



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ПРИДНЕСТРОВСКОЙ МОЛДАВСКОЙ РЕСПУБЛИКИ

ПРИКАЗ

«29» 11

№ 932-ОД

г. Тирасполь

Об утверждении Клинических рекомендаций
по оказанию медицинской помощи
«Внутрижелудочковое нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного»

В соответствии с Законом Приднестровской Молдавской Республики от 16 января 1997 года № 29-З «Об основах охраны здоровья граждан» (СЗМР 97-1), Постановлением Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 6 апреля 2017 года № 60 «Об утверждении Положения, структуры и предельной штатной численности Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики» (САЗ 17-15) с изменениями и дополнениями, внесенными постановлениями Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 14 июля 2017 года № 148 (САЗ 17-25), от 7 декабря 2017 года № 334 (САЗ 17-50), от 17 октября 2018 года № 352 (САЗ 18-42), от 14 декабря 2018 года № 448 (САЗ 18-51), от 26 апреля 2019 года № 143 (САЗ 19-17), от 8 августа 2019 года № 291 (САЗ 19-30), от 15 ноября 2019 года № 400 (САЗ 19-44), от 29 сентября 2020 года № 330 (САЗ 20-40), от 22 октября 2020 года № 364 (САЗ 20-43), от 8 декабря 2020 года № 433 (САЗ 20-50), от 25 января 2021 года № 19 (САЗ 21-4), от 30 декабря 2021 года № 426 (САЗ 21-52), от 20 января 2022 года № 11 (САЗ 22-2), от 28 октября 2022 года № 402 (САЗ 22-43), от 9 ноября 2022 года № 411 (САЗ 22-44), от 23 декабря 2022 года № 485 (САЗ 23-1), от 19 января 2023 года № 15 (САЗ 23-3), от 16 февраля 2023 года № 55 (САЗ 23-7), от 31 мая 2023 года № 186 (САЗ 23-22), от 12 октября 2023 года № 341 (САЗ 23-41), Приказом Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 6 мая 2021 года № 363 «Об утверждении Порядка разработки и применения клинических рекомендаций по вопросам оказания медицинской помощи» (регистрационный номер № 10285 от 3 июня 2021 года) (САЗ 21-22) с изменениями, внесенными Приказом Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 15 октября 2021 года № 759 (регистрационный номер № 10571 от 4 ноября 2021 года) (САЗ 21-44), в целях повышения качества оказания медицинской помощи,

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи «Внутрижелудочковое нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного» согласно Приложению к настоящему Приказу.
2. Руководителям подведомственных лечебных учреждений принять настоящий Приказ к руководству и довести до сведения медицинского персонала Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи «Внутрижелудочковое нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного», утвержденные настоящим Приказом.
3. Контроль за исполнением настоящего Приказа оставляю за собой.

Министр

Кацавель О.Н.,
0(533) 9 44 88

К.В. Албул

Клинические рекомендации
«Внутрижелудочковое нетравматическое кровоизлияние у
плода и новорожденного»

Кодирование по Международной статистической классификации
болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ 10): Р 52.0, Р 52.1,
Р 52.2, Р 52.3, Р 52.4

Возрастная категория: Дети

Год утверждения (частота пересмотра): 2023 год (пересмотр каждые 3 года)

Оглавление

Список сокращений	3
Термины и определения.....	4
1. Краткая информация	5
1.1 Определение	5
1.2 Этиология и патогенез.....	5
1.3 Эпидемиология	9
1.4 Кодирование по МКБ 10	10
1.5 Классификация	10
1.6 Клиническая картина.....	11
2. Диагностика.....	12
2.1 Жалобы и анамнез.....	13
2.2 Физикальное обследование	13
2.3 Лабораторная диагностика	13
2.4 Инструментальная диагностика	14
2.5 Иная диагностика.....	15
3. Лечение.....	16
3.1 Консервативное лечение	16
3.2 Хирургическое лечение	18
3.3 Иное лечение	19
4. Реабилитация	19
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	20
6. Организация медицинской помощи	23
7. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/синдрома.....	24
Критерии оценки качества медицинской помощи	25
Список литературы.....	26
Приложение А1. Состав Рабочей группы.....	29
Приложение А2. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	30
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	31
Приложение В. Информация для пациента	32
Приложение Г. Шкалы оценки, опросники и так далее, приведенные в тексте клинических рекомендаций	34

Список сокращений

- АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время
- ВЖК – внутрижелудочковое кровоизлияние
- ГВ – гестационный возраст
- ДВС-синдром – синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови
- ДЦП – детский церебральный паралич
- ИВЛ – искусственная вентиляция легких
- МНО – международное нормализованное отношение
- МО – медицинская организация
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- НСГ – нейросонография
- ОАП – открытый артериальный проток
- ОНМТ – очень низкая масса тела
- ПВ – протромбиновое время
- ПВЛ – перивентрикулярная лейкомаляция
- ПГИ – перивентрикулярный геморрагический инфаркт
- РДС – респираторный дистресс-синдром
- СЗП – свежезамороженная плазма СМЖ
- СМЖ – спинномозговая жидкость
- СЭК – субэпендимальное кровоизлияние
- УЗИ – ультразвуковое исследование
- ЦНС – центральная нервная система
- Эхо-КГ – эхокардиография
- ЭЭГ – электроэнцефалография
- ТОД – таламо-окципитальная дистанция

Термины и определения

Внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) - это кровотечение в боковые и третий или четвертый желудочек мозга.

Диагноз «внутрижелудочковое нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного» определяет группу нетравматических состояний у новорожденных детей, связанных с наличием кровотечения в герминативный матрикс субэпендимальной области и/или желудочковой системы головного мозга, которые могут сочетаться с перивентрикулярным геморрагическим инфарктом.

Перивентрикулярный геморрагический инфаркт (ПГИ) – геморрагический некроз перивентрикулярного белого вещества, обусловленный нарушением венозного оттока по терминальной и медуллярным венам, дренирующим белое вещество головного мозга.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) - это кровотечение в боковые и третий или четвертый желудочек мозга.

Перивентрикулярный геморрагический инфаркт (ПГИ) – геморрагический некроз перивентрикулярного белого вещества, обусловленный нарушением венозного оттока по терминальной и медуллярным венам, дренирующим белое вещество головного мозга. ПГИ может быть осложнением ВЖК, как правило, возникает в период от нескольких часов до нескольких дней после первоначального кровотечения.

1.2 Этиология и патогенез

Причина и источник ВЖК у доношенных и недоношенных детей существенно различаются. ВЖК у недоношенных детей имеют многофакторный генез. Выделяют 3 группы факторов: антенатальные, интранатальные и постнатальные.

К антенатальным относят течение беременности на фоне артериальной гипертензии матери, патологических сокращений матки, сопровождающихся нарушением маточно-плацентарного кровотока и, соответственно, резко изменяющих мозговой кровоток плода, фето-плацентарную или фето-фетальную трансфузию (создающие риск кровопотери плода и связанных с этим гемодинамических расстройств), внутриутробную инфекцию, особенно вирусную, вызывающую амнионит и плацентит.

К интранатальным факторам относятся: отслойка плаценты, стремительные роды, развитие синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдром) у матери, осложненное родоразрешение и т.д., включая патологический характер преждевременных родов и аномальное предлежание плода.

Постнатальными факторами являются: респираторный дистресс синдром, пери- и постнатальная асфиксия с развитием гипоксии, и гиперкапнии, колебания системного артериального давления, гипо- или гипергликемия, электролитные нарушения, открытый артериальный проток и пороки сердца, сепсис, коагулопатия, дегидратация или массивные внутривенные инфузии гипертонических растворов, неадекватные режимы искусственной вентиляции легких (ИВЛ), пневмоторакс, множество инвазивных исследований, нарушение температурного и охранительного режима.

Патогенез ВЖК является многофакторным и включает в себя хрупкость сосудов герминативного матрикса, повышенную фибринолитическую активность зародышевого матрикса, отсутствие ауторегуляции и флюктуацию мозгового кровотока, колебания венозного давления, расстройства свертывающей системы крови и генетические факторы. Наиболее важным независимым фактором риска ВЖК является гестационный возраст.

Кровоизлияние развивается вследствие комбинированного воздействия сосудистых, интра- и экстравакулярных факторов, значимость которых может быть разной в различных ситуациях. Кровотечение происходит в герминативный матрикс, который является эмбриональной тканью, источником нейронов и глиальных клеток, которые начиная с 8 недели внутриутробного развития, мигрируют из него, формируя кору головного мозга и базальные ганглии. В герминативном матриксе происходит ускоренный ангиогенез, поэтому он содержит большое количество незрелых широких тонкостенных сосудов. Отсутствие перицитов и низкое содержание фибронектина в незрелых базальных пластинках способствуют хрупкости сосудов герминативного матрикса. Кроме того, клетки герминативного матрикса богаты митохондриями и весьма чувствительны к недостатку кислорода, что объясняет важность гипоксии герминативного матрикса в патогенезе развития ВЖК. Герминативный матрикс располагается под эпендимой желудочков мозга, на ранних этапах развития он выстилает всю стенку боковых желудочков и третьего желудочка. После 24-26 недели на фоне продолжающейся нейрональной и глиальной миграции начинается регрессия герминативного матрикса, и к 32-34 неделе герминативный матрикс сохраняется только в области головки хвостатого ядра и в каудоталамической борозде, а к 36 неделе он, как правило, полностью перестает существовать. Остатки герминативного матрикса дольше всего сохраняются на поверхности головки хвостатого ядра и в каудоталамической борозде, и именно в этой области формируются кровоизлияния на 28-32 неделе развития.

Важную роль в развитии перинатальных повреждений головного мозга играют нарушения ауторегуляции мозгового кровотока. Механизмы ауторегуляции обеспечивают относительное постоянство перфузии головного мозга при широких колебаниях системного артериального давления. В условиях гипоксии ауторегуляция нарушается и мозговой кровоток пассивно следует за изменениями системного артериального давления. Механизмы ауторегуляции формируются только на последних неделях беременности и у глубоко недоношенных детей еще не сформированы.

