляция у новорожденного P91.2, 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 гипертонусом**

Акушерский анамнез Анамнез болезни периода новорожденности		Физикальный осмотр педиатра, невролога		Инструментальные 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 Допплерометрия Допплерография ЭЭГ с видеомониторингом МРТ головного мозга КТ головного мозга	➔	Офтальмолог Нейроортопед Педагог-психолог Врач-ЛФК Физиотерапевт

## **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)