

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «30» ноября 2015 года
Протокол №18

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ВНУТРИЧЕРЕПНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ДЕТЕЙ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. Название протокола: Добропачественная внутричерепная гипертензия у детей

2. Код протокола:

3. Код МКБ-10:

G 93.2 Добропачественная внутричерепная гипертензия

4. Сокращения, используемые в протоколе:

АЛАТ –	аланинаминотрансфераза
АСАТ –	аспартатаминотрансфераза
ВСК –	время свертывания крови
ВЧГ –	внутричерепная гипертензия
ДЗН –	диск зрительного нерва
ЗПМР –	задержка психомоторного развития
ИРТ –	иглорефлексотерапия
ИФА –	иммуноферментный анализ
КТ –	компьютерная томография
ЛФК –	лечебная физкультура
МРТ –	магнитно-резонансная томография
НСГ –	нейросонография
ОАК –	общий анализ крови
ОАМ –	общий анализ мочи
ПМСП –	первичная медико-санитарная помощь
УЗИ –	ультразвуковое исследование
УЗДГ –	ультразвуковая допплерография
ЧМН –	черепно-мозговые нервы
ЩЖ –	щитовидная железа
ЭЭГ –	электроэнцефалография

ЭЭГ

видеомониторинг электроэнцефалограммы

видеомониторинг –

5. Дата разработки протокола: 2014 год.
Дата пересмотра протокола: 2015 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: детский невропатолог, педиатр и врач общей практики, врачи скорой и неотложной помощи.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Оценка на степень доказательности приводимых рекомендаций.

Шкала уровня доказательности:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты.
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с не высоким (+) риском систематической ошибки.
C	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с не высоким риском систематической ошибки (+). Результаты, которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++ или +), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
GPP	Наилучшая фармацевтическая практика.

8. Определение: Доброположенная внутричерепная гипертензия – полииатиологический симптомокомплекс, обусловленный повышением внутричерепного давления в отсутствие признаков объемного образования или гидроцефалии [1,2].

9. Клиническая классификация:

Классификация по этиологическим факторам [1,2,3.]

Доброположенная (вторичная) внутричерепная гипертензия

Эндокринные и метаболические нарушения	ожирение болезнь Адисона акромегалия гиперпаратиреоидизм диабетический кетоацидоз беременность эклампсия менархе менструальные дисфункции
Острые вирусные и бактериальные инфекции	раздражение мозговых оболочек головного и спинного мозга (менингизм)
Последствие острых нейроинфекций	вирусные менингиты и энцефалиты
Последствие нарушений мозгового кровообращения	внутричерепной тромбоз венозных синусов субарахноидальное кровоизлияние
Последствие черепно-мозговой травмы	сотрясение головного мозга
Последствие патологии перинatalного периода	церебральная гипоксия-ишемия 1-2 ст.
Заболевания Крови	анемия идиопатическая тромбоцитопеническая пурпурा лейкозы гемофилия
Коллагенозы	системная красная волчанка саркоидоз
Прием лекарственных препаратов	длительная кортикостероидная терапия или ее отмена пероральные контрацептивы витамин А тетрациклин налидиксоновая кислота амиодарон нитрофурантоин карбонат лития
Отравление тяжелыми металлами	свинец мышьяк
<i>Доброточастенная (идиопатическая) гипертензия</i>	
Этиология остается неизвестной	семейная макрокрания

10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации

Показания для плановой госпитализации:

- в плановой госпитализации не нуждается.

Показания для экстренной госпитализации:

- нарушение сознания.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- ОАК (6 параметров);
- НСГ (для детей 1-го года жизни);
- МРТ/КТ головного мозга;
- офтальмоскопия.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- биохимический анализ крови: определение АЛаT, АСаT, определение общего билирубина, прямого билирубина, тимоловой пробы;
- определение глюкозы в сыворотке;
- электрокардиографическое исследование (в 12 отведениях);
- ЭЭГ;
- УЗДГ сосудов головы;
- УЗИ гепатобилиопанкреатической области.

11.3 Минимальный перечень обследований, необходимый для плановой госпитализации, согласно внутреннему регламенту стационара с учетом действующего приказа уполномоченного органа в области здравоохранения.