Повышение скорости мозгового кровотока на фоне повышенного артериального давления и венозный застой могут привести к развитию ВЖК разной степени. Склонность к венозному полнокровию в области герминативного матрикса обусловлена наличием в этой зоне своей особой венозной сети, вены которой впадают в одну центральную вену под острым углом, что затрудняет венозный отток.

Нарушения свертывания крови при ВЖК у недоношенных новорожденных остаются предметом дискуссий. Тем не менее, недоношенность сопровождается тромбоцитопенией, которая является независимым фактором развития кровотечения.

Частыми причинами ранней тромбоцитопении являются аллоиммунизация или хроническая гипоксия плода. Начало поздней тромбоцитопении (> 72 часов после рождения) в основном связано с нозокомиальной инфекцией (у недоношенных новорожденных нарушен процесс повышения уровня тромбопоэтина для компенсации потребления тромбоцитов при сепсисе). Также отмечается небольшой размер мегакариоцитов (предшественников тромбоцитов). Таким образом, механизм неонатальной тромбоцитопении сочетает разрушение и низкую продукцию тромбоцитов. Нарушения свертывания крови у недоношенных новорожденных с ВЖК выражаются патологическими уровнями международного нормализованного отношения (МНО), антитромбина III и фибриногена.

Генез и начало неонатального ВЖК могут быть подкреплены и генетическими факторами. На уровне герминативного матрикса COL4A1 ген, кодирующий проколлаген 4-го типа, играет ключевую роль в стабилизации сосудов. Изменения в этом гене связаны с неонатальным ВЖК у недоношенных детей. Генетически детерминированная коллагенопатия определяет проницаемость базальной мембраны сосудистой стенки, ответственной за кровотечение из герминативного матрикса. Было показано, что патогенные варианты гена NOS 3, кодирующего эндотелиальную синтетазу оксида азота, связаны с повышенным риском кровоизлияния и влияют на ауторегуляцию мозгового кровотока у новорожденных. Варианты генов противовоспалительных интерлейкинов, таких как фактор некроза опухоли, связаны с ВЖК у новорожденных, а варианты фактора V Лейдена или протромбина G 20210A являются прогностическими факторами неонатальных ВЖК. Таким образом, нельзя отрицать, что генетические изменения влияют на начало ВЖК, но понимание различных путей остается неясным.

Постнатально субэпендимальные и внутрижелудочковые кровоизлияния возникают почти исключительно в течение первой недели жизни: у 50 % пораженных младенцев начало кровоизлияния приходится на первый день жизни, к 72 часам развивается до 90% ВЖК. Прогрессирование кровоизлияния и переход к более высоким степеням происходит быстро, в течение 1-3 дней. После первой недели жизни риск развития кровоизлияния у недоношенных детей снижается независимо от гестационного возраста. Это, вероятно, обусловлено увеличением концентрации кислорода в крови и тканях после рождения, подавлением фактора роста эндотелия сосудов и снижением уровня ангиопоэтина-2. Остановка ангиогенеза после рождения вызывает созревание сосудов, делая их более устойчивыми к разрыву. У 15% детей с ВЖК развивается ПГИ, называемый также паренхиматозным геморрагическим инфарктом или перивентрикулярным венозным инфарктом. Кровоизлияние в герминативный матрикс и ВЖК любой степени может

осложниться ПГИ, но чем выше степень кровоизлияния, тем больше вероятность его развития. Патогенез ПГИ обусловлен венозной обструкцией терминальной вены и ее притоков, дренирующих белое вещество головного мозга и зародышевый матрикс. Венозный застой приводит к ишемии и отеку перивентрикулярного белого вещества с быстрым развитием вторичного геморрагического пропитывания. Высокое внутрижелудочковое давление при массивном кровоизлиянии может дополнительно нарушить кровоток в субэпендимальных венах, увеличивая размер венозного инфаркта. Развитие ПГИ при кровоизлиянии, ограниченном зародышевым матриксом, вероятно связано с его локализацией в каудо-таламической борозде и своеобразной венозной анатомией в этой зоне (наличие острых венозных углов и склонность к венозному застою). ПГИ, как правило, возникает в период от нескольких часов до нескольких дней после первоначального кровотечения. ВЖК также приводит к негеморрагическому повреждению перивентрикулярного белого вещества у недоношенных детей. Скопление крови в желудочках головного мозга у новорожденных повреждает прилежащее белое вещество, разрушает перивентрикулярный зародышевый матрикс, повреждает мозолистое тело и лучистый венец белого вещества. ВЖК повышает внутричерепное давление, снижает мозговой кровоток и метаболизм кислорода, а также, по-видимому, нарушает гематоэнцефалический барьер, повышая и его проницаемость. Лизис крови, скопившейся в желудочках и в паренхиме головного мозга, приводит к высвобождению во внеклеточное пространство тромбина, комплемента, гемоглобина и железа, токсичных для мозгового вещества. ВЖК вызывает сильное воспаление вокруг желудочков головного мозга, повреждает аксоны, вызывает апоптоз и остановку созревания предшественников олигодендроцитов, что приводит к снижению миелинизации белого вещества. У выживших детей могут возникнуть неблагоприятные последствия для дальнейшего развития нервной системы, включая церебральный паралич, когнитивные нарушения и гидроцефалию. Прогрессирующая постгеморрагическая вентрикуломегалия (постгеморрагическая гидроцефалия) развивается приблизительно у 25% детей с ВЖК, которая представляет угрозу для жизни ребенка и может потребовать хирургического лечения. Постгеморрагическая вентрикуломегалия может осложнить любое ВЖК, при котором кровь попадает в просвет желудочков, но чаще наблюдается после тяжелых форм ВЖК и ПГИ. Постгеморрагическая вентрикуломегалия развивается в результате обструкции ликворных путей и из-за дисбаланса между продукцией, циркуляцией и резорбцией ликвора. Тромбы или остатки фибрина могут вызвать обструкцию ликворных путей на различных уровнях. В зависимости от локализации обструкции могут развиваться различные типы дилатации желудочков: односторонняя вентрикуломегалия после

односторонней обструкции отверстия Монро, супратенториальная (тривентрикулярная) вентрикуломегалия после обструкции водопровода, полная внутренняя (тетравентрикулярная) гидроцефалия после обструкции выходов четвертого желудочка (отверстия Люшка и Мажанди). В некоторых случаях четвертый желудочек изолируется от ликвородинамики за счет комбинированной обструкции водопровода и выхода из четвертого желудочка.

ВЖК у доношенных новорожденных происходят в 3,5 - 5% случаев, и могут быть связаны с различными пренатальными, перинатальными и постнатальными факторами риска. ВЖК у детей, рожденных в срок, происходят, как правило, не из герминативного матрикса, который к рождению полностью редуцируется, а из сосудистого сплетения, где также слабо развит соединительнотканый каркас.

У доношенных новорожденных ВЖК может быть следствием затяжных родов в сочетании с асфиксией и гипоксией, при которых возникает повреждение эндотелия, венозный застой и патологическая централизация кровообращения. Венозный застой при продолжительных трудных родах может привести к разрыву мелких сосудов мозговых оболочек и сосудистых сплетений у доношенных детей.

Другой причиной ВЖК у доношенных новорожденных могут быть коагуляционные нарушения: ДВС-синдром, тромбоз церебрального венозного синуса и тромбоцитопения. Около 30% ВЖК у доношенных детей развивается на фоне тромбоза прямого синуса, вены Галена и глубоких вен мозга. Сочетание ВЖК с односторонним кровоизлиянием в зрительный бугор у доношенных и поздних недоношенных детей очень характерно для тромбоза церебрального венозного синуса.

Несмотря на полную редукцию герминативного матрикса к 36 неделе гестации, у доношенных новорожденных нередко встречаются субэпендимальные кровоизлияния (СЭК) в стадии частичного лизиса или в стадии формирования субэпендимальной кисты, что свидетельствует об антенатальном возникновении кровоизлияния в герминативный матрикс.

1.3 Эпидемиология

Частота ВЖК составляет 20-25% среди детей очень низкой массой тела при рождении (ОНМТ). ВЖК первой степени у недоношенных новорожденных происходит с частотой около 17,0%, второй степени с частотой около 12,1%, третьей степени до 3,3% и ПГИ с частотой до 3,8%. Риск и тяжесть ВЖК увеличивается с уменьшением гестационного возраста (ГВ) и/или массы тела при рождении: у выживших детей, родившихся на 24-й неделе беременности, частота наиболее тяжелых ВЖК колеблется от 10 до 25%, в то время как у выживших детей, родившихся после 28 недель в менее 5%

случаев. У доношенных новорожденных ВЖК развиваются значительно реже, выявляются в 3,5 - 5% случаев. Приблизительно у 25% детей с ВЖК развивается постгеморрагическая гидроцефалия. Подавляющее число случаев прогрессирующей постгеморрагической гидроцефалии (до 80%) возникает после массивных ВЖК и при сочетании ВЖК с ПГИ. В большинстве случаев постгеморрагическая гидроцефалия в конечном итоге разрешается – примерно в 40% случаев спонтанно и еще в 15% после консервативного лечения. Однако около 35% детей с прогрессирующей постгеморрагической гидроцефалией требуют хирургического лечения, а 10% умирают.

Обструкция ликворных путей фрагментами тромбов является причиной, прогрессирующей ПГГ лишь в 10% случаев. В 90% случаев основным патогенетическим механизмом гидроцефалии является нарушение резорбции ликвора из-за развития облитерирующего арахноидита в области задней черепной ямки, возникшего в результате реактивного воспаления на фоне ВЖК.

ВЖК часто протекают синхронно с характерными для этого периода патологиями других органов и систем: врожденные инфекции, бронхолегочная дисплазия, ретинопатия недоношенных, открытый артериальный проток, некротизирующий энтероколит и др. Смертность недоношенных детей с ВЖК сократилась с 31-56% до 20-25%, но сохраняется ее прямая зависимость от ГВ и массы тела ребенка при рождении. У 50–75% выживших после ВЖК развиваются отдаленные неврологические осложнения, включая церебральный паралич, нарушение обучаемости и когнитивные нарушения, психические расстройства и постгеморрагическую гидроцефалию, в 25% случаев требуется хирургическая установка шунтов.

