



**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
<b>Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом гипервозбудимости</b> – 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
<b>1.2 Этиология и патогенез</b> .....	7
<b>1.3 Эпидемиология</b> .....	8
<b>1.4 Кодирование по МКБ-10</b> .....	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
<b>Приложение Г2. Расшифровка примечаний.....</b>	<b>27</b>

## 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 (P 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 (P 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<sup>жс</sup> (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.

<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 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. Бомбардирова 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. 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
<b>1А</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений
<b>1В</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев
<b>1С</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества
<b>2А</b> 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.
<b>2В</b> 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.

<b>2С</b> <b>Слабая</b> <b>рекомендация,</b> <b>основанная на</b> <b>доказательствах</b> <b>низкого качества</b>	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.
---	---	---	--

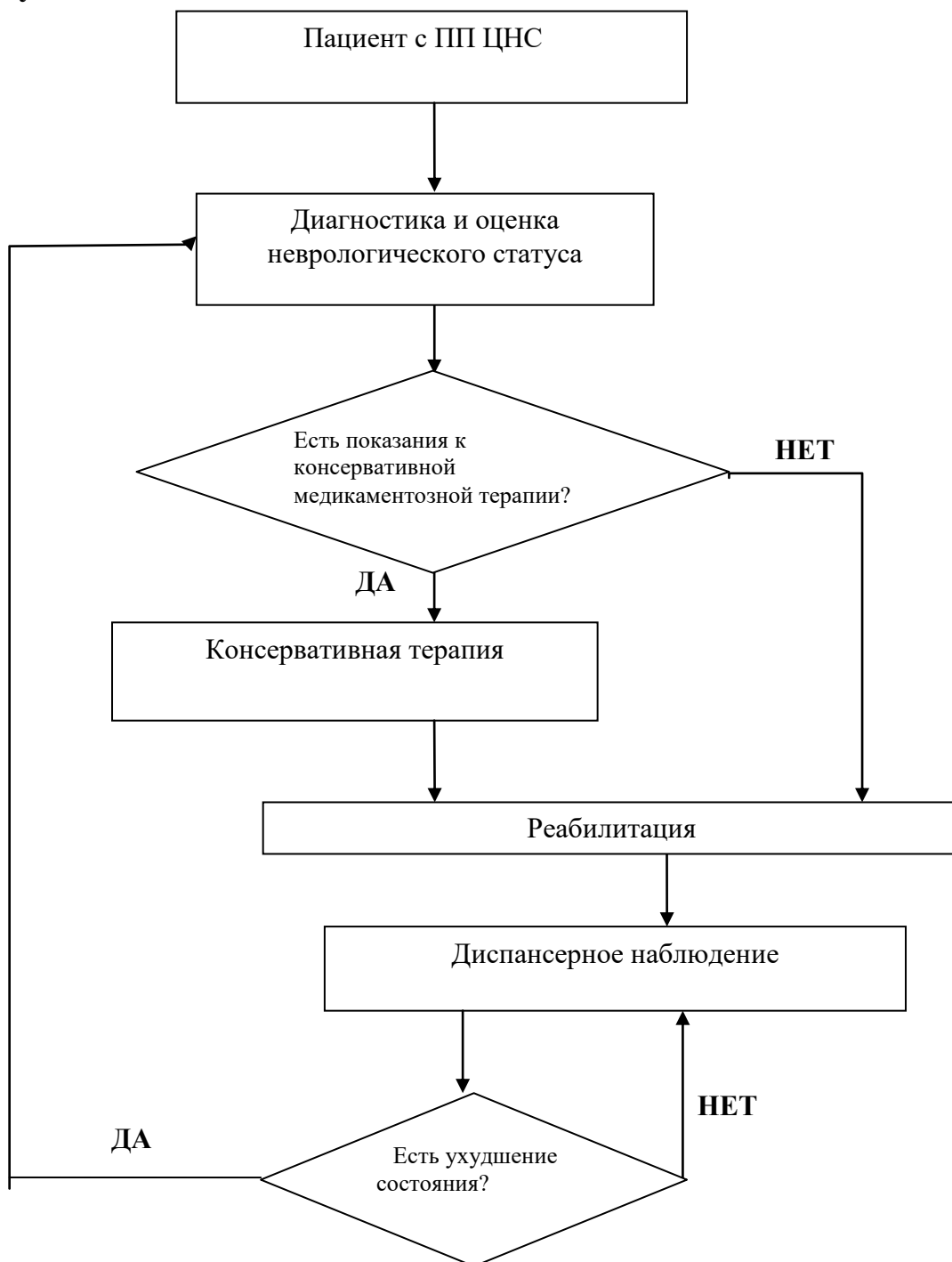
\*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

**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 Р91.0, 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.**

...<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)