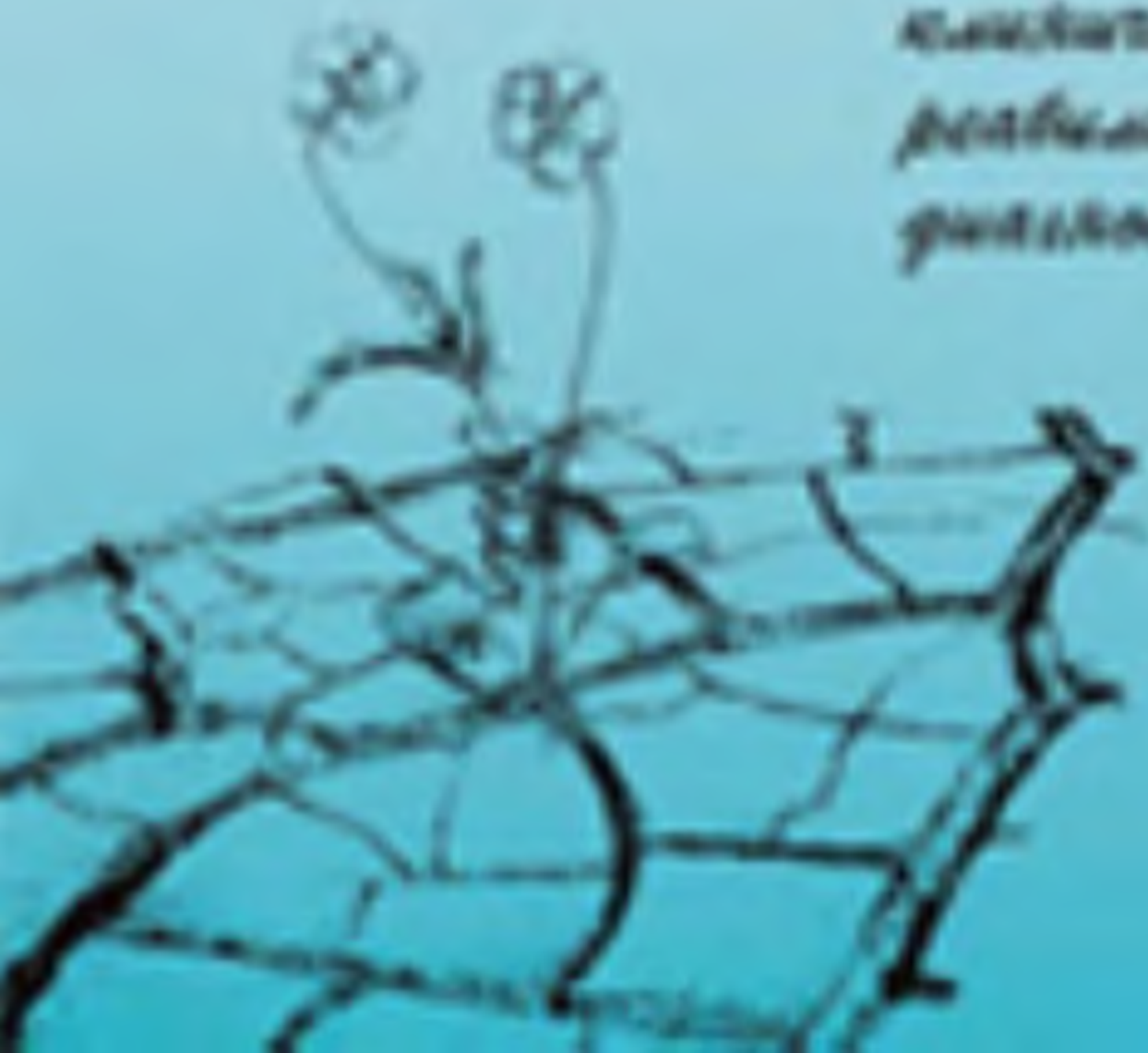


Б. Н. Козлов
М. А. Беляев
Е. К. Мещеряков
О. А. Козлов

Детские Церебральные Параличи

Осложни-
тельный
развивающийся
дисбаланс



*Нашим родителям —
с благодарностью,
семьям — с любовью,
детям — с надеждой.*

(Авторский коллектив)

*В. И. Козявкин
М. А. Бабадаглы
С. К. Мкаченко
О. А. Качмар*

Детские Церебральные Параличи

*Основы
клинической
реабилитационной
диагностики*



Інститут проблем медичної реабілітації

Медицина світу
Львів — 1999



Дитячі церебральні паралічі / Козявкін В. І., Бабадагли М. О., Ткаченко С. К., Качмар О. О. — Львів: Медицина світу, 1999. — 312 с.

ISBN 966-7475-08-05

Научный редактор

Зербино Дмитрий Дионисович

Профессор Львовского медицинского университета
им. Д. Галицкого, член-корреспондент НАН и АМН Украины,
директор Института клинической патологии.

Рецензенты

Доктор медицинских наук, профессор *Головченко Ю. И.*

Доктор медицинских наук, профессор *Бережной В. В.*

ISBN 966-7475-08-05

© Реабілітаційний Центр «Еліта»

Книга посвящена одному из наиболее сложных вопросов современной медицины — проблеме ранней диагностики детских церебральных параличей (ДЦП). Основы клинической диагностики излагаются с позиции врачей неонатологов, педиатров и неврологов, которые стоят у истоков детской неврологической инвалидности. Последовательно дается общая характеристика заболевания, структурная и функциональная организация нервной системы в норме и при ДЦП. В отдельных главах подробно приведены особенности перинатальных поражений нервной системы, диагностика их последствий у детей «группы риска» с позиции неонатолога и педиатра. Особое внимание уделено диагностике двигательных нарушений на этапе формирования ДЦП особенно в первом полугодии жизни ребенка. Авторы пытаются заострить внимание читателя на необходимости ранней диагностики неврологической патологии у детей «группы риска» для своевременного начала восстановительного лечения.

Книга предназначена для детских неврологов, педиатров, неонатологов, физиотерапевтов и реабилитологов, а также будет полезной для педагогов, логопедов и членов семьи больного ребенка.

This book is dedicated to one of the most difficult problems of modern medicine — the problem of early diagnosis of cerebral palsy (CP). The basics of clinical diagnosis are put forward to meet the needs of neonatologists, pediatricians and neurologists, who are the ones responsible for the care of these patients. The common characteristics of disease are given step by step together with structural and functional organisation of nervous system in normal persons and in patients with CP. In some chapters the special features of perinatal nervous system's insults are given in details: also presented the diagnosis of their sequelae in children of "risk group". In respect to neonatologist and pediatrician special emphasis is given to diagnosis of movement disorders on the stage of forming CP, especially in the first half year of child's life. The authors have tried to sharpen the reader's attention to the needs of early diagnosis of neurologic pathology in the "risk group" in order to begin recreational treatment in time.

This book is written for child neurologists, pediatricians, neonatologists, physiotherapists and rehabilitologists, it will be useful also for teachers, logopedes and the members of ill child's family.

Die infantile Cerebralparese tritt mit einer Inzidenz von ca. 2% weltweit auf. Die Ursachen sind vielfältig, deren Auswirkungen zeigen, in unterschiedlichen Schweregraden, jedoch ein relativ uniformes Erscheinungsbild. Vorliegendes Buch befaßt sich schwerpunktmäßig mit der Frühdiagnostik der ICP.

Aus neonatologischer, pädiatrischer und neurologischer Sicht werden erläutert: die Charakteristik der Erkrankung im Allgemeinen, die Grundlagen der klinischen Diagnostik, die strukturellen und funktionellen Mechanismen des ZNS sowohl im gesunden Organismus als auch bei ICP.