1.4 Кодирование по МКБ 10

Р 52.0 Внутриматочное кровоизлияние (нетравматическое) 1-ой степени у плода и новорожденного

Р 52.1 Внутриматочное кровоизлияние (нетравматическое) 2-ой степени у плода и новорожденного

Р 52.2 Внутриматочное кровоизлияние (нетравматическое) 3-ей степени у плода и новорожденного

Р 52.3 Неуточненное внутриматочное (нетравматическое) кровоизлияние у плода и новорожденного

Р 52.4 Кровоизлияние в мозг (нетравматическое) у плода и новорожденного

1.5 Классификация

Классификация ВЖК базируется на методах нейровизуализации. В ее основе лежит объем излившейся крови, определяющий степень тяжести ВЖК (*Приложение Г*).

В зарубежной практике на протяжении нескольких десятилетий широко использовалась классификация ВЖК, предложенная Papile L. et al. в 1978 году. Классификация Papile L. строилась на предположении, что прогрессирование кровоизлияния от I степени к IV степени представляет собой континуум, а именно: СЭК, ограниченное зародышевым матриксом (степень I), ВЖК, распространяющееся на желудочки нормального размера и обычно заполняющее <50% просвета желудочка (степень II), ВЖК с распространением на расширенные желудочки (III степень), ВЖК с распространением на паренхиму (IV степень).

Однако современные патоморфологические исследования доказали, что ВЖК «IV степени» по Papile L. представляет собой перивентрикулярный геморрагический венозный инфаркт, связанный с компрессией мозговых вен, дренирующих белое вещество, а не с распространения исходного ВЖК в паренхиму за счет разрыва. ПГИ может произойти при ВЖК любой степени, поэтому в настоящее время зарубежными авторами настоятельно рекомендуется классификация ВЖК с делением на три степени и с отдельным обозначением наличия ПГИ, как в классификации J. Volpe (2008 г). По J. Volpe ВЖК классифицируется: I степень - кровоизлияние, ограниченное зародышевым матриксом, II степень - ВЖК без дилатации желудочков, III степень - ВЖК с острой дилатацией желудочков. При этом считается, что острая дилатация желудочков при ВЖК III степени возникает из-за излития большого объема крови в просвет желудочков и развивается, как правило, в первые 3 дня. Дилатацию желудочков, возникающую позже 7-10 дня, следует расценивать как постгеморрагическую вентрикуломегалию, т.е. считать осложнением ВЖК. ПГИ не входит в классификацию ВЖК по J. Volpe, а описывается отдельно с указанием размеров и локализации. Современная классификация J. Volpe, основанная на количестве и распространении кровоизлияния в боковые желудочки и наличии острой дилатации желудочков, является сильным предиктором исходов развития нервной системы и рекомендуется к использованию как в клинической практике, так и в контексте исследований.

Во всех перечисленных выше классификациях упор делается на кровоизлияние из герминативного матрикса, т.е. они охватывают только кровоизлияния у недоношенных детей и не учитывают кровоизлияния из других источников (из сосудистых сплетений и др.), характерных для доношенных новорожденных.

1.6 Клиническая картина

При клинической манифестации ВЖК симптоматика и темпы ее формирования могут быть различными. Симптоматика проявляется в виде нарушения сознания различной степени тяжести, мышечной гипотонии, изменения характера или снижения

общей двигательной активности, глазодвигательных нарушений (косоглазие, вертикальный парез взора, ограничение горизонтального движения глаз, блуждающие движения глаз, симптом "кукольных глаз"), снижения гематокрита. Могут развиваться судороги, апноэ, напряжение и выбухание родничка, плохое усвоение энтерального питания, срыгивания. Менингеальные симптомы наблюдаются в 10% случаев. При прогрессирующем массивном геморрагическом поражении центральной нервной системы (ЦНС) клинические симптомы развиваются в течение нескольких часов. Ведущими симптомами становятся угнетение сознания до комы, нарушение дыхания и апноэ, генерализованное тоническое напряжение, судороги, децеребрационная поза, нарушение фотореакций (мидриаз), плавающие движения глаз. Нарастает брадикардия, артериальная гипотензия, нарушается терморегуляция, снижается гематокрит, развивается ацидоз, гипер- или гипогликемия, снижается объем циркулирующей крови. При данном клиническом течении летальный исход наиболее частый и наступает в 33% случаях.

Характер клинического течения кровоизлияния коррелирует с его степенью. При ВЖК 1 степени специфические клинические симптомы отсутствуют, и диагноз устанавливается при нейросонографии (НСГ) и данных лабораторного обследования.

При ВЖК 2 степени может наблюдаться мышечная гипотония (75%), угнетение сознания (10%), умеренное расширение желудочков (84%), которое купируется без применения оперативных мероприятий. Субэпендимальные кисты, как следствие ВЖК 1-2 степени, разрешаются на протяжении следующих 3-10 месяцев без специфического лечения.

При ВЖК 3 степени может отмечаться угнетение сознания до ступора (64%) или комы (32%), апноэ (50%), судороги, мышечная гипотония (62%). Для ПГИ клиническая картина более тяжелая, характерно развитие жизнеугрожающих симптомов.

Источником ВЖК у доношенных детей чаще выступают сосудистые сплетения, реже причиной может быть тромбоз церебрального венозного синуса. У доношенных детей особенности ВЖК и его клиническая картина схожи с таковыми у недоношенных детей. У доношенных и недоношенных детей ВЖК нередко сочетается с ишемическим поражением, т.к. имеют общие причины и провоцирующие факторы.

2. Диагностика

Критерии установления диагноза «Внутрижелудочковое кровоизлияние»

Диагноз «Внутрижелудочковое кровоизлияние» может быть установлен на основании патогномоничных данных ультразвукового исследования головного мозга (нейросонографии), если выявлены кровоизлияния в зародышевом матриксе или внутри желудочковой системы.

2.1 Жалобы и анамнез

• **Рекомендуется** изучить анамнез матери, течение беременности, родов и анамнез жизни новорожденного для выявления факторов риска развития ВЖК.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: к факторам риска относятся: отсутствие антенатальной кортикостероидной терапии, хориоамнионит, многоплодная беременность, ГВ 32 недели и менее, масса тела при рождении 1500 граммов и менее, оценка по шкале Апгар 5 баллов и менее, роды через естественные родовые пути при сроке гестации 32 недели и менее, снижение температуры тела 35°C и менее, транспортировка в другой стационар, потребность в ИВЛ, потребность в инотропной терапии, коагулопатия, тромбоцитопения, метаболический ацидоз, потребность в использовании растворов электролитов (код АТХ B05XA) - натрия гидрокарбоната.

2.2 Физикальное обследование

См раздел 1.6 «Клиническая картина»

• **Рекомендуется** новорожденному с ВЖК измерение окружности головы для оценки темпов прироста размеров черепа с целью определения признаков внутричерепной гипертензии и гидроцефалии.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

Комментарии: измерение окружности головы проводится сантиметровой лентой по ориентирам (затылочный бугор и надбровные дуги). Прирост окружности головы с двойной скоростью в течение двух недель, расхождение черепных швов, выбухание и напряжение большого родничка расцениваются как симптомы внутричерепной гипертензии.

Выполнение данной тезис-рекомендации для новорожденных детей ГВ 35 недель и более с диагностированным ВЖК 1 степени в стадии кистообразования не обязательно и проводится на усмотрение лечащего врача.

2.3 Лабораторная диагностика

• **Рекомендуется** новорожденному с ВЖК провести исследование общего (клинического) анализа крови, развернутого для выявления патологических изменений, требующих коррекции.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: у ребенка могут отмечаться изменения в клиническом анализе крови, требующие коррекции (анемия, тромбоцитопения).

Выполнение данной тезис-рекомендации для новорожденных детей ГВ 35 недель и более с диагностированным ВЖК I степени в стадии кистообразования не обязательно и проводится на усмотрение лечащего врача.

• Новорожденному с ВЖК **рекомендуется** исследование коагулограммы (ориентировочное исследование системы гемостаза) - исследование уровня фибриногена в крови, определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме, активированного частичного тромбопластинового времени, МНО для оценки нарушений в системе гемостаза и определения дальнейшей тактики терапии.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: Исследование коагулограммы и спектр анализируемых показателей зависит от возможностей лаборатории медицинской организации (МО).

Для оценки внешнего и внутреннего пути свертывания, уровня фибриногена и его функции, фибринолитической активности используются методы тромбоэластометрии и тромбоэластографии, полученные результаты позволяют проводить таргетную терапию нарушений свертывающей системы.

Выполнение данной тезис-рекомендации для новорожденных детей ГВ 35 недель и более с диагностированным ВЖК I степени в стадии кистообразования не обязательно и проводится на усмотрение лечащего врача.

2.4 Инструментальная диагностика

НСГ может надежно выявлять такие патологические изменения головного мозга, как кровоизлияние в зародышевый матрикс и ВЖК, ПГИ, постгеморрагическую дилатацию желудочка, кровоизлияние в мозжечок и повреждение белого вещества. Таким образом, НСГ остается универсальным инструментом для скрининга и мониторинга повреждений головного мозга у новорожденных (Приложение Г).

• Новорожденному с подозрением на ВЖК **рекомендуется** проведение НСГ для выявления внутрижелудочкового и паренхиматозного кровоизлияния.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств 2).

Комментарии: НСГ рекомендуется проводить всем новорожденным детям при наличии неврологических симптомов и ухудшении состояния, позволяющим подозревать развитие ВЖК или его осложнений.

С учетом высокого риска развития ВЖК, недоношенным детям ГВ 32 недели и менее или массой тела менее 1500 г целесообразно планово проводить НСГ - на 1-2, 3-4 и 7 сутки жизни, далее – по показаниям. Ультразвуковое исследование (УЗИ) головного мозга, выполненное в первые сутки жизни, позволяет выявить антенатальное повреждение головного мозга, но, если антенатальное ВЖК произошло задолго до рождения, остаточные признаки, такие как дилатация желудочков, внутрижелудочковые сгустки и тяжи, паренхиматозные дефекты, могут быть малозаметными. НСГ после первой недели жизни позволяет выявить постгеморрагическую вентрикуломегалию и позднее развитие ВЖК.

