

---

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

© Коллектив авторов, 2004

### НОВЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ И ИХ КЛАССИФИКАЦИЯ

Российская Ассоциация специалистов перинатальной медицины\*, Москва

Успехи в перинатологии, достигнутые во всем мире за последние три десятилетия, позволили решить целый ряд проблем и определить наиболее приоритетные направления как научных исследований, так и практического их использования. На фоне снижения показателей перинатальной смертности за счет внедрения новых технологий в реанимации и интенсивной терапии новорожденных, особенно родившихся раньше срока, возросла частота регистрируемых случаев неврологических нарушений у детей первых лет жизни. Их доля составляет на сегодня от 27 до 60% и пока не имеет тенденции к снижению.

Активное внедрение в клиническую практику акушерства и неонатологии новых медицинских нейровизуализирующих технологий (компьютерная томография, нейросонография, магнитно-резонансная томография, позитронно-эмиссионная томография) позволило прижизненно диагностировать различные структурные повреждения ЦНС плода и новорожденного и определить их прогностическую значимость для дальнейшего невро-психического развития ребенка [1—4].

Длительный период времени для всей этой многообразной группы пре- и перинатальных поражений нервной системы обобщающим считался термин «перинатальная энцефалопатия», который был заимствован из западной литературы в середине 70-х годов. Исторически понятие перинатальная энцефалопатия было призвано заменить не вполне корректные и более узкие в патогенетическом и нозологическом плане термины, такие как, нарушение мозгового кровообращения, родовая травма, перинатальная асфиксия и др., а также их последствия. Этот термин был положен в основу «Классификации перинатальных поражений ЦНС» (Ю. А. Якунин и соавт., 1975), предложенной в середине 70-х годов. По сути, термин «перинатальная энцефалопатия» позволял выделять среди новорожденных не только детей с неврологически-

ми нарушениями, но и группы риска по прогнозируемым отклонениям в дальнейшем нервно-психическом развитии. Недостаточная техническая оснащенность большинства стационарных и поликлинических учреждений в то время резко ограничивала диагностические возможности перинатальной неврологии, что и вынуждало включать в эту группу практически всех детей первых 2 лет жизни с любыми неясными отклонениями в невро-психической сфере.

С течением времени понятие «перинатальная энцефалопатия» настолько широко стало использоваться в практической педиатрии, что потеряло всякий клинический смысл. Процесс его терминологического размывания принял особенно значительные масштабы в поликлинической практике. В эту группу попадали все дети с неустановленным диагнозом и совершенно различными причинами, вызывавшими отклонения в физическом или психомоторном развитии. Это, в свою очередь, сопровождалось несвоевременной диагностикой, неадекватной терапией и приводило к увеличению числа запущенных, малокурабельных случаев, что способствовало росту психоневрологической инвалидности.

Безусловно, классификация Ю. А. Якунина и соавт. внесла неоценимый вклад в развитие неврологии раннего возраста и вполне отвечала уровню диагностических возможностей того периода. Она сыграла свою положительную роль в систематизации и изучении неврологических нарушений у новорожденных и детей первых лет жизни.

Однако даже сейчас многие врачи, применяя в своей работе эту классификацию, не используют основные ее положения.

Почти повсеместно можно встретить диагноз «перинатальная энцефалопатия» не только без выделения синдромов, но даже без расшифровки его сокращения. Данный диагноз ставится детям в 1—2 и даже в 3 года, когда необходима и возможна

---

\* В подготовке проекта представленной классификации принимали участие специалисты РАСПМ: А. С. Буркова, Н. Н. Володин, М. И. Медведев, С. О. Рогаткин.

верификация других нозологических форм. Ранняя диагностика поражений нервной системы в антенатальном и постнатальном периодах с помощью современных методов нейровизуализации дает возможность дифференцировать гетерогенные патологические состояния, такие, как врожденные аномалии мозга (дисгенезии), наследственно обусловленные болезни обмена с преимущественным поражением нервной системы и перинатальные церебральные повреждения. Первые две группы патологии мозга, имеющие врожденный и наследственный генез, классифицированы подробно в МКБ X пересмотра, в то же время последствия перинатальных поражений различной этиологии на первом году жизни не систематизированы в отдельную рубрику. Это вызывает трудности в единой унификации терминологии, терапевтических подходах и оценке исходов неврологических последствий перинатального происхождения [2, 5].