Der Schwerpunkt der Betrachtung liegt bei der Diagnostik der Bewegungsstörungen bei ICP in den ersten Lebensjahren, insbesondere im ersten halben Jahr. Die Intention der Verfasser liegt im wesentlichen darin, den möglichst frühen Zeitpunkt der Diagnosestellung ICP zu betonen, da eine rehabilitative Maßnahme umso größere Erfolgchancen hat, je früher mit der Therapie begonnen wird.

Das Buch wendet sich insbesondere an Neuropädiater, Pädiater, Neonatologen, Physiotherapeuten, Logopäden, sowie alle an der Diagnostik und Behandlung behinderter Kinder interessierte Personen.

СОДЕРЖАНИЕ

Глава 1.	Детские церебральные параличи.	
	<u>Общая характеристика</u>	<u>1</u>
1.1.	<u>Определение, распространенность</u> <u>и классификация детских</u> <u>церебральных параличей</u>	<u>1</u>
1.1.1.	<u>Определение детских</u> <u>церебральных параличей</u>	<u>1</u>
1.1.2.	<u>Частота детских церебральных параличей</u>	<u>3</u>
1.1.3.	<u>Классификации детских</u> <u>церебральных параличей</u>	<u>4</u>
1.2.	<u>Основные формы</u> <u>детских церебральных параличей</u>	<u>8</u>
1.3.	<u>Топическая диагностика различных форм</u> <u>детских церебральных параличей</u>	<u>13</u>
1.3.1.	<u>Спастические формы</u>	<u>14</u>
1.3.2.	<u>Экстрапирамидные формы</u>	<u>18</u>
1.3.3.	<u>Атактическая форма</u>	<u>19</u>
Глава 2.	Структурно-функциональная организация нервной системы в норме и при детских церебральных параличах.....	21
2.1.	<u>Структурная организация нервной системы.</u> <u>Развитие движений и вертикализация</u> <u>тела — этапы моторного онтогенеза</u>	<u>21</u>
2.1.1.	<u>Структурная организация работы</u> <u>нервной системы</u>	<u>21</u>
2.1.2.	<u>Развитие движений и вертикализация</u> <u>тела — этапы моторного онтогенеза</u>	<u>24</u>
2.2.	<u>Сенсорные системы</u> <u>и их нарушения при ДЦП</u>	<u>27</u>
2.3.	<u>Моторные системы, топическая</u> <u>диагностика поражения пирамидной</u> <u>и экстрапирамидной систем</u>	<u>32</u>
2.3.1.	<u>Топическая диагностика</u> <u>нарушений пирамидной системы</u>	<u>35</u>
2.3.2.	<u>Топическая диагностика нарушений</u> <u>экстрапирамидной системы</u>	<u>44</u>

2.3.3.	<u>Топическая диагностика поражений ствола мозга</u>	50
2.3.4.	<u>Спинальные рефлекторные механизмы</u>	53
2.3.5.	<u>Основные механизмы нарушения мышечного тонуса (спастики) при детских церебральных параличах</u>	57
Глава 3.	<u>Перинатальные поражения нервной системы. Причины возникновения, классификация, клиничко-морфологические корреляции в остром периоде болезни</u>	63
3.1.	<u>Факторы риска поражения нервной системы в перинатальном периоде</u>	63
3.1.1.	<u>Нейроонтогенетические аспекты формирования патологии нервной системы и позвоночника</u>	67
3.1.2.	<u>Современные методы пренатальной диагностики</u>	82
3.2.	<u>Классификация перинатальных поражений головного и спинного мозга у новорожденных детей</u>	84
3.2.1.	<u>Классификация перинатальных поражений головного мозга</u>	84
3.2.2.	<u>Классификация спинальных поражений нервной системы у детей</u>	86
3.3.	<u>Основы диагностики поражения нервной системы у новорожденных детей</u>	88
3.3.1.	<u>Оценка анамнестических данных</u>	88
3.3.2.	<u>Оценка данных клинического обследования</u>	91
3.3.3.	<u>Клинические критерии диагностики гипоксически-ишемических энцефалопатий у новорожденных детей</u>	99
3.3.4.	<u>Клинические критерии диагностики травматических поражений нервной системы</u>	104
3.3.5.	<u>Клинические критерии диагностики спинальных поражений нервной системы</u>	111
3.4.	<u>Параклинические методы исследования в ранней диагностике перинатальных повреждений нервной системы</u>	112

3.5.	<u>Прогноз и последствия перинатальных поражений нервной системы</u>	119
3.6.	<u>Диагностика церебральных и спинальных нарушений у новорожденных с позиции неонатолога</u>	122
Глава 4.	<u>Диагностика поражений нервной системы у детей “группы риска” в первые годы жизни</u>	127
4.1.	<u>Этапы развития моторных и психоречевых функций детей раннего возраста</u>	127
4.1.1.	<u>Развитие моторики ребенка первых лет жизни</u>	129
4.1.2.	<u>Развитие познавательной функции и психических процессов.....</u>	138
4.1.3.	<u>Этапы речевого развития</u>	141
4.1.4.	<u>Развитие социально-эмоциональной сферы ребенка.....</u>	149
4.1.5.	<u>Самообслуживание ребенка</u>	153
4.1.6.	<u>Особенности нервно-психического развития доношенных и недоношенных детей первого года жизни</u>	155
4.2.	<u>Перинатальные энцефалопатии, классификация, синдромы восстановительного периода, исходы болезни</u>	161
4.2.1.	<u>Классификация перинатальных энцефалопатий</u>	161
4.2.2.	<u>Синдромы восстановительного периода перинатальных поражений нервной системы</u>	163
4.2.3.	<u>Возможные исходы перинатальных поражений нервной системы</u>	170
4.3.	<u>Ранняя диагностика поражений нервной системы с позиции родителей, в семье больного</u>	177
4.3.1.	<u>Наблюдение родителей за ранними симптомами поражения нервной системы</u>	179
4.3.2.	<u>Особенности семейного воспитания больных церебральными параличами</u>	184

4.4.	<u>Диагностика моторных нарушений у детей первого года жизни с позиции педиатра</u>	187
Глава 5.	<u>Диагностика двигательных нарушений на этапе формирования детского церебрального паралича с позиции невролога</u>	191
5.1.	<u>Особенности работы невропатолога-диагноста и невропатолога-реабилитолога</u>	191
5.2.	<u>Организация и методика работы невролога с детьми раннего возраста</u>	193
5.2.1.	<u>Организация работы врача-невролога</u>	194
5.2.2.	<u>Методика работы детского невролога с детьми раннего возраста</u>	197
5.3.	<u>Ранняя диагностика основных синдромов поражения головного и спинного мозга при ДЦП в первые годы жизни с позиции невролога</u>	202
5.3.1.	<u>Современные подходы к ранней диагностике ДЦП</u>	203
5.3.2.	<u>Диагностические критерии ДЦП в первом полугодии жизни ребенка</u>	204
5.3.3.	<u>Патологические симптомы локомоторного развития ребенка</u>	208
5.3.4.	<u>Динамика рефлексов, их диагностическое значение в разные возрастные периоды</u>	239
5.3.5.	<u>Патология тонуса в диагностике ДЦП</u>	260
5.3.6.	<u>Диагностическое и прогностическое значение синкинезий при ДЦП</u>	270
5.4	<u>Ранняя диагностика детских церебральных параличей с позиции невролога</u>	275
<u>Список сокращений</u>		278
<u>Список литературы</u>		279
<u>Резюме</u>		293
<u>Summary</u>		294
<u>Zusammenfassung</u>		295

Авторский коллектив:*Козявкин Владимир Ильич*

Доктор медицинских наук, профессор кафедры реабилитации, физиотерапии и курортологии Киевской медицинской академии последипломного образования им. П. Л. Шупика, заслуженный деятель науки и техники Украины, директор Института проблем медицинской реабилитации и реабилитационного центра «Элита».