Ультразвуковая оценка головного мозга при ВЖК включает в себя:

- обнаружение кровоизлияния в герминативном матриксе или внутри желудочковой системы;
- измерение размеров желудочков для оценки их дилатации;
- оценку эхогенности перивентрикулярного белого вещества для выявления ишемического или геморрагического повреждения паренхимы.

• Новорожденным с ВЖК 2-3 степени и/или с паренхиматозным кровоизлиянием **рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга при необходимости коррекции тактики ведения пациента для уточнения объема и характера поражений головного мозга.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарии: Проведение данного метода нейровизуализации зависит от возможностей конкретной МО. При МРТ определяется степень и распространенность кровоизлияния, характер повреждения паренхимы мозга, нарушение ликвороциркуляции, формирование постгеморрагической гидроцефалии. МРТ головного мозга предлагает более высокую чувствительность и специфичность диагностики, а также расширенную характеристику поражения.

2.5 Иная диагностика

• Новорожденному ребенку с ВЖК **рекомендуется** консультация врача-невролога для диагностики неврологических нарушений.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: Выполнение данной тезис-рекомендации для новорожденных детей ГВ 35 недель и более с диагностированным ВЖК 1 степени в стадии кистообразования с

отсутствием патологической неврологической симптоматики не обязательно и проводится на усмотрение лечащего врача.

• Новорожденному ребенку с ВЖК при нарастании размеров боковых желудочков **рекомендуется** консультация врача-нейрохирурга для определения показаний нейрохирургического вмешательства.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).

3. Лечение

Специальных методов лечения ВЖК не существует. При диагностике ВЖК проводится терапия сопутствующей патологии и развившихся осложнений ВЖК.

3.1 Консервативное лечение

Новорожденному с ВЖК при выявлении судорожного синдрома рекомендуется назначение противосудорожной терапии.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: Показанием к противосудорожной терапии являются клинические судороги или признаки судорожной активности, выявленные при проведении электроэнцефалографии (ЭЭГ). Перечень препаратов, используемых для противосудорожной терапии, может быть изменен в соответствии с локальными протоколами и формулярами.

• Новорожденному с ВЖК при сохраняющихся изменениях в коагулограмме после профилактики геморрагической болезни новорожденных, характерных для дефицита витамин К-зависимых факторов, **рекомендуется** назначение витамина К (код АТХ В02ВА) - фитоменадиона.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

Комментарии: фитоменадион (код АТХ В02ВА) назначается внутримышечно или внутривенно в дозе: доношенным новорожденным и недоношенным детям массой тела 2500 г и более — 1 мг (0,1 мл); недоношенным новорожденным массой тела менее 2500 г — 0,4 мг/кг (0,04 мл/кг).

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

Комментарии: этамзилат применяют внутривенно 12,5 мг/кг (0,1мл/кг) каждые 6 часов в течение 4 дней.

Выполнение данной тезис-рекомендации для новорожденных детей ГВ 35 недель и более с диагностированным ВЖК 1 степени в стадии кистообразования не применимо.

• Новорожденному с впервые выявленным ВЖК или прогрессией ВЖК в сочетании с коагулопатией **рекомендуется** коррекция факторов свертывания крови.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: Исследование коагулограммы (ориентировочное исследование системы гемостаза) и спектр анализируемых показателей зависит от возможностей лаборатории МО. Определение коагулопатии у недоношенных и доношенных новорожденных при рождении в зависимости от ГВ и постнатального возраста представлены в таблице 1.

Таблица 1

Уровни протромбинового времени (ПВ), активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), фибриногена у новорожденных и детей первых 3 месяцев жизни с коагулопатией (модифицированная из Andrew M. et. al., 1988, Christensen RD. et.al.,2014)

Гестационный возраст (недели)	ПВ (сек) верхний предел (95 центиль)	АЧТВ (сек) верхний предел (95 центиль)	Фибриноген (г/л) Нижний предел (5 центиль)
<28	>21	>64	<0,71
28-34	>21	>57	<0,87
30-36	>16	>79	<1,5
≥37	>16	>55	<1,67
Постнатальный возраст у детей ГВ 30-36 недель	ПВ (сек)	АЧТВ (сек)	Фибриноген (г/л)
5 дней	>15	>74	<1,6
30 дней	>14	>62	<1,5
90 дней	>15	>51	<1,5
Постнатальный возраст у детей ГВ ≥37недель	ПВ (сек)	АЧТВ (сек)	Фибриноген (г/л)
5 дней	>15	>60	<1,62
30 дней	>14	>55	<1,62
90 дней	>14	>50	<1,5

Доза свежезамороженной плазмы (СЗП) составляет 10-20 мл/кг.

Длительность трансфузии не должна превышать 4 часов.

Криопреципитат может быть назначен, если сохраняется плазменная концентрация фибриногена <1,0 г/л, несмотря на проводимые трансфузии СЗП. Криопреципитат может быть назначен перед СЗП, либо в сочетании с СЗП, в случае очень низкой концентрации фибриногена плазмы (менее 0,5 г/л), или быстрого его снижения, или

массивного кровотечения. Для новорожденных объем криопреципитата составляет 5–10 мл/кг массы тела.

- Новорожденному с ВЖК при выявлении анемии, требующей коррекции, **рекомендуется** гемотрансфузия эритроцитсодержащих компонентов крови.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

Комментарии: Трансфузия эритроцитсодержащих компонентов крови проводится в соответствие с клиническими рекомендациями «Ранняя анемия недоношенных».

- Новорожденному с ВЖК при выявлении тромбоцитопении, требующей коррекции, **рекомендуется** гемотрансфузия концентрата тромбоцитов.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: Тромбоцитопения диагностируется при значениях менее $123 \times 10^9/\text{л}$ у детей ГВ 33 недели и более; менее $104 \times 10^9/\text{л}$ у детей ГВ 32 недели и менее.

Показания для гемотрансфузии концентрата тромбоцитов представлены в таблице 2.

Таблица 2

Показания для гемотрансфузии концентрата тромбоцитов у новорожденных, модифицировано (Sparger K. et. al. 2015, Curley A. et. Al., 2019)

Количество тромбоцитов ($\times 10^9/\text{л}$)	Необходимость в гемотрансфузии концентрата тромбоцитов
<25	Всем новорожденным
25-49	Детям массой тела менее 1000г в первую неделю жизни Нестабильное состояние (сепсис, флюктуация АД) Сопутствующая коагулопатия Значительное кровотечение в предшествующие 72 часа (в т.ч. ВЖК 3 степени, паренхиматозное кровоизлияние)
50-100	Перед хирургическим вмешательством Постоперационный период (72 часа) Активное кровотечение Внутричерепное кровоизлияние у детей с аллоиммунной тромбоцитопенией После нейрохирургического вмешательства

3.2 Хирургическое лечение

Цель нейрохирургического вмешательства при ВЖК 3-4 степени - нормализация ликвородинамики и эвакуация из ликворных пространств крови и продуктов ее распада. К основным методам, используемым для достижения этой цели, относятся: пункция желудочка головного мозга и аспирация внутрижелудочковых сгустков крови;

спинномозговая пункция; установка вентрикулярного дренажа наружного или установка внемозгового желудочкового шунта, вентрикуло-перитонеальное шунтирование; пункционная перфорация межжелудочковой перегородки при облитерации межжелудочковых отверстий кровяным сгустком; нейроэндоскопические операции. Решение о необходимости и методе нейрохирургического вмешательства принимается врачом-нейрохирургом.

Критериями первичной консультации нейрохирурга являются признаки внутричерепной гипертензии, проявляющиеся при нейросонографическом исследовании прогрессирующим увеличением размеров боковых желудочков более 97-го центиля для определенного ГВ и/или опережающим ростом окружности головы (более 14 мм в неделю).

Таблица 3

Нормальные параметры вентрикулярной системы у доношенных новорожденных детей (Наумова Э.Х., 2003).

	Высота тела БЖ (1)	Ширина лобного рога БЖ (2)	Высота затылочного рога БЖ (1)	Высота височного рога БЖ (1)	Ширина 3 желудочк а (2)	Переднезадний размер желудочка (3)
Доношенные	4,0±0,06	4,05±0,07	11,95±0,08	2,2±0,08	2,98±0,08	4,95±0,06

Таблица 4

Размеры переднего рога бокового желудочка у недоношенных детей
(Whitelow A., 2007).

ГВ (нед)	26	28	30	32	34	36
Ширина переднего рога бокового желудочка 97 центиль (мм)	0	0,5	1	1,5	2	3

3.3 Иное лечение

Не применимо.

4. Реабилитация

Для достижения наибольшей эффективности в снижении частоты формирования инвалидизирующих состояний у детей с последствиями перинатального поражения ЦНС (в т.ч., ВЖК) выделяют следующие общие принципы реабилитации/абилитации:

- раннее начало реабилитации в отделении реанимации, включая недоношенных детей экстремально низкой массы тела при рождении;
- индивидуальный подход с позиций целостного организма ребенка с учетом возраста, степени зрелости, тяжести течения основной патологии, совокупности сочетанных заболеваний, индивидуальных конституционально-генетических характеристик;
- комплексное сочетание различных методик – медикаментозных, хирургических, физических, психолого-педагогических, иммунопрофилактических и нутрициологических;
- преемственность между различными этапами реабилитации с соблюдением логичной последовательности применяемых методов и оценкой эффективности реабилитации при динамическом наблюдении за пациентом¹

• Новорожденным с ВЖК, имеющим высокий риск формирования детского церебрального паралича (ДЦП), **рекомендуется** проведение комплекса физических методов реабилитации/абилитации в зависимости от ведущего патологического симптома в возрасте от 0 месяцев до 2-х лет. Принцип комплексности мероприятий предполагает использования физических, психологических, медикаментозных и других методов. Общий массаж и гимнастика у детей раннего возраста, массаж при заболеваниях нервной системы у детей раннего возраста (массаж общий классический, трофический, точечный, сегментарный, лечение положением, корригирующая гимнастика).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: Эффективность комплексной реабилитации намного выше в случае ее более раннего начала (до 6 месяцев жизни). У пациентов, начавших лечение в первые 6 месяцев, значительно улучшается двигательная активность. Основными методами комплексной физической реабилитации, направленными на снижение спастичности, двигательных нарушений: основные средства лечебной физкультуры, лечебная гимнастика, различные виды массажа, лечение положением (позиционирование), укладки (Бобат), услуги по медицинской реабилитации детей с неврологическими заболеваниями методами прикладной кинезотерапии (Войта-терапия, гидрокинезотерапия).