С момента создания Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины в 1994 г. одной из приоритетных задач ставилась разработка единой классификации перинатальных поражений нервной системы у новорожденных и детей первого года жизни с учетом достижений современной медицины. С 1995 г. группой специалистов Ассоциации начата разработка новой классификации перинатальных поражений нервной системы у новорожденных, а уже в 1997 г. ее проект был представлен для обсуждения на 2-м съезде Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины. После всестороннего обсуждения и внесения необходимых дополнений данная классификация была утверждена на 3-м съезде Ассоциации в 1999 г., а в 2000 г. одобрена и принята 6-м Конгрессом педиатров России.

«Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных» была утверждена МЗ РФ и рекомендована к использованию для всех регионов России в 2000 г.

Классификация предусматривала подразделение неврологических нарушений периода новорожденности на 4 основные группы в зависимости от ведущего механизма повреждения: 1) гипоксические, 2) травматические, 3) токсико-метаболические, 4) инфекционные.

Помимо ведущего повреждающего фактора, в каждой из этих групп выделяются нозологическая форма, степень тяжести повреждения и основные неврологические симптомы и синдромы.

Принципиально новым в классификации явилось разделение гипоксических повреждений мозга на церебральную ишемию и внутричерепные кровоизлияния.

В рубрике «Внутричерепная родовая травма» расширено число нозологических форм — в этот блок включены субарахноидальное и внутрижелудочковое кровоизлияния.

Классификация была составлена с учетом терминологических подходов и шифров, использованных в МКБ X, что позволило получать наиболее достоверные статистические данные, сопоставимые с мировыми стандартами, проводить анализ объективных причин заболеваемости и смертности, разрабатывать эффективные методы лечения и профилактики ранних неврологических нарушений у детей [6, 7].

В течение последних 2 лет классификация успешно применяется в большинстве субъектов РФ, что позволило значительно увеличить достоверность статистической отчетности в учреждениях, оказывающих помощь новорожденным. Использование данной классификации впервые дало возможность оценить частоту и тяжесть геморрагических и ишемических поражений мозга, родовых травматических повреждений, как в целом по стране, так и в отдельных регионах и медицинских учреждениях. Кроме того, это обеспечило контроль за эффективностью профилактики и ранней терапии неврологических расстройств, сыграло положительную роль в предупреждении и снижении неврологической инвалидности, а также позволило сделать конкретные организационные выводы, составить перспективные планы по изучению наиболее актуальных направлений перинатальной неврологии.

Однако многообразие неврологических отклонений не ограничивается периодом новорожденности. В связи с этим следующим этапом работы Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины явилось создание проекта «Классификации последствий перинатальных поражений нервной системы у детей 1-го года жизни» (см. таблицу). При ее построении были использованы следующие принципы:

- 1) этиология и патогенетическая основа поражений нервной системы перинатального периода, установленные в соответствии с положениями «Классификации перинатальных повреждений нервной системы у новорожденных» (2000);

- 2) варианты клинического течения — преходящие (транзиторные) и стойкие (органические) неврологические нарушения;

- 3) основные клинические синдромы;

- 4) исходы (полная компенсация, функциональные нарушения или стойкий неврологический дефицит к концу первого года жизни).

Настоящий проект был представлен для обсуждения на 4-м форуме «Мать и дитя» и 1-м Съезде акушеров-гинекологов и неонатологов, проходивших с 21 по 25 октября 2002 г. Публикация настоящего проекта классификации на страницах журнала позволит ознакомить с данной классификацией широкий круг специалистов и особенно практических врачей, занимающихся перинатальной неврологией.