Бабадаглы Матильда Александровна

Доцент кафедры неврологии Львовского медицинского университета им. Д. Галицкого, кандидат медицинских наук, научный консультант реабилитационного центра «Элита».

Ткаченко Светлана Кузьминична

Профессор, зав.кафедрой факультетской и госпитальной педиатрии Львовского медицинского университета им. Д. Галицкого, доктор медицинских наук, академик Академии медицинских и биологических наук Украины

Качмар Олег Алексеевич

Кандидат медицинских наук, заместитель директора Института проблем медицинской реабилитации по научной работе.

Дорогие читатели!

Благодарю Вас за проявленный интерес к нашей книге. Первая наша книга посвящена основам клинической реабилитационной диагностики детских церебральных параличей и предназначена для врачей, медицинских работников, оказывающих помощь детям с поражениями нервной системы, а также для родителей и членов семьи больного. Последующие книги этой серии будут посвящены новой методике реабилитации детских церебральных параличей — Системе Интенсивной Нейрофизиологической Реабилитации (СИНР).

Кратко ознакомлю Вас с историей создания этой системы. Многолетняя работа с больными, имеющими двигательные нарушения после черепно-мозговых травм, инсультов, заболеваний спинного мозга, позволила выявить существенную нормализацию мышечного тонуса и явное улучшение движений, наступающих после проведения биомеханической коррекции позвоночника. Этот положительный практический опыт побудил меня в начале 80-х годов применить биомеханическое воздействие на позвоночник для нормализации мышечного тонуса у детей с различными формами церебральных параличей.

Однако анатомо-физиологические особенности детского позвоночника не позволили механически перенести на них методики классической мануальной терапии, и поэтому была создана новая оригинальная техника полисегментарной коррекции позвоночника, адаптированная к детскому организму. Первые сообщения о положительных результатах лечения ДЦП с применением биомеханической коррекции позвоночника были сделаны на международных конференциях в Лондоне и Вильнюсе в 1989 году.

Для лечения больных с органической патологией нервной системы во Львове в 1990 году был создан Реабилитационный центр «Элита», оснащенный современной лечебно-диагностической аппаратурой и нашей оригинальной методикой лечения. Основой новой технологии лечения стала биомеханическая коррекция позвоночника и крупных суставов, которая, с присоединением специальных классических методов восстановительной

терапии, постепенно переросла в стройную систему интенсивной нейрофизиологической реабилитации. Наша система с успехом применялась не только для лечения церебральных параличей, но и для больных с патологией позвоночника, с последствиями черепно-мозговых травм, нейроинфекций, инсультов.

Система интенсивной реабилитации была официально признана в Украине и вызвала широкий международный интерес. Для оказания квалифицированной медицинской помощи пациентам из разных стран в известном курорте Трускавце был построен современный реабилитационный центр. На базе реабилитационных центров во Львове и Трускавце в 1996 г. создан Институт проблем медицинской реабилитации. В своей научно-практической работе коллектив центра тесно сотрудничает с кафедрами Львовского государственного медицинского университета им. Д. Галицкого, Украинским НИИ клинической и экспериментальной неврологии и психиатрии в Харькове, Киевской академией последипломного образования, немецкой Академией реабилитации и развития, Мюнхенским детским центром. Совместно с украинскими и зарубежными коллегами нами проводится глубокое изучение проблемы восстановительного лечения больных с органической патологией мозга и вертебрологическими заболеваниями.

Основой для написания книги о новой системе интенсивной реабилитации больных с церебральными параличами послужил десятилетний опыт работы сотрудников реабилитационного центра «Элита» и Института проблем медицинской реабилитации. В данном практическом руководстве мы хотели изложить всю сложную проблему клинической реабилитационной диагностики ДЦП не только в ее традиционном описании. Мы сделали попытку показать преемственность сложного диагностического процесса на всех этапах развития ребенка, начиная с пренатальной диагностики и раннего выявления патологии НС у новорожденного. Большое внимание было уделено диагностике неврологических нарушений, особенно в первом полугодии жизни. Наш опыт раннего применения системы интенсивной нейрофизиологической реабилитации убедительно показал, что она активизирует компенсаторные возможности нервной системы, приостанавливает формирование тяжелой моторной инвалидности, частично или полностью

компенсирует неврологическую симптоматику, стимулирует психическое и речевое развитие больного ребенка.

Главы о клинической реабилитологической диагностике представлены с точки зрения врачей разных специальностей — неонатолога, педиатра, невролога, логопеда, а также родителей и семьи больного. Они заканчиваются кратким резюме — схемой клинической диагностики. Мы не ставили задачу создать полный учебник по проблеме церебральных параличей, а уделяли внимание только тем аспектам проблемы, которые, на наш взгляд, были необходимы для создания концепции реабилитологической диагностики и системы интенсивной нейрофизиологической реабилитации.

Авторы считают своим долгом выразить глубокую благодарность всем, кто помогал нам в создании данного практического руководства. Надеемся, что наша книга представит интерес для специалистов разных профилей, связанных с процессом диагностики, лечения и реабилитации детских церебральных параличей, а также будет полезна для родителей и семьи больного.

Все замечания и пожелания будут приняты нами с благодарностью.

С уважением,
проф. В. Козьявкин

ПРЕДИСЛОВИЕ

Проблема органических поражений нервной системы у детей и, в частности, детских церебральных параличей, является одной из самых актуальных в детской неврологии и реабилитологии. Это обусловлено большой распространенностью органических поражений нервной системы, сложностью и многогранностью клинических проявлений и патофизиологических механизмов их развития, тяжестью течения и большим процентом инвалидизации, сложностями в лечении и реабилитации детей с этой многосистемной патологией.

Эта проблема имеет не только медицинское, но также социально-экономическое и общечеловеческое значение, поскольку речь идет о детях, больных со дня своего рождения, и которые остаются почти всю свою жизнь инвалидами. Эти дети требуют от общества не только больших материальных, но и психологических затрат.

Поиски новых методов реабилитации этой тяжелой группы больных интенсивно ведутся специалистами в разных странах мира. Целью лечения больных ДЦП является снижение степени выраженности двигательных, психоречевых нарушений, повышение возможности самообслуживания, обучения, социальных контактов, трудовых навыков, что в результате улучшает качество жизни больного.

В руководстве F. Niethard по детской ортопедии, изданном в Германии в 1988 году, в разделе реабилитации больных с ДЦП описано четыре основных, широко распространенных в мире метода терапии: по Бобат, Войта, Пете и по методике В. И. Козьявкина.

Профессор Козьявкин В. И., Заслуженный деятель науки и техники Украины, директор Института проблем медицинской реабилитации и Львовского реабилитационного центра “Элита”, создал принципиально новый подход к лечению ДЦП, основанный на биомеханической коррекции позвоночника и крупных суставов. Его методика терапии ДЦП получила название “Система интенсивной нейрофизиологической реабилитации” (СИНР). Она успешно внедрена в практику лечения больных с детскими церебральными параличами, с двигатель-

ными нарушениями после перенесенных травм, инсультов, нейроинфекций и разнообразной вертебрологической патологией. За десять лет работы по СИНР в реабилитационных центрах Львова и Трускавца получили лечение более 10 тысяч больных, в том числе 6 тысяч из разных стран Европы, Азии, Америки.

Эффективность лечения по СИНР неоднократно подтверждалась видными отечественными неврологами и зарубежными специалистами. Сотрудники Института проблем медицинской реабилитации принимали активное участие и представляли результаты научных исследований на всемирных, международных конгрессах, съездах, научно-практических конференциях и семинарах в Германии, Австрии, Италии, Швейцарии, Франции, Испании, Словении и др.