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

• При угрожающих преждевременных родах **рекомендуется** антенатальная профилактика респираторного дистресс-синдрома (РДС) плода с целью снижения частоты ВЖК.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

- Родоразрешение при сроке беременности менее 32 недель рекомендуется путем операции кесарево сечения с целью снижения риска развития ВЖК.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).

- При родоразрешении рекомендуется проведение процедуры отсроченного пережатия пуповины 60-120 секунд и более с целью снижения частоты и тяжести ВЖК.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

- При родоразрешении не рекомендуется проведение процедуры сцеживания пуповины при сроке беременности менее 32 недель.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

- Рекомендуется поддержание температуры тела новорожденному 36,5 - 37,5С⁰ с целью снижения частоты и тяжести ВЖК.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

- Рекомендуется поддержание новорожденному нормогликемии с целью снижения частоты и тяжести ВЖК.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

- Глубоко недоношенным детям в первые 72 часа после рождения рекомендуется неонатальный нейропротективный комплексный уход с целью снижения частоты развития ВЖК: поддержание положения головы по срединной линии, повышенное положение головного конца инкубатора для новорожденных стандартного на 15-30 градусов, избегание резкого и избыточного поднятия таза и нижних конечностей;

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

минимизация контакта с пациентом– соблюдение охранительного режима;

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

устранение световых и шумовых раздражителей;

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Взятие крови из центральной вены или артерии на анализы с последующим промыванием катетера **рекомендуется** проводить медленно не более 1,5мл за 30 сек;

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

минимизировать уход за респираторным трактом в условиях искусственной вентиляции легких, при необходимости уход проводить системой аспирационной для трахеи (закрытой);

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

проведение немедикаментозного и/или медикаментозного обезболивания перед инвазивными процедурами.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).

- Рекомендуется проведение новорожденному комплекса исследований при проведении искусственной вентиляции легких с целью снижения частоты развития ВЖК.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

Комментарии: Комплекс исследований при проведении ИВЛ включает: дыхательный объем, давление на вдохе, частоту дыхания, время вдоха и выдоха, уровень PCO_2 . Гипокапния (35мм.рт. ст и менее) и гиперкапния (60мм.рт. ст и более) – являются факторами риска развития ВЖК.

- Рекомендуется поддержание уровня натрия в крови менее 145 ммоль/л с целью снижения частоты и тяжести ВЖК.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

- Глубоко недоношенным детям в первые 72 часа жизни **рекомендуется** поддержание АД среднего равному ГВ с целью снижения частоты и степени тяжести развития ВЖК.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: Показатели артериального давления старше 72 часов жизни в зависимости от постконцептуального возраста **представлены** в Приложении Г. Выполнение фокусной эхокардиографии (Эхо-КГ) с оценкой основных патогенетических звеньев нарушений гемодинамики позволяет провести таргетное назначение вазоактивной терапии (инотропную и /или вазопрессорную, гормональную, изменение

объема инфузии или назначение волюмэспандерной терапии). Проведение Эхо-КГ с оценкой постнагрузки, как важного патогенетического звена нарушений гемодинамики, приводит к снижению частоты тяжёлых инвалидизирующих кровоизлияний, тяжёлых легочных кровотечений и летальности у наиболее незрелых недоношенных пациентов. Дифференцированный подход к назначению инотропной и кардиотонической терапии посредством выполнения фокусной Эхо-КГ позволяет снизить избыточное назначение вазоактивной терапии, приводящее к риску развития тяжёлых ВЖК. Контроль за гемодинамической значимостью признаков открытого артериального протока (ОАП) у глубоко недоношенных новорожденных с ГВ 26 недель гестации ассоциирован со снижением тяжёлых ВЖК.

6. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

Для своевременной диагностики и выбора дальнейшей тактики ведения новорожденного с подозрением на ВЖК оказание медицинской помощи рекомендуется проводить в медицинском учреждении 3-го уровня с обеспечением возможности проведения реанимационной и интенсивной терапии, консультированием специалистами (врач-невролог, врач-нейрохирург, врач-офтальмолог, врач-гематолог), обследования (НСГ, МРТ) и проведения терапии.

Показания к выписке пациента с ВЖК из медицинской организации:

- стабилизация пациента с возможностью самостоятельной поддержки витальных функций;
- отсутствие симптомов внутричерепной гипертензии и прогрессирующего гидроцефального синдрома (нейровизуализационные доказательства);
- отсутствие судорожного синдрома;
- отсутствие симптомов нарушения гемостаза.

После выписки из стационара дети подлежат амбулаторному наблюдению врача-невролога и других специалистов в зависимости от выявленной этиологии ВЖК.

Частота выполнения консультаций врача-невролога решается индивидуально, в зависимости от развившихся осложнений и неврологического дефицита.

Нейровизуализация (выбор метода исследования и кратность) определяется врачом-неврологом в каждом случае индивидуально

Решение о необходимости повторной госпитализации принимается врачом в каждом случае индивидуально.

Подозрение на формирование окклюзионной гидроцефалии (нарастание симптомов внутричерепной гипертензии, нейросонографические признаки прогрессирования

гидроцефалии), симптомы церебральной недостаточности (возбуждение/угнетение, судороги, нарушение сосания/глотания) являются показанием для повторной госпитализации ребенка с перенесенным ВЖК.

Вопросы, касающиеся реабилитации неврологического дефицита, решаются врачом-неврологом в индивидуальном порядке.

7. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/синдрома

Прогноз заболевания зависит от степени тяжести ВЖК, этиологических факторов, наличия осложнений. При небольшом объеме ВЖК, отсутствии перинатальной асфиксии, прогноз благоприятный. У новорожденных с кровоизлияниями III и IV степени вероятность развития задержки психомоторного развития и детского церебрального паралича составляет более 75 %. Так, в группе детей с ВЖК 3–4-й степени (согласно классификации Papile L.) в 27% случаев был выявлен монопарез, в 67% — гемипарез, в 35% — парапарез, в 50% — тетрапарез, в 39% — гипотоническая форма церебрального паралича. Только у 14% детей не было верифицировано каких-либо значительных моторных нарушений.

Задержка психомоторного развития, судороги, перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ), повышение внутричерепного давления, гидроцефалия и церебральный паралич обнаруживают у 35-40 % детей с ВЖК. Сочетание перинатальных ВЖК с поражениями подкорковых ядер и коры мозга приводит к наиболее тяжелым последствиям, сочетание поражения данных областей и ствола, перивентрикулярной области приводит к более тяжелому сенсомоторному дефициту.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
1.	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый	Да/нет
2.	Выполнено исследование коагулограммы (ориентировочное исследование системы гемостаза) - исследование уровня фибриногена в крови, определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме, активированного частичного тромбопластинового времени, международного нормализованного отношения (МНО) (при возможности МО)	Да/нет
3.	Выполнена нейросонография	Да/нет
4.	Выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга новорожденным с ВЖК 2-3 степени и/или с паренхиматозным кровоизлиянием при необходимости	Да/нет
5.	Выполнена консультация врача-невролога в стационаре	Да/нет
6.	Выполнено введение витамина К (код АТХ В02ВА) при сохраняющихся изменениях в коагулограмме после профилактики геморрагической болезни новорожденных, характерных для дефицита витамин К-зависимых факторов	Да/нет
7.	Выполнено введение других системных гемостатиков (код АТХ (В02ВХ) - этамзилата**	Да/нет
8.	Выполнена консультация врача-нейрохирурга новорожденному ребенку с ВЖК при нарастании размеров боковых желудочков	Да/нет

Список литературы

1. Ладан Афшархас ,Насрин Халесси М.К.П. Внутривентрикулярные кровоизлияния у доношенных новорожденных: источники, тяжесть и исход // Иранский журнал детской неврологии. 2015. Vol. 9, № 3. Р. 34–39.
2. Н.Н. В. Неонатология: национальное руководство. Краткое издание. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013.
3. Пальчик А.Б., Федорова Л.А. П.А.Е. Внутривентрикулярные кровоизлияния у новорожденных детей. Методические рекомендации. Санкт-Петербург, 2019.
4. Володин Н.Н., Горелышева С.К. П.В.Е. Внутривентрикулярные кровоизлияния, постгеморрагическая гидроцефалия у новорожденных детей. Принципы оказания медицинской помощи. Методические рекомендации. Москва, 2014.
5. Л.А. Федорова Неврологические исходы критических состояний раннего неонатального периода у недоношенных детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении. Санкт-Петербург, 2003.
6. Б.М. Глухов, Ш.А. Булекбаева А.К.Б. Этиопатогенетические характеристики внутривентрикулярных кровоизлияний в структуре перинатальных поражений мозга: обзор литературы и результаты собственных исследований. // Русский журнал детской неврологии. 2017. Vol. 12, № 2. Р. 21–33.
7. Пальчик А.Б., Федорова Л.А. П.А.Е. Неврология недоношенных детей. Москва: “Медпресс-информ,” 2014.
8. Власюк В.В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста. Москва: Логосфера, 2014.
9. Софронова Л.Н. Ф.Л.А. Недоношенный ребенок. Справочник. Москва: Редакция журнала Status Praesens, 2020.
10. M.L.P. and B.T.G. COL4A1 mutation in preterm intraventricular hemorrhage. // *Pediatr.* 2009. Vol. 155, № 5. Р. 743–745.
11. Meijler G., de Veries L. G.H. Ультразвуковое исследование головы новорожденного // Ультразвуковая диагностика у детей / ed. Рейн Э.Б. и Р.Р.В. Москва: МЕДпрессинформ, 2020. Р. 48–149.
12. Ричард Беллах. Внутривентрикулярное кровоизлияние и ишемия мозга у недоношенных новорожденных. // Ультразвуковая диагностика. Практическое решение клинических проблем / ed. Эдварда И. Блут, Кэрл Б. Бенсон, Филип У. Раллс М.Д.С. Москва: Медицинская литература, 2016. Р. 486–508.