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

При экстренной госпитализации:

- ОАК (6 параметров);
- определение ВСК;
- ОАМ;
- биохимический анализ крови: определение АЛаT, АСаT, общего билирубина, прямого билирубина, тимоловой пробы, щелочной фосфатазы, общего белка, С-реактивного белка, общей альфа-амилазы, общего холестерина, триглицеридов;
- определение газов и электролитов с добавочными тестами (лактат, глюкоза, карбоксигемоглобин);
- коагулология (определение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) в плазме крови, фибриногена в плазме, фибринолитической активности плазмы крови, проведение реакции адгезии и агрегации тромбоцитов (ГАТ), исследование толерантности плазмы к гепарину, определение активности антиплазмина в плазме, определение времени кровотечения, определение тромбинового времени (ТВ) в плазме крови, определение растворимых комплексов фибриномономеров (РФМК), определение фактора VIII в плазме, определение фактора XI в плазме);
- НСГ (для детей 1-го года жизни);
- МРТ/КТ головного мозга;
- электрокардиографическое исследование (в 12 отведениях);

- УЗИ гепатобилиопанкреатической области;
- офтальмоскопия.

При плановой госпитализации:

- не нуждается в плановой госпитализации.

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

При экстренной госпитализации:

- люмбальная пункция;
- исследование спинномозговой жидкости;
- ЭЭГ;
- ЭЭГ-видеомониторинг;
- УЗДГ сосудов головы;
- определение гормонов щитовидной железы, коры надпочечников, половых гормонов в сыворотке крови ИФА-методом.

При плановой госпитализации:

- в плановой госпитализации не нуждается.

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование;
- определение глюкозы в сыворотке крови экспресс-методом.

12. Диагностические критерии:

- симптомы внутричерепной гипертензии: головная боль, односторонний или двусторонний отек диска зрительного нерва;
- при люмбальной пункции – определяется повышение внутричерепного давления выше 200 мм. вод. ст.;
- отсутствие очаговой неврологической симптоматики (за исключением пареза VI пары черепно-мозговых нервов);
- отсутствие деформации, смещения или обструкции желудочковой системы, другой патологии головного мозга по данным МРТ/КТ, за исключением признаков повышения давления цереброспинальной жидкости;
- несмотря на высокий уровень внутричерепного давления, сознание пациента, как правило, сохранено.

12.1 Жалобы и анамнез:

12.2 Физикальное обследование:

Жалобы и анамнез	Данные физикального обследования
-------------------------	---

пациенты - дети первого года жизни	
увеличение размеров головы беспокойное поведение, повышенная возбудимость срыгивания - не связанные с приемом пищи, преимущественно в утренние часы нарушение сна – поверхностный сон, трудности засыпания метеозависимость – повышенная сонливость или беспокойство	ежемесячный прирост 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 расхождение черепных швов напряжение большого родничка симптом Грефе при вестибулярной стимуляции избыточная двигательная активность оживление сухожильных рефлексов и расширение их зон (чаще коленных)
пациенты – дети старшего возраста	
головная боль – частая, диффузная, различной интенсивности, преимущественно в утренние часы, усиливающаяся при кашле, чихании, вестибулярной стимуляции тошнота – не связана с приемом пищи рвота – не связана с приемом пищи, на высоте головной боли, приносит некоторое облегчение головокружение нарушение зрения – затуманивание, двоение в глазах, выпадение участков зрения повышенная раздражительность нарушение сна метеозависимость снижение памяти, внимания	односторонний или двусторонний парез VI пары ЧМН – диплопия выпадение полей зрения, чаще центрального - центральные скотомы гиперестезия – тактильная, слуховая, зрительная оживление сухожильных рефлексов и расширение их зон (чаще коленных) психоэмоциональная лабильность неустойчивость в позе Ромберга вегетативная дисфункция – брадикардия, краниальная гипертермия, гиперсаливация

12.3 Лабораторные исследования:

При идиопатической внутричерепной гипертензии:

- общеклинические анализы: ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови – показатели в пределах нормы;
- электролитный и газовый состав крови: показатели в пределах нормы;
- ликворология: качественные и количественные показатели в пределах нормы.

При вторичной внутричерепной гипертензии:

- показатели лабораторных исследований соответствуют основному заболеванию, например, при железодефицитной анемии – снижение уровня гемоглобина, эритроцитов, цветного показателя; при метаболическом синдроме – повышение уровня триглицеридов, холестерина, глюкозы; после перенесенной вирусной инфекции – лимфоцитоз, моноцитоз;
- ликворология: качественные и количественные показатели в пределах нормы.