Учитывая высокую эффективность новой технологии лечения, Кабинет Министров Украины принял решение от 20 августа 1993 г., №22 о широком внедрении СИНР в практическое здравоохранение. Реализация этого решения в рамках Государственной программы “Дети Украины” потребовала подготовки кадров и обучения врачей, медсестер, физиотерапевтов, массажистов и методистов ЛФК для работы по СИНР. Процесс подготовки и поэтапного обучения специалистов особенностям диагностического и лечебного процесса в реабилитационном центре “Элита” включает в себя необходимость как глубоких теоретических знаний по различным аспектам ДЦП, так и определенных практических навыков для работы с больными разной степени тяжести и возраста.

Являясь ведущим международным центром по проблеме ДЦП, коллектив сотрудников Института проблем медицинской реабилитации во главе с профессором Козявкиным В. И. подготовил серию книг по различным аспектам клиники, диагностики и реабилитации больных с этой патологией.

В предлагаемой первой книге из этой серии рассматриваются основы клинической диагностики детей с церебральным параличом. Последующие книги посвящены различным аспектам этой проблемы: “Система интенсивной нейрофизиологической реабилитации (СИНР)“, “Энциклопедия для родителей, имеющей детей с ДЦП” и “Медико-психологические проблемы детей с ДЦП и система их интенсивной нейрофизиологической реабилитации”.

Эта серия книг написана на основании большого собственного опыта авторов, научных разработок Института проблем

медицинской реабилитации и современных достижений мировой медицинской науки. Она восполняет существующий пробел, возникшей в отечественной и зарубежной специальной литературе по медицинской реабилитации неврологических больных, в том числе и с такой тяжелой патологией, как ДЦП.

Эти книги представляют собой научно-практическое руководство, интересное для специалистов разных профилей, связанных с процессом диагностики, лечения и реабилитации детей с ДЦП, а также будут полезны и необходимы для воспитателей и родителей больных детей.

Председатель Общества неврологов,
психиатров и наркологов Украины,
директор Украинского НИИ клинической
и экспериментальной неврологии
и психиатрии, профессор

П. В. Волошин

ГЛАВА 1

Детские церебральные параличи. Общая характеристика

1.1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ, РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И КЛАССИФИКАЦИИ ДЕТСКИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ПАРАЛИЧЕЙ

1.1.1. Определение детских церебральных параличей

Детские церебральные параличи (ДЦП) — это медико-биологическая проблема, в которой больше вопросов, чем ответов, и даже по мере углубления наших знаний в этой области вопросов не становится меньше.

Известны пять основных групп причин всех болезней: биологические, физические, химические, механические, социально-психологические. Первые четыре из них могут приводить к возникновению ДЦП. Это заболевание возникает в ответ на многообразные повреждающие воздействия на нервную систему (НС) в пре- и перинатальном периодах. Поражение НС на ранних этапах онтогенеза в последующем проявляется хронической инвалидизацией ребенка, вследствие нарушения способности выполнять активные произвольные движения и сохранять вертикальную позу тела. ДЦП — это собирательный термин, объединяющий группу непрогрессирующих состояний — расстройств движений (параличи, гиперкинезы, атаксия), которые могут сочетаться с нарушениями психики, речи, чувствительных систем, эпилептическими припадками (Семенова К. А., Махмудова Н. М., 1980, Вах М., 1964, Nelson K. B., Ellenberg J. H., 1984, Paneth N., 1984, Бадалян Л. О. и др., 1988, Bobat K., 1980, Aicardi J, Вах М., 1992, Huges I., Newton R., 1992). Наличие расстройств движения и позы тела при ряде неврологических болезней у детей побудило ряд авторов выделить ДЦП, как болезнь и ДЦП, как синдром.

Определение болезни и ее классификации менялись на протяжении последнего столетия. Еще в 1861 году Вильям Джон Литтль

называл различные формы этой болезни: двусторонний или гемиплегический спазмопаралич, генерализованная ригидность. Он впервые связал возникновение ортопедических паралитических деформаций с тяжелыми родами, недоношенностью и асфиксией новорожденного. Это была очень прогрессивная гипотеза своего времени, когда одной из чуть ли не главных причин возникновения параличей у детей считалось прорезывание зубов (Accardo P. J., 1989). В знак признания заслуг английского ортопеда, стоящего у истоков проблемы детской инвалидности, одна из форм ДЦП — нижняя спастическая диплегия — носит имя болезни Литтля.

Сто десять лет тому назад Вильям Ослер в 1888 г. описал 151 больного преимущественно с гемиплегией, возникшей от разных причин. Он применил к ним термин «детский церебральный паралич» и широко популяризировал использование этого названия болезни. Зигмунд Фрейд (1897) считал, что ДЦП — результат предрасполагающих и травмирующих факторов беременности и родов. Он выделял спастическую диплегию, обусловленную поражением не только спинного, но и головного мозга (Crothers B., Paine R. S., 1959, Accardo P. J., 1989).

Различные трактовки и определения болезни уже в нашем столетии исходили из того, что для ДЦП характерны стойкие расстройства движений и позы тела в результате повреждения мозга в ранние периоды его созревания и развития (Crothers B., Paine R. S., 1959, Bax M., 1964, Cristensen E., Melchior J., 1967, Aicardi J., Bax M., 1992, Eicher P. S., Batshaw M. L., 1993).

Научная группа ВОЗ (1980) дала такое определение болезни: *детские церебральные параличи — это группа психоречевых и моторных непрогрессирующих синдромов, которые являются следствием повреждения мозга во внутриутробном, интранатальном и раннем постнатальном периодах.*

Однако через 135 лет после работы В. Литтля в немецком журнале “Klinische Pediatie” (1996) появился обзор 16 статей, проведенный G. Niemann и R. Michaelis, авторы которого утверждают, что до настоящего времени нет ясного и общепринятого определения термина “церебральные параличи”, поскольку это определение используется для обозначения различных клинических синдромов с гетерогенным патогенезом. Таким образом, детальный анализ критериев для определения болезни показывает, что четкое определение этой нозологии невозможно.

1.1.2. Частота детских церебральных параличей

ДЦП — довольно распространенное заболевание, частота которого колеблется в разных странах мира от 1,5 до 2,6 на 1000 населения, а в популяции составляет от 0,1 до 0,7%, причем этот показатель не имеет тенденции к снижению (Nelson K. B., Eilenberg J. H., 1979, 1986, Paneth N., Kiely, J. 1984, Stanley F. J., Alberman E., 1984, Hagberg B., 1979, 1989, Hensleigh P. A., 1986, Blair E., Stanley F. J., 1988, Lipkin P. H., 1991, Suzuki Y., 1998).

Популяционные исследования показали, что частота ДЦП в 1970-74 гг. была выше и составляла 2,8 на 1000 детей, чем в период 1985-89 гг. — 2,0 на 1000 детей. Это связывается с тем, что у большого процента детей (28,3%), родившихся в 1980-89 гг., использовали механическую вентиляцию легких по сравнению с 6,3% детей, рожденных в 1970–79 гг. и получавших такое же лечение (Meberg A., Broch H., 1996). Поиски путей, предупреждающих рождение детей с малым весом, и адекватная терапия в остром периоде перинатального поражения мозга позволили бы снизить частоту этой тяжелой неврологической патологии в популяции.

В Украине частота ДЦП составляет 2,4–2,5 случаев, а в разных регионах страны колеблется от 2,3 до 4,5 на 1000 детского населения. В настоящее время в Украине более 30 тысяч больных нуждаются в длительной реабилитации. В большинстве случаев патология нервной системы (НС) является перинатально обусловленной. Вредные воздействия на развивающийся мозг в период беременности, родов и в первые годы жизни ребенка приводят к разнообразным двигательным расстройствам. Дети с повреждениями в перинатальном периоде являются “группой риска” по развитию патологии нервной системы. Медицинская статистика Украины показывает, что внутриутробные и родовые поражения НС новорожденных возросли с 177,9 до 209,2 на 1000 детского населения в период 1992–1994 гг. Именно эта патология формирует большую прослойку социально и биологически дезадаптированных детей-инвалидов. Поэтому проблема профилактики, ранней диагностики и лечения перинатальных поражений НС имеет в Украине не только медицинский, но и большой социальный аспект (Волошин П. В., 1997, Гойда Н. Г., Бережний В. В., Мартинюк В. Ю., Кисіль Т. М., 1997).