13. Paul Govaert L.S.D.V. An Atlas of Neonatal Brain Sonography. 2nd Editio. Mac Keith Press, 2010.
14. Петраки В.Л., Симерницкий Б.П., Притыко А.Г. М.Э.В. Обратимость окклюзии ликворных путей при внутрижелудочковых кровоизлияниях у новорожденных детей. 2007.
15. Holt P.J. Posthemorrhagic hydrocephalus. // J. Child Neurol. 1989. Vol. 4. P. 523–531.
16. Петраки В.Л., Притыко А.Г. С.Б.П. Рациональная хирургия гидроцефалии у детей. Москва: РадиоСофт, 2019.
17. Классификация перинатальных поражений центральной нервной системы у новорожденных. Методические рекомендации. Москва, 2000.
18. В.В. Власюк. Классификация внутрижелудочковых кровоизлияний у новорожденных в Международной статистической классификации болезней // Вопросы современной педиатрии. 2017. Vol. 16, № 3. P. 246–248.
19. В.В. Власюк, И.А.Крюкова Ю.П.В. Внутрижелудочковое кровоизлияние: стадии развития, осложнения, диагностика и лечение // Педиатрия. 2013. Vol. 3. P. 32–36.
20. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. Москва: Триада-Х, 2011.
21. Жан А. Заболевания нервной системы у детей. Москва: Издательство Панфилова, Н.П. Ш. Неонатология. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020.
22. Иова А.С., Гузева В.И. М.Т.В. Внутричерепные кровоизлияния у доношенных новорожденных // Федеральное руководство по детской неврологии. Москва: ОООМК, 2016. P. 6–16.
23. Галстян Г.М., Гапонова Т.В., Жибурт Е.Б., Балашова Е.Н., Берковский А.Л., Быстрых О.А., Купряшов А.А., Оловникова Н.И., Ошоров А.В., Рыбка М.М., Троицкая В.В., Буланов А.Ю., Журавель С.В., Лубнин А.Ю., Мазурок В.А., Недомолкин С.В., Певцов Д.Э., Рогачевск С.В.Г. Клиническое использование криопреципитата. // Гематология и трансфузиология. 2020. Vol. 65, № 1. P. 87–114.
24. Володина Н.Н., Горелышева С.К. П.В.. Методические рекомендации. Внутрижелудочковые кровоизлияния, постгеморрагическая гидроцефалия у новорожденных детей. Принципы оказания медицинской помощи. 2014.
25. Хан М.А. Чубарова А.И., Дегтярева М.Г., Куянцева Л.В., Туленкова Т.Е. М.Н.. Технологии медицинской реабилитации и абилитации детей с последствиями перинатальной патологии нервной системы // Вестник восстановительной медицины. 2018. Vol. 3. P. 53–58.

26. Хан М.А. Чубарова А.И., Дегтярева М.Г., Куянцева Л.В., Туленкова Т.Е. М.Н.А. Современные нелекарственные технологии медицинской реабилитации детей с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы // Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры. 2020. Vol. 97, № 6. Р. 50–58.
27. Хан М.А., Петрова М.С., Дегтярева М.Г., Микитченко Н.А., Смотрина О.Ю. Ш.З.Х. Современные технологии физической реабилитации детей с перинатальным поражением центральной нервной системы. // Вестник восстановительной медицины. 2021. Vol. 20, № 4. Р. 57–65.
28. Микитченко Н.А., Дегтярева М.Г., Иванова И.И., Смотрина О.Ю., Шунгарова З.Х. Г.Е.В. Войта-терапия в медицинской реабилитации детей с последствиями перинатальных поражений центральной нервной системы // Вестник восстановительной медицины. 2022. Vol. 21, № 4. Р. 51–59.
29. Хан М.А., Дегтярева М.Г., Иванова И.И., Микитченко Н.А., Смотрина О.Ю. Ш.З.Х. Методы кинезитерапии в медицинской реабилитации детей с перинатальным поражением центральной нервной системы // Физиотерапия, бальнеология и реабилитация. 2022. Vol. 21, № 1. Р. 73–80.
30. Глухов Б.М. Байдарбекова А.К. Исходы заболевания и реабилитационный потенциал у детей с внутрижелудочковыми кровоизлияниями перинатального периода // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2021. Vol. 121, № 4. Р. 19–24.

Состав Рабочей группы

Председатель:

Паламарчук Виктор Михайлович – заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии новорожденных и недоношенных детей, государственного учреждения «Республиканский центр матери и ребенка», врач реаниматолог - анестезиолог.

Члены рабочей группы:

1. Гордеева О. И. – врач - неонатолог отделения физиологии новорожденных акушерского стационара государственного учреждения «Республиканский центр матери и ребенка»;
2. Купченко Д.В. – врач - неонатолог отделения физиологии новорожденных акушерского стационара государственного учреждения «Республиканский центр матери и ребенка»;
3. Пурчел С.И. – врач - неонатолог, заведующий отделения физиологии новорожденных акушерского стационара государственного учреждения «Республиканский центр матери и ребенка».

Конфликт интересов: конфликт интересов отсутствует.

Экспертизу проекта клинических рекомендаций провел главный внештатный неонатолог Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики, эксперт по клиническому направлению (специальности) «Неонатология» **Федоренко К.А** – заведующий первым педиатрическим отделением новорожденных и недоношенных детей государственного учреждения «Республиканский центр матери и ребенка», врач-неонатолог.

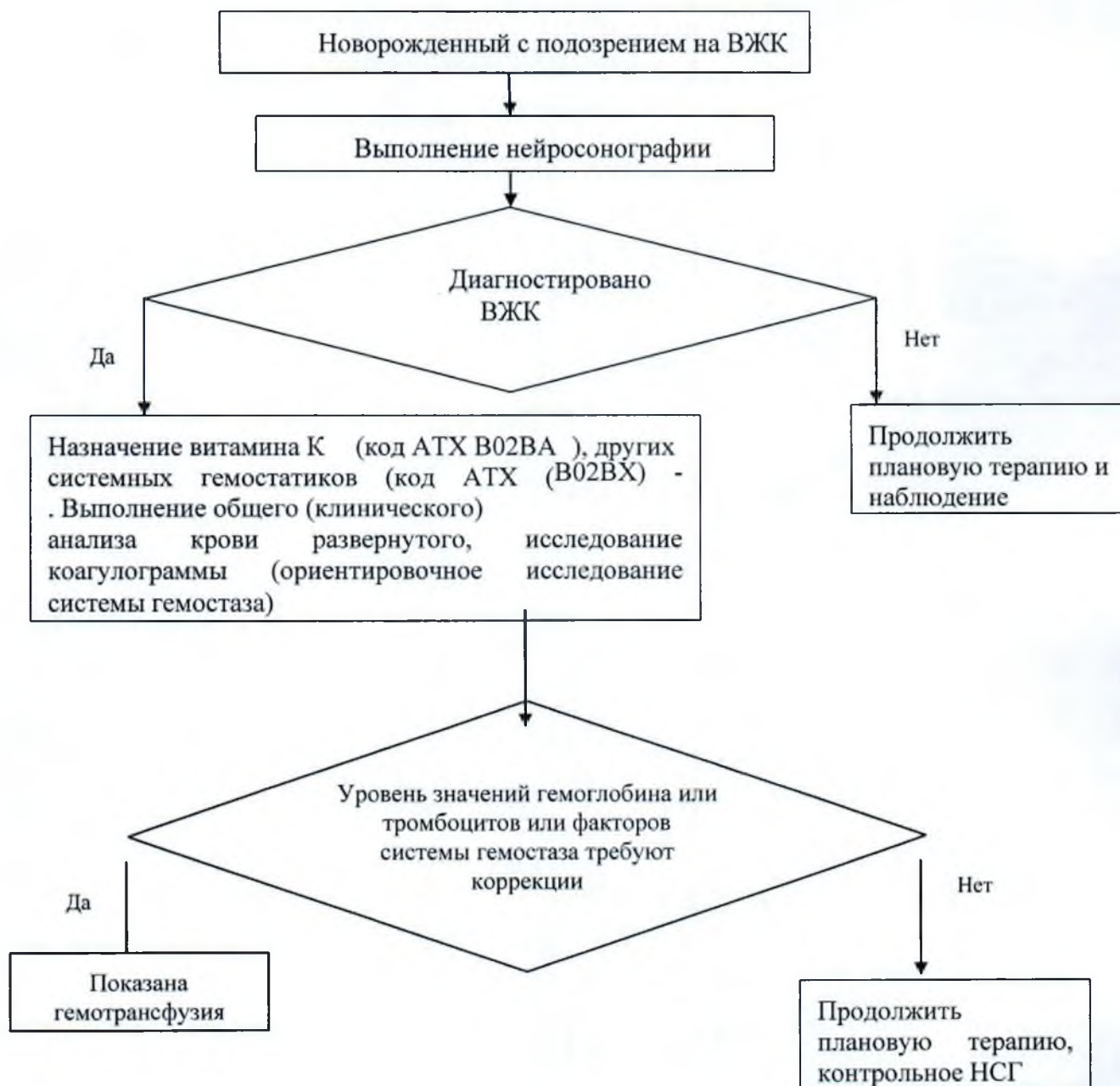
Конфликт интересов: конфликт интересов отсутствует.

**Справочные материалы, включая соответствие показаний к
применению и противопоказаний, способов применения и доз
лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного
препарата**

Настоящие клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативных правовых актов:

1. Закон Приднестровской Молдавской Республики от 16 января 1997 года № 29-3 «Об основах охраны здоровья граждан» (СЗМР 97-1);
2. Постановление Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 31 января 2020 года № 16 «Об утверждении Программы государственных гарантий оказания гражданам Приднестровской Молдавской Республики бесплатной медицинской помощи» (САЗ 20-6);
3. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 6 мая 2021 года № 363 «Об утверждении Порядка разработки и применения клинических рекомендаций по вопросам оказания медицинской помощи» (регистрационный № 10285 от 3 июня 2021 года) (САЗ 21-22).

Алгоритмы действий врача



Информация для пациента

Внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) — это кровоизлияние в желудочки головного мозга. Желудочки головного мозга (их всего 4) заполнены ликвором. Ликвор — своеобразная биологическая жидкость, отличающаяся от всех остальных жидкостей организма, необходима для правильного функционирования мозговой ткани. Ликвор образуется в желудочках мозга, затем перетекает в подболочечные пространства головного и спинного мозга и всасывается там в кровеносную систему.