12.4 Инструментальные исследования

<i>Методы инструментальной диагностики</i>	<i>Результаты, подтверждающие наличие доброкачественной ВЧГ</i>
--	---

Нейрорадиологические исследования - МРТ/КТ	размеры желудочков уменьшены, незначительно увеличены или нормальные объем субарахноидального пространства нормальный или умеренно расширен (у детей раннего возраста) мозговые борозды и извилины симметричные, могут быть расширенные, но не уплощенные пустое (или частично пустое) турецкое седло уплощение заднего полюса склеры, увеличение контрастности преламинарной части зрительного нерва, расширение периневрального субарахноидального пространства, вертикальная извитость орбитальной части зрительного нерва отсутствие объемного образования, расширения и деформации желудочковой системы, кальцинатов, дисплазий, кистозных, атрофических и глиозных изменений паренхимы мозга
Ультразвуковые исследования - НСГ	нормальные показатели вентрикулометрии или незначительная вентрикулодилатация (динамическое измерение диаметра III желудочка является более информативным, чем измерение боковых желудочков) умеренное расширение межполушарной щели и субарахноидального пространства мозговые борозды и извилины симметричные, могут быть расширенные, но не уплощенные отсутствие объемного образования, вентрикуломегалии (асимметричной, атрофической), кальцинатов, дисплазий, кистозных, атрофических и глиозных изменений паренхимы мозга
Офтальмологические исследования – офтальмоскопия, периметрия	ангиопатия сетчатки застойные диски зрительного нерва сужение полей зрения
Ультразвуковые исследования - УЗДГ сосудов головы	увеличение систолической скорости кровотока при снижении диастолической скорости увеличению пульсационного индекса без существенных изменений средних скоростных показателей в магистральных сосудах головного мозга
Люмбальная пункция	повышение ликворного давления (250-500 мм. вод. ст)

12.5 Показания для консультации узких специалистов:

- консультация невропатолога – оценка, коррекция и мониторинг неврологических нарушений;
- консультация нейрохирурга – для проведения дифференциальной диагностики, при неэффективности консервативной терапии решение вопроса о возможном хирургическом вмешательстве;
- консультация офтальмолога – для диагностики и коррекции патологии зрения и профилактики осложнений, для проведения дифференциальной диагностики;
- консультация эндокринолога – для диагностики и коррекции эндокринных и метаболических нарушений, профилактика их осложнений;

- консультация гастроэнтеролога – для проведения дифференциальной диагностики;
- консультация кардиолога – для проведения дифференциальной диагностики;
- консультация логопеда – для диагностики и коррекции речевых нарушений;
- консультация психолога – для диагностики, коррекции и профилактики психопатологических состояний;
- консультация физиотерапевта – для определения показаний/противопоказаний, вида и объема физиотерапии, включая ЛФК, ИРТ.

12.6 Дифференциальный диагноз:

Диагностические критерии	Доброкачественная ВЧГ	Опухоль ГМ	Гидроцефалия
МРТ/КТ	отсутствие органических изменений	объемное образование супра- или субтенториальной локализации	пороки развития, атрофические/субатрофические изменения, глиоз, кисты, кальцинаты
Состояние желудочковой системы	размеры желудочков мозга уменьшены, незначительно увеличены или нормальные	в зависимости от локализации возможно смещение срединных структур мозга с развитием обструкции желудочковой системы	деформация, растяжение желудочков мозга, возможно – обструкция ликворных путей
Ликворология/ликворное давление	нормальный состав ликвора, давление повышенено	белково-клеточная диссоциация, давление нормальное или повышенное	нормальный состав ликвора или умеренное снижение уровня белка, давление нормальное или повышенное
Неврологический статус/характер течения	общемозговая симптоматика, редко очаговая симптоматика - парез VI ЧМН/стадии компенсации, субкомпенсации и декомпенсации	общемозговая симптоматика, очаговая симптоматика/ прогредиентно-прогрессирующее течение	очаговая симптоматика, эпилептический синдром, ЗПМР, ДЦП/ стадии компенсации, субкомпенсации и декомпенсации

13. Цели лечения

- стабилизация общего состояния;
- профилактика осложнений.

14. Тактика лечения:

14.1 Немедикаментозное лечение:

- охранительный режим;
- диета с ограничением соли и жидкости;
- физиолечение, массаж, ЛФК;
- психолого-педагогическая коррекция.

14.2 Медикаментозное лечение:

- дегидратационная терапия – с целью борьбы с отеком мозга (диуретики осмотические и петлевые: маннитол, фуросемид, ацетазоламид);
- седативная терапия (магния сульфат);
- ноотропная терапия (аминофенил масляная кислота);
- симптоматическое лечение (по рекомендациям узких специалистов).