Профилактика, ранняя диагностика и своевременное комплексное лечение патологии НС у детей — основная задача в работе акушеров, неонатологов, педиатров, невропатологов и

реабилитологов, работающих в области клинической перинатологии. Решение этой задачи невозможно только силами семьи больного, необходима помощь медицинских работников, государственная поддержка и содействие благотворительных организаций.

Целью лечения и реабилитации ДЦП является уменьшение степени инвалидизации, увеличение возможности самообслуживания, то есть максимальное приспособление больного к повседневной жизни, ведь больной с церебральным параличом “не только не может действовать, но он никогда не знал, как действовать” (Tardieu G., 1955). Терапия такой сложной патологии НС, как ДЦП, с большой гаммой психоневрологических, соматовегетативных, ортопедических, логопедических, психологических проблем на сегодня под силу только крупным реабилитационным центрам (РЦ). Команду реабилитологов представляют врачи разных специальностей, методисты ЛФК, массажисты, физиотерапевты, логопеды, психологи. Все они должны иметь основательные знания смежных дисциплин, хорошо знать и владеть современными методиками лечения. Успех лечения зависит не только от врачей-реабилитологов, их знаний, умений и высокой квалификации. В значительной мере он обуславливается совместными адекватными действиями акушеров, неонатологов, педиатров и неврологов, которые стоят у истоков ранней реабилитационной диагностики. Сложной проблеме ранней клинической диагностики перинатальных поражений НС и соответственно раннего начала полноценного восстановительного лечения и посвящена эта книга.

1.1.3. Классификации детских церебральных параличей

В 1893 г. З. Фрейд предложил клиническую классификацию ДЦП, которая впоследствии была дополнена G. Anton (1903), F. E. Battem (1905), O. Forster (1910), W. Felbs (1940, 1950), F. Ford (1944). Эти классификации учитывали характер и распространенность двигательных нарушений, степень тяжести, сопутствующие синдромы, этиологические и патогенетические факторы.

В 1959 г. Международным обществом по изучению ДЦП в Англии (Клубом Литтля) была разработана классификация ДЦП, в которой отражена распространенность двигательных нарушений и тип патологического мышечного тонуса. В клас-

сификации выделены: 1. Спастический церебральный паралич (гемиплегия, диплегия, двойная гемиплегия). 2. Дистонический ЦП. 3. Хореоатетонидный ЦП. 4. Смешанные формы ЦП. 5. Атактический ЦП. 6. Атоническая диплегия.

Все последующие классификации в 60–90-е годы изменялись как в сторону разнообразной детализации форм, так и, напротив, крайнего их упрощения. Например, предлагалось разделение ДЦП только на две формы: пирамидную и экстрапирамидную. Такие подходы предлагались в руководствах по неврологии и монографиях по ДЦП (Цукер М. Б., 1978, Семенова К. А., 1973, Ingram T. T. S., 1966). К сожалению, эти классификации в основном учитывали степень поражения конечностей, не уделяя должного внимания состоянию мышц туловища, головы и шеи, что подчас имеет гораздо большее значение для моторного развития ребенка (McCarty G. T., 1992).

К. А. Семенова (1973) описывает пять основных форм ДЦП: 1. Спастическая диплегия. 2. Двойная гемиплегия. 3. Гиперкинетическая форма. 4. Атонически-астатическая форма. 5. Гемиплегическая форма. По шведской классификации ДЦП разделяют спастические, дискинетические, атактические и смешанные формы (Hagberg B., Sanner G., Steen M., 1972). К. и Б. Бобат (1980, 1991) выделяют три основных формы ДЦП — спастическую, атактическую и атетозную. Н. W. Baird, E. C. Gordon (1983) различают пять форм ДЦП с вариантами: 1. Спастические церебральные параличи: а) гемиплегия, б) диплегия, в) тетраплегия, г) параплегия, д) моноплегия, е) триплегия. 2. Дискинетические церебральные параличи: а) атетоз, б) дистония. 3. Гипотонические церебральные параличи: а) атоническая диплегия, б) гипотония и атаксия, в) гипотония и атетоз. 4. Атактический церебральный паралич. 5. Смешанные формы: а) спастика и атаксия, б) спастика и атетоз.

Л. О. Бадалян, Л. Т. Журба, О. В. Тимонина (1988) попытались связать стадии развития ДЦП с различными возрастными периодами (табл. 1.1).

J. Aicardi, M. Vax (1992) детально описывают клинику пяти основных форм ДЦП: 1. Гемиплегия. 2. Спастическая или атактическая диплегия. 3. Тетраплегия. 4. Атетозный ЦП. 5. Атактический ЦП. Говоря о многочисленных попытках классификации ДЦП, авторы отмечают, что ни одна из них не может полностью считаться удовлетворительной. Создание патоморфологической классификации ДЦП затруднительно, так как нет достаточного числа аутопсий, и, кроме того, различные по-

Таблица 1.1.*Классификация ДЦП в различные возрастные периоды*

Ранний возраст	Старший возраст
Спаستические формы: Гемиплегия Диплегия Двусторонняя гемиплегия	Спастические формы: Гемиплегия Диплегия Двусторонняя гемиплегия
Дистоническая форма Гипотоническая форма	Гиперкинетическая форма Атактическая форма Атонически-астатическая форма
	Смешанные формы: Спастика-атактическая Спастика-гиперкинетическая Атактика-гиперкинетическая

вреждения мозга в дальнейшем дают сходную клиническую картину. Клиническая картина ЦП меняется на протяжении первых лет жизни — гипотония и дистония мышц у детей раннего возраста сменяется спастичностью или атаксией. Этиологическая классификация малоприменима для практики, ибо однотипные причинные факторы могут вызвать разные патологические изменения и клиническую картину.

*Классификация ДЦП,
адаптированная к системе интенсивной
нейрофизиологической реабилитации*

Созданная в последнее десятилетие новая система интенсивной реабилитации показала высокую эффективность данного метода при лечении больных ДЦП. Для объективизации реабилитационного процесса, существенного понимания функциональных возможностей каждого конкретного пациента, для унифицированной оценки его моторного и психо-речевого статусов, для преемственности в проведении восстановительного лечения на разных этапах болезни возникла необходимость создания реабилитационной классификации ДЦП (Козьявкин В. И., 1992, 1997; Падко В. О., 1998).

Ведущими критериями оценки состояния пациентов с ДЦП, поступающими на курс интенсивной коррекции в РЦ „Элита“,

является состояние двигательных, интеллектуальных и речевых функций. Поэтому при постановке *основного диагноза* мы выделяем три ведущих синдрома:

1. синдром двигательных нарушений;
2. синдром нарушений интеллекта;
3. синдром речевых расстройств.

Детальная характеристика этих трех основных синдромов, с учетом возможных *сопутствующих диагнозов* (эпилепсия, соматические заболевания, аллергические состояния, гидроцефалия и т. д.) дает возможность индивидуализировать программу и маршрут реабилитации больного.

Синдром двигательных нарушений.

1. Выраженность пирамидных двигательных нарушений: парез (слабость или ограничение движений) и парезия (полное отсутствие движений).
2. Распространенность двигательных нарушений: моно-, пара-, три-, тетра-, гемиплегия (парез).
3. Тип нарушений — по изменениям мышечного тонуса: гипертония мышц (спастика, ригидность); гипотония; дистония.