В силу незрелости, у недоношенных детей имеется опасность разрыва хрупких сосудов головного мозга и развитие кровоизлияния в головной мозг, и наиболее часто это кровоизлияние происходит в желудочки головного мозга. Чем меньше гестационный возраст ребенка, тем выше частота ВЖК. Особенно высока встречаемость ВЖК у детей, рожденных до 28 недели гестации. Как правило, ВЖК развиваются в течение первых 3 дней после рождения ребенка.

Диагностируется ВЖК с помощью УЗИ головного мозга (нейросонографии — НСГ). Диагностика и лечение ВЖК проводится в условиях стационара. Различают три степени ВЖК.

ВЖК 1 степени — это небольшое кровоизлияние, которое не приводит к осложнениям и не требует лечения. Однако, необходимо повторное проведение нейросонографии, чтобы убедиться, что кровоизлияние не прогрессирует и затем переходит в стадию разрешения. Неблагоприятного влияния на развитие ребенка ВЖК 1 степени не оказывает. После выписки из стационара необходимо наблюдение врача-невролога по месту жительства в плановом порядке.

ВЖК 2 и, особенно, 3 степени — это уже более значительные кровоизлияния, которые могут повлиять как на состояние ребенка, так и привести к осложнениям. При ВЖК 2 степени наблюдается излитие крови в желудочек, в связи с чем может произойти увеличение размеров желудочков (вентрикуломегалия). При ВЖК 3 степени кровоизлияние происходит в желудочек и в окружающее желудочек вещество мозга (перивентрикулярную область). Развитие ВЖК 2 и 3 степени могут ухудшить общее состояние ребенка, привести к остановке дыхания и нарушению сердечной функции. Также возможно развитие судорог. Лечение проводится в стационаре, в специализированных отделениях, с учетом всех развивающихся симптомов.

При массивном излитии крови в желудочки мозга повышается опасность возникновения основного осложнения — окклюзионной гидроцефалии. К сожалению, в

настоящее время нет средств, которые могут предотвратить это осложнение. Окклюзионная гидроцефалия (водянка мозга) характеризуется прогрессирующим расширением желудочков мозга в результате нарушения оттока ликвора. Закупорка путей оттока ликвора происходит из-за разрастания определенных клеток в стенках желудочков под раздражающим влиянием крови и продуктов ее распада. Таким образом, ликвор продолжает образовываться в желудочках мозга, но поскольку пути оттока закупорены, ликвор все больше и больше накапливается в желудочках, приводя к поступательному их расширению и повышению внутричерепного давления. В таких случаях требуется нейрохирургическая помощь. В начале могут проводиться вентрикулярные пункции (проколы желудочка мозга) с целью удаления излишка ликвора, могут также устанавливаться временные дренажи (трубочки для отвода ликвора) в желудочек мозга. Когда состояние ребенка позволит, тогда проводится основной этап нейрохирургического лечения, который должен обеспечить постоянный отвод ликвора из желудочков.

Прогноз для развития ребенка при ВЖК 2 и 3 степени определяется степенью повреждения вещества головного мозга и наличием окклюзионной гидроцефалии. При ВЖК 2 степени без гидроцефалии высока вероятность последующего благоприятного развития ребенка. При ВЖК 3 степени, а также, если развивается окклюзионная гидроцефалия, повышается риск нарушения психомоторного развития ребенка, формирования детского церебрального паралича, эпилепсии.

Приложение Г

Шкалы оценки, опросники и так далее, приведенные в тексте клинических рекомендаций

Классификация внутрижелудочковых кровоизлияний

	Papile L. et all. 1978г	РАСПМ 2000г	J.Volpe 2008г
ВЖК 1	Одно- или двустороннее СЭК на уровне герминативного матрикса	СЭК	Кровоизлияние, ограниченное герминативным матриксом
ВЖК 2	Прорыв кровоизлияния в полость желудочка без его расширения	СЭК в сочетании с ВЖК	Кровоизлияния в полость желудочка без его расширения
ВЖК 3	ВЖК с расширением желудочковой системы	ВЖК в сочетании с паренхиматозным	ВЖК с острой дилатацией желудочков
ВЖК 4	Прорыв ВЖК в перивентрикулярную паренхиму	-	-

Перивентрикулярный геморрагический инфаркт (ПГИ) – геморрагический некроз перивентрикулярного белого вещества, обусловленный нарушением венозного оттока по терминальной и медуллярным венам, дренирующим белое вещество головного мозга. ПГИ может быть осложнением ВЖК, как правило, возникает в период от нескольких часов до нескольких дней после первоначального кровотечения

Ультразвуковое исследование головного мозга (нейросонография)

При подозрении на внутрижелудочковое кровоизлияние ультразвуковое исследование головного мозга проводится по стандартной методике.

Через **большой родничок**, меняя положение и угол наклона УЗ-датчика, осматривают мозг во фронтальных (коронарных), в срединном (сагиттальном) и в парасагиттальных сечениях. В этих сечениях хорошо видны боковые и третий желудочки мозга, перивентрикулярные и центральные отделы лобных и теменных долей, зрительные бугры и базальные ганглии. Область герминативного матрикса (источника ВЖК у недоношенных новорожденных), расположенная в верхнем отделе каудо-таламической борозды, прицельно оценивается в коронарном сечении на уровне отверстий Монро и в парасагиттальном сечении через медиальные отделы головок хвостатого ядра и через боковой желудочек.

Визуализация затылочных долей и структур задней черепной ямки через большой родничок, как правило, бывает затруднена из-за большой глубины расположения и особенностей анатомического строения этих отделов. Для детальной оценки этих отделов сканирование мозга проводится через дополнительные акустические доступы. Через **заднебоковой (сосцевидный) родничок** можно получить более точное изображение четвертого желудочка, мозжечка, большой цистерны мозга, а также просвет поперечного и сигмовидного синусов. Паренхиму затылочных долей и задние рога боковых желудочков лучше всего видно через **задний (малый) родничок**. Через **переднебоковой (клиновидный) родничок** в аксиальных сечениях можно оценить просвет третьего желудочка, водопровод мозга, зрительные бугры, средний мозг и височные доли полушарий.

Ультразвуковая диагностика внутричерепных кровоизлияний основана на выявлении гиперэхогенных тромбов в просвете ликворной системы или гиперэхогенных очагов в паренхиме мозга. При УЗИ гиперэхогенными называют структуры или очаги, яркость которых превышает или равна яркости сосудистых сплетений.

Наиболее яркими гиперэхогенные сгустки крови выглядят в острую стадию кровоизлияния, т.е. в период между 4 - 6 часами и 3 днями после начала кровотечения. Позднее в результате лизиса эхогенность (плотность) кровяных сгустков постепенно снижается. В подострую фазу кровоизлияния тромбы становятся изоэхогенными, а позже гипоехогенными (имеют гипоехогенную центральную часть и гиперэхогенные края). В самой ранней, в острейшей фазе кровоизлияния несвернувшаяся, смешанная с ликвором кровь, выглядит гипо- или изоэхогенной. Заподозрить острейшую фазу ВЖК можно

только при визуализации движения частиц ликвора в желудочках и при остром их расширении.

Таким образом, ультразвуковая картина ВЖК меняется во времени и проходит следующие стадии: 1) анэхогенная стадия (0 – 6 часов); 2) стадия гиперэхогенного тромба (до 10 дней); 3) стадия изоэхогенного тромба (11–20 дней); 4) стадия гипозэхогенного тромба (до 30–40 дней) и 5) стадия резидуальных изменений с формированием в течение 2–3 месяцев вендрикуломегалии, внутрижелудочковых спаек и др.

Ультразвуковые характеристики кровяного сгустка позволяют ориентировочно определить время развития кровоизлияния, что особенно важно при антенатальном ВЖК, выявленном после рождения ребенка. Ретроспективно диагностировать и предположить антенатальное возникновение ВЖК можно при выявлении гиперэхогенных стенок желудочков мозга. Уплотнение эпендимального слоя происходит в результате реактивного (асептического) вендрикулита через 10–14 дней после развития ВЖК, и, если оно выявлено в первые дни после рождения, можно сделать вывод об его антенатальном происхождении. Но следует учитывать, что гиперэхогенная эпендима также может быть проявлением септического вендрикулита при менингите и менингоэнцефалите.

Результаты УЗИ головного мозга позволяют оценить тяжесть ВЖК, но существующие одновременно разные классификации по-разному определяют степень кровоизлияния. Наиболее современная и научно обоснованная классификация J.Volpe (2008) выделяет 3 степени кровоизлияния из герминативного матрикса: кровоизлияние, ограниченное зародышевым матриксом - это ВЖК I степени, интравентрикулярное кровоизлияние без дилатации желудочков - это ВЖК II степени, а кровоизлияние с острой дилатацией желудочков - ВЖК III степени.

Гиперэхогенные геморрагические очаги в перивентрикулярной зоне при ВЖК ранее классифицировали как IV степень кровоизлияния (Papille L. et al.). Но, так как эти геморрагические очаги являются ПГИ, связанным с компрессией мозговых вен, а не следствием прорыва крови из желудочков в паренхиму, в современную классификацию ВЖК они не входят, и отмечаются как отдельное поражение.

I степень ВЖК - кровоизлияние, ограниченное зародышевым матриксом (субэпендимальное кровоизлияние). В просвете желудочков и на сосудистом сплетении крови нет. При ультразвуковом исследовании субэпендимальная гематома наиболее часто выявляется в коронарном сечении на уровне отверстий Монро и в парасагиттальном сечении, проходящем через медиальные отделы головки хвостатого ядра в виде овального гиперэхогенного очага, расположенного в верхнем отделе каудоталамической борозды.

Значительно реже, у глубоко недоношенных, рожденных до 27 недели, субэпендимальная гематома может располагаться позади каудоталамической вырезки. Размеры субэпендимальных гематом переменны, при больших размерах они могут сдавливать отверстие Монро и вызывать частичную обструкцию бокового желудочка. В результате лизиса субэпендимального кровоизлияния происходит ретракция сгустка и прогрессирующее снижение его эхогенности. Большие субэпендимальные кровоизлияния часто разжижаются с образованием субэпендимальной кисты. Постгеморрагические субэпендимальные кисты бывает трудно отличить от врожденных герминолитических кист.

