

КЛИНИКА ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Г. В. Клиточенко, Н. В. Малюжинская

Кафедра детских болезней педиатрического факультета ВолгГМУ

Согласно современным статистическим данным, пре- и перинатальные повреждения составляют 60–80 % от всех неврологических заболеваний у детей, причем на пренатальные поражения приходится $\frac{1}{3}$. В развитии этой патологии решающая роль принадлежит комплексу факторов: социальным условиям жизни родителей, патологии протекания беременности и родов, послеродовым заболеваниям. К факторам, которые отрицательно влияют на развитие ребенка, относят ухудшение социальной и экологической обстановки, инфекции, алкоголь, наркотики, курение.

Определение

Перинатальные поражения нервной системы у новорожденных – ряд состояний и заболеваний головного, спинного мозга и периферических нервов, объединённых в общую группу по времени воздействия повреждающих факторов.

К перинатальному периоду относятся антенатальный, интранатальный и ранний неонатальный периоды. Антенатальный период начинается с 22-й недели внутриутробного развития и оканчивается началом родового акта. Интранатальный период включает в себя акт родов от начала родовой деятельности до рождения ребенка. Неонатальный период подразделяется на ранний неонатальный (соответствует первой неделе жизни ребенка) и поздний неонатальный (8–28-е сутки жизни включительно) периоды [3].

Коды МКБ-10, соответствующие возможным перинатальным поражениям нервной системы:

F82 – Специфические расстройства развития моторной функции

G51.0 – Паралич Белла (Лицевой паралич)

G51.8 – Другие поражения лицевого нерва

G54.0 – Поражения плечевого сплетения (Инфраторакальный синдром)

G54.1 – Поражения пояснично-крестцового сплетения

G56.2 – Поражение локтевого нерва (Поздний паралич локтевого нерва)

G81.1 – Спастическая гемиплегия

G81.9 – Гемиплегия неуточненная

G82.1 – Спастическая параплегия

G82.3 – Вялая тетраплегия

G82.4 – Спастическая тетраплегия

G83.0 – Диплегия верхних конечностей (Диплегия (верхняя); Паралич обеих верхних конечностей)

G83.1 – Моноплегия нижней конечности

G83.2 – Моноплегия верхней конечности

G90.9 – Расстройство вегетативной [автономной] нервной системы неуточненное

G95.1 – Сосудистые миелопатии

G95.8 – Другие уточненные болезни спинного мозга

J38.0 – Паралич голосовых складок и гортани

P11.5 – Родовая травма спинного мозга

P57.9 – Ядерная желтуха неуточненная

P57.0 – Ядерная желтуха, обусловленная изоиммунизацией

P74.1 – Дегидратация у новорожденного веществ

P74.2 – Дисбаланс натрия у новорожденного

P57.8 – Другие уточненные формы ядерной желтухи

G91.0 – Сообщающаяся гидроцефалия

G91.1 – Обструктивная гидроцефалия

G91.2 – Гидроцефалия нормального давления

G91.8 – Другие виды гидроцефалии

G93.2 – Доброкачественная внутричерепная гипертензия [5]

Клиническая картина различных форм перинатальных поражений нервной системы:

Последствия перинатального поражения ЦНС, расстройство вегетативной автономной нервной системы (G90.9)

Характерны: лабильность сердечного ритма и артериального давления вне зависимости от физической нагрузки, изменения со стороны кожных покровов (мраморность, симптом арлекина – различие в окраске правой и левой половин тела при положении ребенка на боку), выраженный красный и белый дермографизм, акро-, периорбитальный и периоральный цианоз, общий и местный гипергидроз, терморегуляторная дисфункция, дискинезии желудочно-кишечного тракта (срыгивания, рвота, неустойчивый стул, метеоризм), постнатальная гипотрофия. Данный симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении соматических заболеваний.

Исходы: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3–6 мес. жизни.