Гипертонию мышц разделяем на следующие градации; а) повышенный мышечный тонус — сопротивление пассивному движению в обследуемой группе мышц чувствуется исследователем только в начале движения; б) высокий мышечный тонус — сопротивление ощущается на протяжении половины движения; в) ригидоспастика — сопротивление мышц сопутствует всему движению; г) ригидность — движение практически невозможно. Наличие мышечной гипертонии на протяжении длительного времени приводит у больных с ЦП к формированию типичных контрактур и деформаций позвоночника и конечностей.

Гипотония проявляется снижением мышечного тонуса, атония — полным его отсутствием. Мышечная гипотония способствует развитию рекурвации и гипермобильности суставов.

Дистония — характеризуется колебаниями мышечного тонуса от его повышения (иногда в виде дистонических атак) при движениях до его полного снижения в покое.

Для четкого отображения степени задержки двигательного развития на определенной стадии моторного онтогенеза, каждому больному ДЦП устанавливается *стадия локомоторного развития и фаза вертикализации*.

Стадии локомоции: а) отсутствие передвижения; б) передвижение переворотом; в) ползание по-пластунски; г) ползание скачками; д) альтернирующее, реципрокное ползание; е) ходьба на коленях; ж) ходьба со вспомогательными устройствами; з) самостоятельная патологическая ходьба.

Фазы вертикализации: а) лежание без контроля головы; б) лежание с контролем головы; в) самостоятельное сидение; г) вставание возле опоры; д) вставание самостоятельное.

Синдром нарушения интеллекта : а) задержка психического развития легкой степени; б) выраженная задержка психического развития.

Синдром речевых расстройств: а) задержка речевого развития, б) алалия (сенсорная, моторная или смешанная); в) дислалия; г) дизартрия (спастическая, гиперкинетическая, атактическая, смешанная).

Применение такой классификации с использованием синдромологического и функционального подхода дает возможность оценить динамику состояния больного в процессе длительной реабилитации.

1.2 ОСНОВНЫЕ ФОРМЫ ДЕТСКИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ПАРАЛИЧЕЙ

Различают такие основные формы ДЦП: спастические формы (различные варианты), атактическую или атетозную, гиперкинетическую формы.

Спастические формы

Они наблюдаются у большинства больных (70–75%). Для них характерно повышение мышечного тонуса по типу “складного ножа”, высокие сухожильные рефлексy с наличием клонусов, положительные патологические рефлексy (Бабинского, Россолимо), угнетение поверхностных рефлексов, утрата волевого контроля над мышцами и дифференциации тонких движений пальцев, угнетение нормальных синкинезий и появление патологических содружественных движений. Различают несколько клинических вариантов спастической формы: тетраплегия, параплегия, гемиплегия.

Спастическая тетраплегия (квадриплегия). Это поражение всего тела с равным или преимущественным поражением рук больше,



Пациент В. ДЦП, синдром спастического тетрапареза в стадии отсутствия передвижения, в фазе лежания без контроля головы



Пациент II. ДЦП, синдром спастического парапареза в стадии ходьбы на коленях, в фазе вставания возле опоры



Пациент В. Состояние после перенесенного инфаркта мозга слева (1990 г.), синдром дистонического правостороннего гемипареза, в стадии свободной ходьбы, в фазе самостоятельного вставания

чем ног. Если имеется грубое превалирование поражения одной из сторон, применяется термин “двусторонняя гемиплегия”. У больных отсутствует контроль головы, зрительно-пространственная координация, не происходит вертикализация тела из-за нарушения формирования постуральных рефлексов. Часто у этих больных нарушены глотание, речь, артикуляция. В последующем развиваются тяжелые контрактуры и деформации верхних и нижних конечностей, позвоночника (кифоз или кифосколиоз, перекос таза). Психоречевое развитие как правило задержано.

Спастическая парализация проявляется преимущественным поражением ног с возможной функциональной недостаточностью рук. При этой форме возможен контроль головы и развитие речи. Функция рук может быть удовлетворительной, но значительно нарушена возможность сидения, стояния, ходьбы. Постепенно развиваются кифоз в грудном, гиперлордоз в по-

ясничном отделах позвоночника и сублюксации и/или дислокации в тазобедренных суставах. Нарушается приведение и внутренняя ротация бедер. Формируется сгибательная контрактура коленных суставов и ограничивается ротация голени. Оформляется типичная поза “поза балерины”. Стопа устанавливается в пронации или супинации и деформируется по эквино-вальгусному или эквино-варусному типу (Feldkamp M., Mattiass H. H., 1988, Murri A., Zechner G., 1994, Niethard F. U., Carstens C., Döderlein L., Peschgens T., 1997).

Спастическая гемиплегия характеризуется вовлечением только одной половины тела с большим поражением руки, чем ноги. Нарушается хватательная функция. Выражена асимметрия в руках на стадии билатерального их использования. Отмечается разгибание и наружная ротация пораженной ноги. С возрастом заметно отставание конечностей в росте, проводниковая гемиатрофия пораженной стороны сочетается с высоким тонусом, повышенными сухожильными рефлексам и патологическими знаками. Со временем развиваются приводящая и внутриротаторная контрактура плеча, сгибательная контрактура в локтевом суставе, сгибательно-пронаторная установка предплечья, сгибательная контрактура кисти с невозможностью отведения большого пальца, а также — сколиоз, типичная контрактура в ноге, конская стопа. Степень социальной адаптации в этой группе больных выше и во многом зависит от интеллектуальных и поведенческих нарушений.



Пациент П. ДЦП, синдром дистонического тетрапареза в стадии лежания с контролем головы. Дискинетический синдром

Атактическая форма

В первые месяцы жизни у ребенка регистрируется гипотония мышц и задержка моторного развития, что дает основание для предварительного диагноза — синдром “вялого ребенка”. По мере формирования моторных навыков и манипуляций руками становятся очевидными дискоординация, дисметрия, туловищная атаксия, интенционный тремор рук. Нарастает атаксия при стоянии и ходьбе. Сухожильные рефлексy при этой форме оживлены, что является важным в дифференциальной диагностике гипотонически-атактического синдрома. При развитии атонически-астатической формы, которую связывают с поражением лобных долей мозга, у детей не развивается вертикализация тела за счет дефекта механизма постурального контроля, имеется выраженная астазия-абазия в сочетании с грубой задержкой психоречевого развития.

Атетозная, гиперкинетическая форма

В динамике формирования этой формы отмечается смена фаз — дистонической и гиперкинетической. Так, в первые месяцы жизни у детей чаще всего отмечается мышечная гипотония, затем в 3—4 месяца появляются дистонические атаки, а к году — появляются гиперкинезы: атетоз, хореоатетоз, торсионная дистония. Мышечная дистония и гиперкинезы дестабилизируют позу ребенка, задерживают реакции выпрямления и равновесия, произвольные движения дискоординированы и несоразмерны. Мышечный тонус у этих детей может быть различным по форме: от гипотонии-дистонии до спастичности. Это сочетается с дискинезиями, атаксией и психоречевой ретардацией. Впоследствии у детей формируются деформации позвоночника (сколиозы, кифозы) и грудной клетки, сгибательные деформации в руках с атетозной установкой пальцев рук, сгибательные контрактуры бедра, коленей, деформации стоп.

Наиболее неблагоприятный прогноз двигательного развития отмечается у детей со спастической тетраплегией, гиперкинетической и атонически-астатической формами ДЦП. Для оценки прогноза и перспектив реабилитационного лечения, социальной адаптации решающую роль играет состояние интеллекта и речевых функций пациента, наличие сопутствующих синдромов.

Несмотря на разнообразие клиники ДЦП, имеются общие моторные нарушения при всех формах и степенях тяжести этой патологии. S. Levitt (1977, 1984) приводит нижеследующие общие клинические синдромы при установленном диагнозе це-

ребрального паралича: асимметричность моторных паттернов; патологический моторный стереотип; наличие деформаций конечностей; патологические рефлекторные реакции.