Таблица

**Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни**

**Последствия гипоксических поражений ЦНС**

Этиология и патогенетическая основа	Варианты клинических форм	Клинические синдромы	Исходы
Последствия церебральной ишемии-гипоксии I—II степени (P91.0; P91.2; P91.4)	Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия	Гидроцефалия неуточненная (G91.9) Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы неуточненное (G90.9) Гиперактивное поведение, гипертвзбудимость (F90.1)	Полная компенсация неврологических отклонений на первом году жизни
Последствия гипоксических внутречерепных кровоизлияний I—II степени (P52.0; P52.5; P52.1)	Перинатальная транзиторная постгеморрагическая энцефалопатия	Нарушение (задержка) моторного развития (F82) Сочетанные формы задержки (F84.8) Симптоматические судороги и ситуационно обусловленные пароксизмальные расстройства (R56.0; R.56.8) (курабельные эпилептические синдромы)	Могут сохраняться негрубые функциональные нарушения
Последствия церебральной ишемии-гипоксии и/или внутречерепного кровоизлияния II—III степени (P21.9; P91.1; P91.2; P91.5; P91.8; P52.1—P52.9)	Перинатальное стойкое (органическое) постгипоксические и постгеморрагические поражения ЦНС	Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.2; G91.8; G91.9) Тяжелые органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9) Тяжелые формы нарушения моторного развития (формирующиеся и сформированные ДЦП G80) (G80.0—G80.9) Симптоматические эпилепсии и эпилептические синдромы раннего детского возраста (G40; G40.1; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41.0—G41.9) Поражения ЧМН (G52.1; G52.3; G52.8; H47.2; H47.6; H48.0; H49.0; H49.2; H50.1; H51.1)	Неврологические отклонения не компенсированы к 1 году, сохраняется тотальный или парциальный неврологический дефицит

**Последствия родовой травмы нервной системы**

Этиология и патогенетическая основа	Варианты клинических форм	Клинические синдромы	Исходы
Последствия внутречерепной родовой травмы (P10.0; P10.1—P10.9; P11; P11.0—P11.2)	Перинатальная посттравматическая энцефалопатия	Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.2; G91.8) Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы (вегетативнососудистая дисфункция) (G 90.9) Гиперактивное поведение, гипертвзбудимость (F90.1) Курабельные и резистентные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Очаговые нарушения (парезы и параличи) (G81.1; G82.1; G83.1; G83.2) Поражения ЧМН (G52.1; G52.3; G52.8; H52.5; H51.2; H49.0; H49.1; H49.2; H51.1; G51.8)	Зависят от ранней дигностики, адекватности терапии и в отдельных случаях определяются своевременностью нейрохирургической коррекции

## Продолжение таблицы

Этиология и патогенетическая основа	Варианты клинических форм	Клинические синдромы	Исходы
Последствия родовой травмы спинного мозга (P 11.5)	Перинатальная пост-травматическая миелопатия	Двигательные (парезы, параличи) и чувствительные нарушения зависят от локализации повреждения (G81.9; G82.3; G52.1; G52.3; G82.0; G82.4; G83.0; G52.3; G52.8) Другие болезни спинного мозга (G95) Нарушения функции сфинктеров («спинальный» мочевого пузыря) (БДУ G95.8) Вегетативно-висцеральные расстройства (G 90.9)	Выраженность нарушений варьирует от грубых двигательных и сенсорных дефектов до минимальной моторной недостаточности
Последствия родовой травмы периферической нервной системы (P14; P14.0—P14.3; P14.8; P14.9)	Перинатальная пост-травматическая невропатия	Периферические парезы и параличи, зависящие от локализации повреждения (G51.0; G51.8; G50.8; G52.1; G52.3; G82.0; G83.1; G83.2; H49.0; H49.1; H49.2; H49.9; H50.0; H50.1; H51.0; H51.1;) Поражения нервных корешков и сплетений (G54)	