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном этапе:

Перечень основных лекарственных средств, используемых в 100%		
Фармакологические группы/МНН	Суточные дозы	Форма выпуска
пиридоксин	25 – 50 мг	раствор для инъекций 5% - 50мг/мл
тиамин	25 – 50 мг	раствор для инъекций 5% - 50мг/мл

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном этапе:

Перечень основных лекарственных средств, используемых в 100%		
Фармакологические группы/МНН	Суточные дозы	Форма выпуска
магния сульфат	25-50 мг/кг	раствор для инъекций 25% - 250 мг/мл
фуросемид	1-2 мг/кг	раствор для инъекций 1% - 10 мг/мл
маннитол	0,25-0,5 г/кг (250-500 мг/кг)	раствор для инфузий 10%, 15%

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

Перечень лекарственных средств		
Фармакологические группы/МНН	Суточные дозы	Форма выпуска
магния сульфат	25-50 мг/кг	раствор для инъекций 25% - 250 мг/мл
фуросемид	1-2 мг/кг	раствор для инъекций

		1%
--	--	----

14.3 Другие виды лечения: не проводятся

14.4 Хирургическое вмешательство:

Нейрохирургическое, офтальмохирургическое вмешательство возможно при неэффективности адекватного консервативного лечения, отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения, стойкости клинической симптоматики, усугублении тяжести течения и развитии осложнений.

14.5 Профилактические мероприятия

Факторы риска:

- патологические состояния в системе мать-плацента-плод в периоде беременности, родов и неонатальном периоде;
- часто болеющие дети;
- гиподинамия;
- зрительная, психо-эмоциональная нагрузка;
- несбалансированное питание;
- несоблюдение санитарно-эпидемиологического режима.

Профилактика на уровне ПМСП:

- проведение своевременной диспансеризации и обеспечение качественной медицинской помощью детей из групп риска;
- профилактика вирусных инфекций, анемии, ожирения, травматизма;

14.6 Дальнейшее ведение:

Диспансеризация, кратность посещения специалистов:

- детский невропатолог – дети 1-го года жизни: в 1,2,3,6,9,12 мес.; дети старше 1 года: 4 раза в год;
- педиатр – 4 раза в год;
- врач общей практики – 4 раза в год;
- офтальмолог – 2 раза в год;
- нейрохирург – 2 раза в год.

Первичная реабилитация на амбулаторном уровне - дети 1-го года жизни: 2 раза в год; дети старшего возраста – 1-2 раза в год.

15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения:

- купирование общемозговой симптоматики: головной боли, головокружения, тошноты, рвоты – неврологический осмотр в зависимости от тяжести состояния 1-2 раза в день (стационарное лечение), 2 раза в неделю (амбулаторное лечение), диспансерное наблюдение;
- купирование очаговой симптоматики - неврологический осмотр в зависимости от тяжести состояния 1-2 раза в день (стационарное лечение), 2 раза в неделю (амбулаторное лечение), диспансерное наблюдение;

- уменьшение выраженности отека ДЗН, отсутствие осложнений: атрофии зрительного нерва – офтальмологическое обследование 2 раза: первичное и в динамике (стационарное, амбулаторное лечение), диспансерное наблюдение.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА

16. Список разработчиков протокола:

- 1) Мырзалиева Бахыткуль Джусупжановна – АО «Казахстанский Медицинский Университет Непрерывного Образования» ассистент кафедры детской неврологии с курсом медицинской генетики, детский невропатолог первой квалификационной категории.
- 2) Бакыбаев Дидал Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии» клинический фармаколог

17. Конфликт интересов: отсутствуют.

18. Рецензенты: Джаксыбаева Алтыншаш Хайруллаевна – доктор медицинских наук АО «Национальный научный центр материнства и детства» директор по стратегическому развитию, главный внештатный детский невропатолог МЗСР РК.

19. Условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

1. Бадалян Л.О. Детская неврология. М.: Медпресс-информ. - 2006. 607 с.
2. Скворцов И.А. Неврология развития: руководство для врачей. М.: Литтерра, 2008. - 544 с.
3. Петрухин А. С. Неврология детского возраста / под ред. А. С. Петрухин. – М: Медицина, 2004. – 784 с.
4. Шток В.Н. Фармакотерапия в неврологии. Практическое руководство. Москва, 2000. – 301 с.
5. Шабалов Н.П., Скоромец А.А., Шумилина А.П. Ноотропные и нейропротекторные препараты в детской неврологической практике // Вестник Российской Военно-медицинской академии. – 2001.- Т. 5 - № 1. – С. 24-29
6. Нейрофармакология: основные лекарственные препараты и их возрастные дозы. Пособие для врачей. Санкт-Петербург. - 2005 г.
7. Alvares LA, Maytal J, Shinnar S. Idiopathic external hydrocephalus: natural history and relationship to benign familial hydrocephalus. *Pediatrics*, 1986, 77:901-907/
8. Person EK, Anderson S, Wiklund LM, Uvebrant P. Hydrocephalus in children born in 1999-2002: epidemiology, outcome and ophthalmological findings. *Child's Nervous System*, 2007, 23:1111-1118.
9. Wright CM, Inskip H, Godfrey K et al. Monitoring head size and growth using the new UK-WHO growth standard. *Archives of Disease in Childhood*, 2011, 96:386-388.