Последствия перинатального поражения ЦНС, очаговые нарушения при травмах головного мозга (парезы и параличи) (G81.1, G82.1, G83.1, G83.2)

Определяются топикой поражения головного мозга. Для всех парезов и параличей вследствие внутричерепной родовой травмы характерны признаки поражения центрального двигательного мотонейрона (мышечный гипертонус в конечностях, повышение сухожильных рефлексов с расширением их зоны и наличие патологических пирамидных симптомов). Двигательный дефицит проявляется в виде спастической гемиплегии (гемипареза), спастической параплегии (парапареза), моноплегии верхней или нижней конечности (монопарезов) и входят в структуру детского церебрального паралича. В дальнейшем (к 3–6 мес.) могут развиваться трофические изменения и формироваться мышечные контрактуры в пораженных конечностях.

Последствия перинатального поражения ЦНС, поражения черепно-мозговых нервов (ЧМН) при родовых травмах (G51.0, G51.8, J38.0)

При родовой травме чаще всего поражается лицевой нерв (VII), реже – языкоглоточный (IX). Наиболее характерно для новорожденных повреждение лицевого нерва в месте его выхода из шилососцевидного отверстия. На этом участке нерв делится на две главные ветви: верхнюю, иннервирующую скуловую область, периорбитальную зону и верхнюю часть лица (паралич Белла) и нижнюю, иннервирующую периоральную и подкожную мышцу шеи. Повреждения лицевого нерва могут возникать еще внутриутробно вследствие длительного его сдавления сакральным мысом. Интранатально повреждение нерва происходит при неправильном наложении ложек акушерских щипцов.

Диагностика не представляет трудностей и основывается на клинических признаках недостаточности функции периферических ветвей VII пары. На пораженной стороне в покое глазная щель более широкая, носогубная складка сглажена. При крике или гримасах ребенок не способен наморщить бровь, полностью закрыть глаз и перемещать угол рта или нижнюю часть лица на стороне поражения. Кроме того, при кормлении отмечается вытекание пищи из пораженного угла рта. В подавляющем большинстве случаев поражается левая сторона лица, что, возможно, связано с различной частотой встречаемости вариантов предлежания плода.

Травматическое повреждение гортанного нерва (ветви языкоглоточного нерва, IX пары) сопровождается в остром периоде нарушениями глотания и дыхания. Поражение нерва может возникать при его механическом сдавлении как внутриутробно, когда положение, в котором голова слегка поворачивается и сгибается латерально, так и при чрезмерном боковом сгибании головы во время извлечения плода. Сдавление нерва происходит в тех местах, где он проходит между ригидным щитовидным хрящом

гортани или выше в области подъязычной кости, либо ниже напротив перстневидного хряща. При серьезных повреждениях может потребоваться длительное кормление с помощью зонда. Шумное дыхание и угроза аспирации может сохраняться в течение года или более.

Исходы: клинические признаки периферической недостаточности лицевого нерва у подавляющего большинства детей на фоне ранней реабилитационной терапии исчезают к 3–4 мес. Крайне редко эти признаки сохраняются в виде минимальной мимической асимметрии. У большинства новорожденных функции лицевого нерва восстанавливаются полностью в пределах 1–3 недель. Повреждение нерва в редких случаях сопровождается атрофическими и дегенеративными изменениями. Регенерация лицевого нерва происходит со скоростью около 3 см в месяц. Остаточные явления паралича лицевого нерва могут проявляться контрактурами и синкинезиями (содружественными рефлекторными движениями лицевой мускулатуры).

Последствия перинатального поражения ЦНС травматического генеза, посттравматическая миелопатия (G81.9; G82.1; G82.3; G82.4; G90.9; G95.1; G95.8; P11.5)

Клинические симптомокомплексы зависят от уровня поражения спинного мозга. Травматическое повреждение краниоспинального отдела (верхнешейный отдел) приводит к быстрому летальному исходу в неонатальном периоде.

Посттравматические интранатальные повреждения спинного мозга в нижнем шейном отделе или в верхней грудной области характеризуются последовательным формированием следующих двигательных нарушений: нижним спастическим парапарезом (локализация повреждения ниже шейного утолщения), спастическим тетрапарезом (локализация повреждения выше шейного утолщения), нижним спастическим парапарезом и вялым верхним парезом (локализация повреждения на уровне шейного утолщения).