**Последствия перинатальных дисметаболических и токсико-метаболических нарушений функций ЦНС**

Этиология и патогенетическая основа	Варианты клинических форм	Клинические синдромы	Исходы
Последствия переходящих перинатальных дисметаболических нарушений (P57.8; P57.9; P57.0; P71.0; P74.1; P74.2)	Перинатальная дисметаболическая энцефалопатия (форма выделяется в зависимости от дисметаболического фактора, например, постгипогликемическая)  Билирубиновая энцефалопатия	Курабельные и резистентные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40; G40.0; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Тяжелые органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9) Гиперактивное поведение, гиперактивность (F90.1) Нарушение (задержка) моторного развития (F82)	Кратковременные дисметаболические нарушения, вовремя скоррегированные, не приводят к стойким неврологическим дефектам, длительно сохраняющиеся (72 ч и более) дисметаболические нарушения могут приводить к стойким психоневрологическим дефектам
Последствия токсико-метаболических повреждений ЦНС (P04—P04,4)	Токсико-метаболическая энцефалопатия (форма уточняется в зависимости от повреждающего фактора. Например, наркотическая, алкогольная, гидантоиновая и др.)	Различные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40; G40.0; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Тяжелые органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9) Умственная отсталость (F70; F71; F72)	Микроцефалия, пороки развития головного мозга, различные формы нарушения психического и двигательного развития

### Последствия перинатальных инфекционных заболеваний ЦНС

Этиология и патогенетическая основа	Варианты клинических форм	Клинические синдромы	Исходы
Поражение ЦНС вследствие перенесенного (врожденного) энцефалита, менингита, менингоэнцефалита (TORCH-синдром) (цитомегаловирусная инфекция, герпетическая инфекция, токсоплазмоз, врожденная краснуха, ЕСНО-вирусы и др., сифилис)	Перинатальное постинфекционное (врожденное) органическое поражение ЦНС (G09)	Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.2; G91.8; G91.9) Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы (G90.9) Курабельные и резистентные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Очаговые нарушения (парезы и параличи) (G81.1; G82.1; G83.1; G83.2) Поражения ЧМН (H52.5; H51.2; H49.0; H49.1; H49.2; H51.1; G51.8)	Могут варьировать от легких до тяжелых форм умственной отсталости, ДЦП, симптоматических резистентных эпилепсий
Поражение ЦНС вследствие перенесенного неонатального сепсиса (менингит, менингоэнцефалит, вентикулит, энцефалит) (P36.0—P36.9)	Постинфекционная энцефалопатия  Постинфекционное органическое поражение ЦНС	Гидроцефалия неуточненная (G91.9) Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы (G90.9) Гиперактивное поведение, гиперактивность (F90.1) Нарушение (задержка) моторного развития (F82) Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.2; G91.8; G91.9) Курабельные и резистентные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Очаговые нарушения (парезы и параличи) (G81.1; G82.1; G83.1; G83.2) Поражения ЧМН (H52.5; H51.2; H49.0; H49.1; H49.2; H51.1; G51.8) Тяжелые формы нарушения моторного развития (формирующиеся и сформированные ДЦП) (G80.0—G80.9)	Зависят от ранней диагностики и определяются своевременностью адекватной терапии, могут варьировать от легких функциональных до тяжелых психоневрологических нарушений

БДУ — без дополнительных уточнений.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Савельева Г. М., Сичинава Л. Г. и др. // Южно-росс. мед. журнал. — 1999. — № 2. — С. 37—41.
2. Володин Н. Н., Рогаткин С. О., Медведев М. И. // Неврология и психиатрия. — 2001. — Т. 101, № 7. — С. 4—9.
3. Carter B. S., McNabb F., Merenstein G. B. // *Pediatr.* — 1998. — Vol. 132. — P. 619—623.
4. Hack M., Fanoroff A. // *Seminars in neonatology.* — 2000. — Vol. 5. — P. 89—106.
5. Якунин Ю. А., Ямпольская Э. И., Кипнис С. Л., Сысоева И. М. *Болезни нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста.* — М., 1979.
6. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотр. — Т. 1, часть 2. — М., 1995. — С. 627.
7. Буркова А. С., Володин Н. Н. и др. *Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных. Методические рекомендации.* — М., 2000. — 40 с.