II степень ВЖК – это кровоизлияние в просвет желудочка без его острой дилатации. На УЗИ в не расширенном желудочке определяется гиперэхогенный тромб, который занимает менее 50% объема бокового желудочка. На ВЖК II степени обычно указывают небольшие тромбы, расположенные в переднем роге бокового желудочка впереди от отверстия Монро или в затылочном роге. В сомнительных ситуациях для улучшения визуализации затылочных рогов и выявления тромбов в их просвете следует проводить дополнительное сканирование через задний и заднебоковой родничок. Идентификация небольшого количества крови при ВЖК II может быть сложной задачей, так как небольшие тромботические наложения бывает трудно с уверенностью отличить от сосудистого сплетения. Расширенное, асимметрично гиперэхогенное или «узловатое» сосудистое сплетение подозрительно в отношении ВЖК. Использование режима энергетического доплеровского картирования (ЭДК) может помочь отличить васкуляризированное сосудистое сплетение от бессосудистых тромботических наложений.

В сомнительных случаях диагноз ВЖК может быть подтвержден при выявлении уплотнения стенок боковых желудочков, которое появляются через 10 – 14 дней после развития ВЖК. ВЖК II степени обычно полностью разрешается за несколько недель и редко вызывает вентрикуломегалию

III степень ВЖК – это массивное кровоизлияние в желудочек, которое вызывает его острую дилатацию. ВЖК III степени диагностируется легче, чем ВЖК II степени, так как в расширенных желудочках сгустки крови обнаружить проще. Дилатация желудочков при ВЖК III возникает из-за острого растяжения желудочка излившейся кровью, объем ВЖК достигает максимальных размеров в течении нескольких дней. Тромбы при ВЖК III хорошо видны, заполняют более 50% просвета одного или двух боковых желудочков (хотя измерить объем кровяного сгустка при УЗИ невозможно). ВЖК классифицирует как

III степень, если желудочек расширился в течении первых 3х дней от начала кровоизлияния и ширина переднего рога (АНW) превышает 6 мм. Острую дилатацию желудочков при ВЖК III степени следует отличать от постгеморрагической вентрикуломегалии, которая возникает позже - через 7 - 10 дней из-за обструкции ликворных путей или через несколько недель, из-за гиперсекреции и нарушения резорбции ликвора.

При массивном ВЖК кровь из боковых желудочков перемещается в третий и в четвертый желудочки, а затем через отверстия Люшка и Мажанди поступает в субарахноидальное пространство задней черепной ямки. Увидеть тромбы в просвете третьего желудочка можно через большой родничок в сагиттальном и в коронарных сечениях, и через переднебоковой (клиновидный) родничок в аксиальном сечении. В аксиальном сечении тромбы в третьем желудочке видны наиболее четко, что позволяет определить его проходимость. Кровь в просвете четвертого желудочка, в большой цистерне мозга и вокруг поверхности мозжечка легче всего определить при сканировании через сосцевидный (заднебоковой) родничок.

Перивентрикулярный геморрагический инфаркт

Перивентрикулярный геморрагический инфаркт (ПГИ) считается частью спектра ВЖК и обычно развивается в течение нескольких дней после его начала. Развитие ПГИ обусловлено нарушением венозного оттока по терминальным венам, которое приводит к венозному застою и ишемии в перивентрикулярном белом веществе с последующим геморрагическим пропитыванием. Характерной ультразвуковой картиной ПГИ является гиперэхогенная зона с четкими неровными контурами шаровидной или треугольной («веерообразной») формы в перивентрикулярном белом веществе. ПГИ может быть в виде крупного или небольшого гиперэхогенного очага в белом веществе или в виде множественных мелких очагов, расположенных по ходу мозговых вен. ПГИ может сообщаться или не сообщаться с боковым желудочком. Размер и расположение ПГИ зависят от того, какая вена закупорена. При обструкции большого количества вен может развиваться обширный односторонний или двусторонний ПГИ.

Очаги геморрагического пропитывания при ПГИ постепенно лизируются с формированием кист в перивентрикулярном белом веществе. ПГИ шаровидной формы чаще трансформируются в порэнцефалическую кисту. ПГИ треугольной формы и мелкоочаговые инфаркты обычно превращаются в множественные кисты, не сообщающиеся или частично сообщающиеся с боковым желудочком, которые могут быть ошибочно приняты за кисты при перивентрикулярной лейкомаляции (ПВЛ). Кисты,

возникшие в результате ПГИ, сохраняются долго, часто одиночные и асимметричные. В отличие от них, кисты при ПВЛ обычно симметричные, расположенные преимущественно в задних отделах перивентрикулярной области, исчезают они как правило к 4 – 5 месяцу жизни.

Внутрижелудочковое кровоизлияние доношенных и поздних недоношенных новорожденных не входит в приведенную выше классификацию кровоизлияний из герминативного матрикса, так как имеет совсем другую природу и другой источник. Оно развивается при разрыве вен сосудистых сплетений, т.е. является кровоизлиянием из сосудистого сплетения. Причиной ВЖК доношенных новорожденных чаще всего является родовая травма или церебральный сино-венозный тромбоз, а также тяжелые коагулопатии. Ультразвуковое исследование выявляет в просвете желудочков гиперэхогенные сгустки крови в виде тромботических наложений на сосудистом сплетении или в виде отдельно лежащих тромбов. Расширение боковых желудочков при кровоизлиянии из сосудистых сплетений может варьировать, но чаще всего небольшое. ВЖК, связанное с родовой травмой, выявляется при УЗИ мозга, проведенном в первые дни жизни ребенка, часто сочетается с признаками субарахноидального кровоизлияния (в виде гиперэхогенных затеков крови в глубь борозд по конвексительной и медиальной поверхности полушарий). При тяжелой родовой травме ВЖК может сочетаться и с эпидуральным и с паренхиматозным кровоизлиянием.

Более позднее развитие ВЖК у доношенных и поздних недоношенных новорожденных может быть связано с церебральным сино-венозным тромбозом. УЗИ, проведенное высокочастотным линейным датчиком, может выявить тромбы в просвете верхнего сагиттального синуса или в просвете поперечного синуса (при исследовании через заднебоковой родничок). Тромбоз прямого синуса и глубоких вен мозга при УЗИ увидеть нельзя, но его можно заподозрить при сочетании ВЖК с кровоизлиянием в зрительный бугор или с геморрагическим инфарктом в глубоком белом веществе.

ВЖК как недоношенных, так и доношенных новорожденных может привести к развитию **постгеморрагической вентрикуломегалии**. Выявить ее формирование и прогрессирование можно при динамическом измерении боковых желудочков. Наиболее надежными параметрами для оценки размеров боковых желудочков являются желудочковый (вентрикулярный) индекс (VI) и ширина переднего рога (АНW), которые измеряют при сканировании через большой родничок в коронарном сечении, проходящем через отверстия Монро.

Вентрикулярный индекс (VI) измеряется как горизонтальное расстояние между серпом мозга (средней линией межполушарной щели) и самой латеральной стенкой переднего рога в коронарной плоскости сканирования на уровне отверстия Монро. Вентрикулярный индекс VI обычно измеряется отдельно для левого и правого боковых желудочков, но может быть измерен и суммационный вентрикулярный индекс. Вентрикулярный индекс увеличивается с возрастом (с гестационным и с постнатальным). О расширении боковых желудочков говорят, когда значение вентрикулярного индекса превышает 97 процентиль.

Ширина переднего рога (АНW) измеряется в коронарной плоскости на уровне отверстия Монро как максимальная ширина переднего рога по диагонали, измеренная в его самом широком месте. Ширина переднего рога измеряется для обоих боковых желудочков, с возрастом она не меняется и у большинства здоровых новорожденных не превышает 3 мм. Ширина переднего рога 6 мм и более расценивается как вентрикуломегалия. При формировании гидроцефалии боковые желудочки округляются, поэтому ширина переднего рога увеличивается раньше, чем вентрикулярный индекс.

Отсутствие значительного расширения передних рогов боковых желудочков иногда приводит к недооценке тяжести постгеморрагической вентрикуломегалии, так как в первую очередь при гидроцефалии расширяются задний рог и антральная часть бокового желудочка. Для оценки задних отделов боковых желудочков в парасагиттальной плоскости измеряется таламо-окципитальная дистанция (TOD).

К общим признакам тяжелой постгеморрагической вентрикуломегалии относят закругление верхнего края лобных рогов боковых желудочков в коронарных плоскостях («баллонирование») и округление переднего контура третьего желудочка в сагиттальной плоскости.

Ультразвуковое дуплексное сканирование транскраниальное артерий и вен (ультразвуковая доплерография) у детей раннего возраста позволяет оценить состояние кровотока по передней, средней и задней мозговым артериям, по глубоким венам мозга, по верхнему сагиттальному, прямому и поперечному синусам. Тяжелые степени ВЖК и ПГИ сопровождаются изменениями мозгового кровотока и доплерографических показателей, но характер и выраженность этих изменений зависит от многих факторов. На фоне несформированной системы ауторегуляции у недоношенных детей на доплеровские показатели помимо ВЖК влияет наличие гемодинамически значимого артериального протока, легочной гипертензии, снижение сократительной способности миокарда, изменения газового состава и рН крови, внутричерепная

гипертензия, сопутствующие соматические заболевания, применяемые лекарственные препараты и многие другие факторы. Поэтому рутинное определение доплеровских параметров кровотока в церебральных артериях для прогнозирования повреждения головного мозга и отдаленных исходов неврологического развития у недоношенных детей малоинформативно. Наиболее часто в острейшую фазу массивного ВЖК отмечается вазодилатация и снижение индексов периферического сопротивления в артериях головного мозга. На 2 – 3 день после развития ВЖК вазопарез сменяется вазоспазмом, индексы периферического сопротивления увеличиваются. Выраженность и длительность вазоспазма при ВЖК переменчива. Наиболее стойкий и тяжелый вазоспазм развивается на фоне прогрессирующей постгеморрагической гидроцефалии

Артериальное давление (мм.рт.ст.)

Показатели АД (Zubrow AB. et.al. 1995)

