

# The floppy infant

Федорова Л.А., Мамаева Е.А.

СПбГПМУ, кафедра неонатологии и  
неонатальной реаниматологии ФП и ДПО  
ФГБУ «СЗФМИЦ им В.А. Алмазова»

# «Вялый ребенок»

- В 1958 году J.G. Greenfield и соавт. ввели термин «вялый ребенок» для обозначения диффузной мышечной гипотонии. В 1980 году вышло 2е издание классической монографии V. Dubowitz «The floppy infant»

# Топографическая классификация мышечной гипотонии у детей (Anatomical classification of hypotonia in infancy)

Peredo DE, Hannibal MC. The floppy infant: evaluation of hypotonia. *Pediatr rev* 2009; 30: 66-76.

Название	Локализация	Причина
Центральная гипотония (надсегментарная)	Головной мозг	Гипоксически-ишемическая энцефалопатия, неонатальные инсульты и др. Дисгенезии головного мозга Генетические синдромы Наследственные болезни обмена
	Краниовертебральный переход	Травматическое повреждение, мальформация Киари I, Киари II

# Топографическая классификация мышечной гипотонии у детей

## (Anatomical classification of hypotonia in infancy)

<b>Периферическая гипотония (сегментарная)</b>	<b>Передние рога спинного мозга</b>	<b>Спинальные мышечные атрофии</b>
	<b>Периферические нервы</b>	<b>Наследственные моторные и сенсорные нейропатии</b>
	<b>Нервно-мышечный синапс</b>	<b>Врожденные миастенические синдромы, миастения gravis, ботулизм</b>
	<b>Мышца</b>	<b>Врожденные миопатии, метаболические миопатии, врожденные мышечные дистрофии, врожденная миотония</b>

# Дифференциальный диагноз при синдроме «вялого ребенка» в период новорожденности

Нейромышечные заболевания (1 –й месяц жизни)	Нарушения со стороны нервной системы
Инфантильная спинальная мышечная атрофия	Перинатальная асфиксия
Врожденная миотоническая дистрофия	Внутричерепные кровоизлияния
Неонатальная форма myasthenia gravis	Сепсис, интоксикации
Врожденные миопатии	Повреждения спинного мозга, нарушения передачи нервного импульса
Метаболические миопатии	Врожденный гипотиреоз
Врожденные мышечные дистрофии	Синдром Дауна, Прадера-Вилли

# Эпидемиология

- ГИЭ в этиологической структуре синдрома вялого ребенка составляет от 19 до 34%
- ВПР головного мозга (лиссэнцефалия, голопрозэнцефалия, шизэнцефалия, синдром Жубера) и неклассифицируемые дисгенезии – 12%
- Хромосомные болезни в структуре неонатальной мышечной гипотонии составляют 26-31%
- Наличие 3 и более малых аномалий развития в сочетании с ВПР головного мозга и/или других органов ассоциировано с геномными и хромосомными мутациями

# Диагностический алгоритм

- При подозрении на периферическую гипотонию необходимо обследовать мать. Выявление у матери миотонического феномена (невозможность расслабить мышцу после произвольного сокращения, например, при рукопожатии) требует проведения прямой ДНК-диагностики миотонической дистрофии.
- Определение уровня КФК – следующий шаг в диагностике нервно-мышечных заболеваний. Высокий уровень КФК характерен лишь для некоторых форм ВМД (мерозин-негативной ВМД, дистрогликанопатий), в отличие от нормального или незначительно повышенного – при врожденных миопатиях и врожденной миотонической дистрофии.
- Проведение ЭНМГ и исследования СПНИ (скорость проведения нервных импульсов) необходимо для определения топического уровня поражения. Миопатическая ЭНМГ характерна для первично-мышечного поражения при ВМД, врожденных миопатиях. Неврогенные изменения ЭНМГ регистрируются при врожденных невропатиях и СМА. Если ЭНМГ указывает на декеремент-фасилитацию, необходимо исключение дефекта нервно-мышечного синапса.