Асимметричность моторных паттернов может быть обусловлена преимущественной локализацией патологического процесса в одной гемисфере; необходимостью удерживать равновесие тела при неравномерной иннервации его сторон и разной выраженности нарушений тонуса, реакций опоры и равновесия, гиперкинезов; неравномерного роста конечностей справа и слева; односторонних расстройств зрения, слуха, проприоцепции.

Видоизменяющийся *патологический моторный стереотип* активных движений и позы тела имеет свою характеристику в разные возрастные периоды. Он может трактоваться как длительно сохраняющийся образец моторики и позы грудного ребенка, как патологический моторный паттерн при ДЦП и как компенсаторный двигательный стереотип, создающийся в процессе жизни больного для улучшения его локомоторных возможностей и самообслуживания.

Деформации конечностей и позвоночника возникают постепенно вследствие изменения мышечного тонуса (чаще у больных со спастичностью), нарушения регуляции работы мышц агонистов и антагонистов; возникновения компенсаторных установок одних групп мышц для преодоления спастичности других, фиксации аномальных рефлекторных реакций.

Патологические рефлекторные реакции не угасают к первому полугодию жизни, как это наблюдается при нормальном моторном развитии, а становятся более выраженными, нарастают в своей активности и длительно существуют у больных с церебральными параличами, задерживая их моторное и психоречевое развитие.

Преодоление или уменьшение всех этих общих патогенетических звеньев разнообразных моторных нарушений и составляет суть реабилитации больных ДЦП.

1.3. ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ ДЕТСКИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ПАРАЛИЧЕЙ

Спастические формы ДЦП с различной частотой вовлечения конечностей в патологический процесс наблюдаются у 51–87% детей. По данным ряда авторов, тетраплегия наблюдается в

27% всех ДЦП. Частота диплегии и гемиплегии одинакова и составляет 21%. Экстрапирамидные (дискинетические, атактические) формы от 10 до 15%, смешанные (спастико-дискинетические) — 20% (Nelson K. G., Ellenberg J. H., 1979, Hagberg B., 1979). В. Crothers, R. S. Paine (1959) выявили у 64,6% пациентов с ДЦП спастические формы, из них 40,5% имели гемиплегию, 10–22% — экстрапирамидные нарушения, в 13,1% были смешанные формы.

1.3.1. Спастические формы

Спастическая гемиплегия может возникнуть внутриутробно, в перинатальном периоде или быть приобретенной после рождения. Термин “гемиплегический ЦП” включает в себя много патологических состояний, которые приводят к слабости конечностей на одной стороне тела. При этой форме ДЦП всегда поражается противоположное полушарие мозга. Подкорковые или корково-подкорковые очаги могут быть разной величины, формы и иметь определенную динамику развития в зависимости от причины болезни. Неврология спастической гемиплегии хорошо изучена в последнее время с применением КТ, МРТ, а ранее на основе патологоанатомических исследований.

У недоношенных детей наиболее частой причиной возникновения гемиплегии являются перивентрикулярный геморрагический инфаркт и перивентрикулярная лейкомаляция. Доношенные дети чаще имеют церебральные сосудистые мальформации, церебральный инфаркт и интракраниальные геморрагии. При врожденных формах гемиплегии весьма часто выявляется кистозное размягчение мозга в зоне кровоснабжения средней мозговой артерии, что может быть следствием пре- или постнатальной эмболии сосуда. Источник эмболизации не всегда известен, но он может исходить из плацентарных сосудов или артериального протока (Baumann R. J. и соавт., 1987, Asindi A. и соавт., 1988).

Церебральный инфаркт за счет закупорки сосудов чаще встречается у доношенных, чем у недоношенных детей. R. Baumann, J. Smith (1991) на основе ЯМР исследования выделяют три варианта возникновения инфарктов: первый вариант связанный с процессом оживления и, возможно, вызывающийся гипотензией сосудов; второй — множественные артериальные инфаркты, вызванные врожденными заболеваниями сердца,

ДВС-синдромом, полицитемией, реже перинатальным дистресс-синдромом; третий — одиночный артериальный инфаркт, вызванный травмой шейного отрезка каротидной артерии в процессе тяжелых травматических родов (за счет неправильного наложения акушерских щипцов; при гиперэкстензии или ротации с растяжением артерии над латеральной порцией верхнего шейного позвонка, что встречается довольно редко).

Одиночные артериальные инфаркты, локализующиеся обычно в лобной или теменной доле, по мнению G. M. Fenichel и соавт. (1983), могут развиваться у новорожденных и без системного заболевания или видимых факторов риска. Эти дети рождаются клинически здоровыми, но затем на протяжении первых четырех дней после рождения у них отмечаются локальные или генерализованные, повторяющиеся судороги. Многие из них остаются здоровыми, у других детей развивается гемиплегия. При наблюдении за последними в динамике (с проведением МРТ) у них обнаруживается одностороннее расширение латерального желудочка или порэнцефалия в бассейне кровоснабжения средней мозговой артерии. В развитии клинической картины у детей, перенесших церебральные инфаркты в бассейне средней мозговой артерии, могут наблюдаться две фазы: у 23% больных судороги на паретичной стороне предшествуют развитию гемиплегии, в 57% гемиплегия является первым проявлением болезни.

У доношенных детей могут быть небольшие идиопатические геморрагии в теменной или височной доле. Они также могут быть причиной появления на первой неделе жизни судорожного синдрома (фокального или генерализованного). Исходом болезни может быть как выздоровление, так и гемиплегия с задержкой психического развития вследствие развивающейся фокальной энцефаломалиции.

Перенесенные в раннем возрасте бактериальные менингиты или вирусные энцефалиты (особенно герпетические) приводят к васкулитам, формированию венозных тромбозов, паренхиматозным некрозам в мозгу, что клинически проявляется длительным периодом повторяющихся фокальных судорог и развитием гемиплегии.

Причины остро возникшей гемиплегии у детей вне перинатального периода могут быть самым разнообразными — травма, инсульты, сосудистые мальформации, опухоли, эпилепсия, синдром гемиплегии-гемиепилепсии, васкулопатии, болезни сердца, гемолитико-уремический синдром, мигрени, состоя-

ния гиперкоагуляции и многие другие. Все эти состояния не включаются в группу ДЦП. Но если они случаются у детей в раннем возрасте, особенно при наличии предшествующего судорожного синдрома, дифференциальная диагностика врожденной и приобретенной гемиплегии весьма затруднительна.

При гемиплегической форме ДЦП могут встречаться самые разнообразные сопутствующие синдромы — нарушения чувствительности, изменения поля зрения, страбизм, эпилепсия, задержка умственного и речевого развития (особенно при поражении доминантного полушария).

Спастическая диплегия (параплегия) может зависеть от поражения головного или спинного мозга. Около 80% случаев спастической диплегии связывают с поражением мозга у недоношенных детей весом менее 1500 г. Она может встречаться и у доношенных детей с перинатальными факторами риска. У недоношенных детей ведущими причинами возникновения спастической диплегии *церебрального происхождения* являются перивентрикулярные поражения: интравентрикулярное кровоизлияние с последующей дилатацией желудочков, перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ). Такая локализация поражения у этих детей в первую очередь затрагивает волокна пирамидного пути, идущего вниз для иннервации ног (рис. 1.1).

Параплегия имеет все признаки центрального поражения, она может быть асимметрична. В первые месяцы после перинатального инсульта тонус мышц может быть невысоким, затем он повышается, приводя в конечном итоге к типичным контрактурам и деформациям.