Детальная диагностика нарушений чувствительности у детей 1-го года жизни затруднена. Отчетливо выявляются лишь нарушения болевой чувствительности, которые нередко диагностируются при спинальных повреждениях.

Исходы: возможны длительно сохраняющиеся проявления тяжелой дыхательной недостаточности при поражении на уровне С-3–С-4 шейных сегментов. Кроме того, при повреждении шейного отдела спинного мозга развиваются тяжелые вегетативно-трофические нарушения, сопровождающиеся атрофией скелетной мускулатуры, замедлением роста трубчатых костей, расстройствами терморегуляции, нарушениями мочеиспускания по «центральному типу», синдромом Горнера (при локализации С-8–Т-1) и др.

Последствия перинатального поражения ЦНС, дисметаболическая энцефалопатия (P57.8; P57.9; P57.0; P71.0; P74.1; P74.2)

Наиболее значимыми для последующего нервно-психического развития детей первого года жизни являются: нераспознанная в течение первых 72 часов жизни неонатальная гипогликемия и различные по этиологии гипербилирубинемии с превышением критического уровня непрямого билирубина в крови.

Патоморфологические изменения, развивающиеся при персистирующей неонатальной гипогликемии (уровень глюкозы менее 2 ммоль/л), характеризуются селективным нейрональным некрозом в коре головного мозга, базальных ганглиях и гиппокампе. При билирубиновой энцефалопатии развиваются диффузные поражения в области базальных ганглиев (ядерная желтуха), ствола и коры больших полушарий головного мозга (билирубиновая энцефалопатия). Специфика клинических симптомов зависит от распространенности и локализации повреждений.

Исходы: возможна частичная компенсация или ее отсутствие в виде грубого нарушения психомоторного и предречевого развития.

Последствия перинатального поражения ЦНС, задержка моторного развития (F82)

Кратковременная задержка сроков редукции безусловных двигательных автоматизмов (сохранение спинальных сегментарных автоматизмов и лабиринтных рефлексов). Отсрочено формирование возрастных физиологических моторных реакций (установочные, цепные реакции, зрительно-моторного взаимодействия, мануальной деятельности, выпрямляющих реакций, функции равновесия и ходьбы). Могут быть транзиторные нарушения мышечного тонуса (гипотония, гипертония, дистония). Все указанные выше нарушения носят преходящий характер и на фоне корригирующих мероприятий компенсируются к 1–1,5 годам (в зависимости от степени зрелости). Симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении других причин – рахит, метаболические нарушения, заболевания нервно-мышечной системы, наследственные нейродегенеративные болезни и др.

Исходы: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3–6 мес жизни.

Последствия перинатального поражения нервной системы, периферические парезы и параличи (G54.0, G54.1, G56.2, G83.0, G83.1, G83.2)

В основе лежат повреждения нервных корешков, сплетений или отдельных нервов возникающие в интранатальном периоде. Клиническая картина в восстановительном периоде зависит от локализации и тяжести повреждения (ишемия, растяжение, надрыв, разрыв).

Травматическое повреждение плечевого сплетения встречается наиболее часто, преимущественно у доношенных новорожденных. Обычно растяжение или ишемия и обусловленные ими двигательные нарушения (парезы) восстанавливаются в периоде новорожденности. А надрывы и разрывы корешков или сплетений приводят к стойкому двигательному дефициту (паралич, плегия) в конечностях.

При проксимальном типе паралича верхней конечности (паралич Эрба-Дюшена) нарушено отведение плеча, сгибание в локтевом суставе. Быстро формируются атрофии проксимальных мышц и сгибательные контрактуры в суставах руки. Отсутствуют сухожильные рефлексы с *m. biceps*, *m. brachioradialis* и *m. triceps*.

Изолированный дистальный паралич руки (паралич Клюмпке) встречается редко. Гораздо чаще встречается сочетанное поражение плечевого сплетения, при котором нарушена функция мышц дистального и проксимального отделов руки (тотальный паралич). При этом ему иногда сопутствует синдром Горнера (птоз, миоз, энофтальм и депигментация радужной оболочки глаз на стороне поражения за счет дефицита симпатической иннервации).

Паралич диафрагмы вследствие повреждения диафрагмального нерва, может встречаться как изолированно, так и при периферических парезах рук. Односторонний паралич диафрагмы в постнатальном периоде сопровождается рецидивирующими воспалительными изменениями в легких и диагностируется лишь при проведении рентгенологического исследования.

Изолированные повреждения лучевого нерва встречаются крайне редко при переломах плечевой кости в интранатальном периоде.

Парезы локтевого и срединного нервов почти всегда являются следствием ятрогенного воздействия при пункциях или катетеризации венозных сосудов.

Следует помнить, что развитие остеомиелита или артрита, может имитировать клинику вялого пареза конечности у детей первых месяцев жизни.

Повреждение корешков пояснично-крестцового сплетения происходит чрезвычайно редко (при родах в ягодичном предлежании). Клинически проявляется общим параличом пораженной нижней конечности со слабостью коленного разгибания и отсутствием коленного рефлекса. Чаще всего полное восстановление функциональной актив-

ности нижней конечности происходит к 2 месяцу. Дифференциальный диагноз следует проводить между ятрогенным повреждением седалищного нерва (постинъекционным) и миелодисплазией пояснично-крестцового отдела.

Исходы: при ишемии и растяжении нервов, входящих в состав сплетений прогноз благоприятный. Практически полное восстановление парезов происходит ко 2 месяцу жизни. При надрывах и разрывах нервов признаки паралича, трофические нарушения могут сохраняться в течение всей последующей жизни [1, 5].

Возможные исходы перинатального поражения нервной системы:

В структуре детской инвалидности поражения нервной системы составляют около 50 %, при этом 70–80 % случаев приходится на перинатальные поражения.

Клинические последствия перинатальных поражений ЦНС являются темой острых дискуссий педиатров, неонатологов и неврологов на протяжении многих десятилетий. Восстановление функций ЦНС зависит от степени тяжести первичного повреждения.

Учет степени тяжести поражения и индивидуальных особенностей каждого ребен-

ка играет важную роль в процессах восстановления и при разработке персонализированной программы реабилитации [4].

Первый год жизни:

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

- частичная компенсация или формирование стойких органических синдромов к 12 мес. жизни.

Второй год жизни:

- темповая задержка развития;
- задержка психоречевого развития;
- диссоциация и дезинтеграция развития;
- стойкие органические синдромы с грубыми нарушениями психомоторного и речевого развития.

Третий год жизни:

- выздоровление;
- парциальный дефицит когнитивных функций (дислексия, дисграфия, дискалькулия, диспраксия);
- интеллектуальная недостаточность;
- психоневрологические нарушения (ранний детский аутизм и др.);
- стойкие органические синдромы с грубыми нарушениями психомоторного и речевого развития [3].

ЛИТЕРАТУРА

1. Детский церебральный паралич: клинические рекомендации по лечению и прогноз / Н. Л. Тонконоженко [и др.] // Лекарственный вестник. – 2015. – Т. 9, № 1 (57). – С. 26–30.
2. Диагностика и комплексная реабилитация перинатальной патологии новорожденных детей. / Под ред. Г. В. Яцык. – М.: ПедиатрЪ, 2012. – 156 с.
3. Клиточенко Г. В. Формирование деятельности корково-подкорковых структур головного мозга у детей, механизмы развития функциональных отклонений и их коррекция: дис. ... д-ра мед. наук / Г. В. Клиточенко. – Волгоград, 2010.
4. Современные медико-социальные проблемы неонатологии / Под ред. А. А. Баранова, Г. В. Яцык. – М.: ПедиатрЪ, 2015. – С. 225–301.
5. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с атонически-астатическим синдромом / А. А. Баранов [и др.] // Материалы XVIII Конгресса педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии». – 2015. – С. 13.