Второй вариант церебрального поражения связан с парасагитальным поражением коры. Разрывы синусов вследствие тяжелой родовой травмы с излиянием крови из парасагитального синуса, если не приводило новорожденного к немедленной гибели, в последующем вело к сморщиванию этих участков коры и их атрофии. Подобный топический уровень возникновения спастической диплегии (тетраплегия) может быть обусловлен также прогрессирующей наружной гидроцефалией с расширением парасагитальной щели и атрофией лобной коры. Все церебральные варианты параплегии могут сопровождаться разнообразными сопутствующими неврологическими симптомами (поражение черепных нервов, вегетативные нарушения, реже эпилепсия и снижение интеллекта).

Поражение длинных пирамидных путей на уровне *спинного мозга* (ниже шейного, но выше поясничного утолщений) свя-

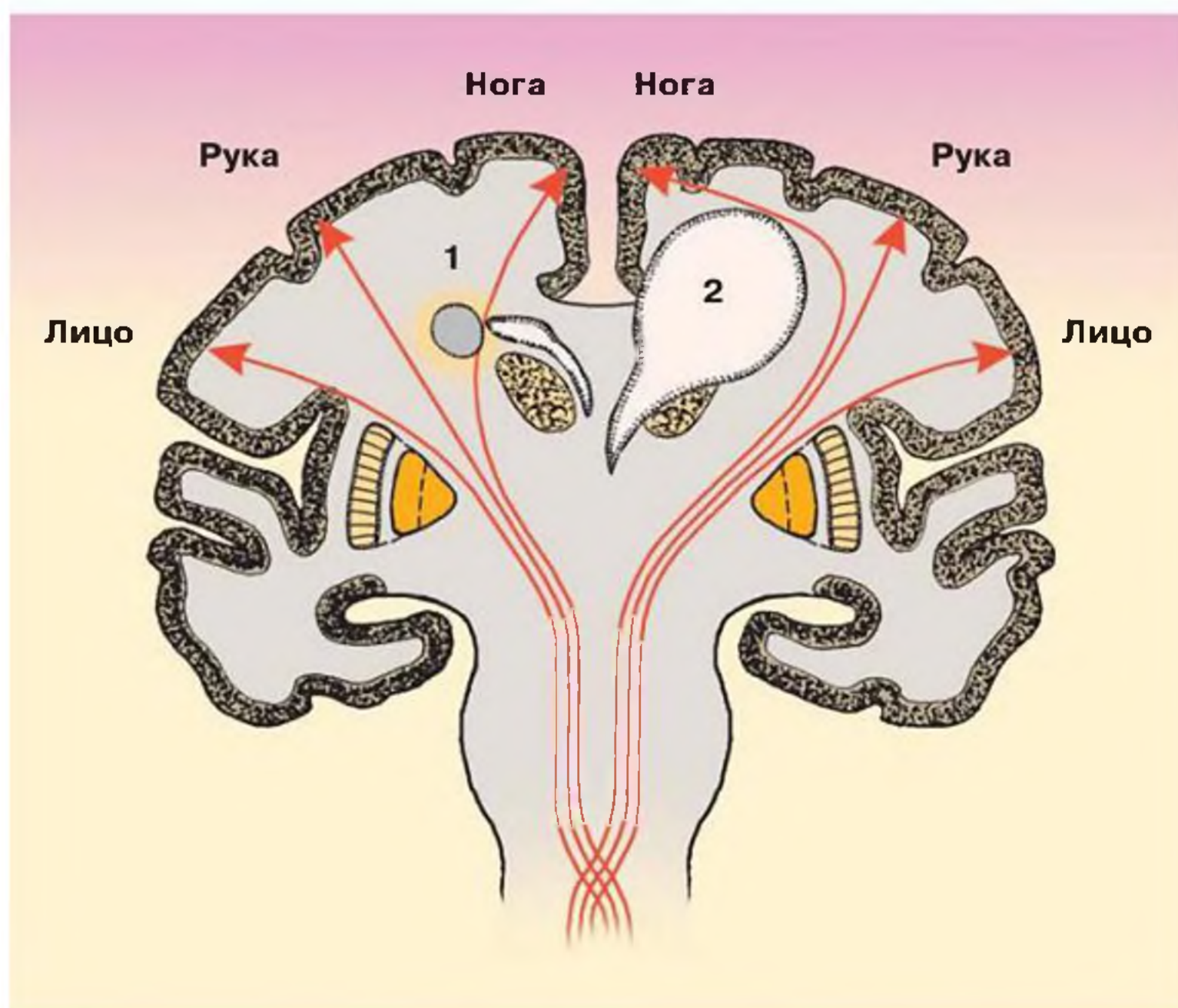


Рисунок 1.1. Пути повреждения кортикоспинального тракта.
Слева — повреждение кортико-спинального тракта, вызванное перивентрикулярной лейкомаляцией (1).
Справа — повреждение кортико-спинального тракта путем сдавления расширенным, вследствие гидроцефалии, латеральным желудочком (2).
В обоих случаях преимущественно поражаются волокна, иннервирующие нижние конечности.

зывается со спинальной родовой травмой, нарушениями спинального кровообращения. Чаще такие параличи являются следствием дегенеративных поражений кортико-спинального пути. При раннем начале семейной спастической параплегии Штрюмпеля она часто диагностируется как ДЦП. В этих случаях время начала болезни и характер ее течения помогает в дифференциальной диагностике. Постепенное развитие параплегии с корешковыми болями, нарушениями чувствительности и функций тазовых органов требует тщательного обследования для исключения спинальных опухолей, миелитов или спинальной компрессии.

Спастическая тетраплегия спинального происхождения (поражение на уровне большого затылочного отверстия или верхних

шейных позвонков) встречается у детей редко. Она может быть обусловлена тяжелой шейной родовой травмой, но чаще бывает вследствие врожденных костных аномалий, синдромов Арнольда-Киари, Клиппеля-Вейля, Дауна, ахондроплазии, атланто-аксиальных дислокаций, опухолей, врожденных мальформаций или нейроинфекций. Чаще всего спастическая тетраплегия — наиболее тяжелая форма ЦП — связана с двусторонним распространенным процессом в *головном мозгу*. Пренатальное поражение мозга может быть связано с дефектами закладки (гидроанэнцефалия), мальформациями мозга, деструктивными пренатальными поражениями типа мультикистозной энцефаломалии. Перинатальные инсульты, особенно у недоношенных детей, постнатальные энцефалиты (герпетический) также приводят к тяжелому органическому дефекту мозга с поражением коры, подкорки и ствола. Тетраплегия часто сопровождается псевдобульбарным параличом, дисфагией, дизартрией. У 50% детей наблюдается эписиндром, у большинства — задержка психического развития разной степени тяжести.

1.3.2. Экстрапирамидные формы

Экстрапирамидные формы (10–15% детей с ЦП) в литературе носят разные названия. Преимущественное поражение подкорки (паллидум и стриатум) обусловило название таких форм — дистонический, дискинетический, атетодный, гиперкинетический ЦП. Они отражают основные симптомы болезни — изменения регуляции мышечного тонуса и наличие гиперкинезов.

Патологоанатомически при этой форме обнаруживают избирательное поражение подкорковых ядер с последующей атрофией и склерозом мозговой ткани. Классически эта форма связывалась с гипермиелинизацией (мраморный статус в стриатуме, таламусе) после ядерной желтухи. Поздние стадии ядерной желтухи после гемолитической болезни проявляются в виде тетрады клинических симптомов: атетоз, сенсорная глухота на высокие тона, супрануклеарный паралич с невозможностью взора вверх или горизонтальных движений глаз, гипоплазия зубной эмали на резцах (Perlstein M. A., 1960). У недоношенных детей после тяжелого гипоксически-ишемического поражения мозга может развиваться понтосубикулярный некроз. В числе компьютерно-томографических находок при этой форме — глобальная атрофия, полости в лентикулярном

ядре, кальцификации базальных ганглиев, увеличение размеров зрительного бугра.

Дифференциальная диагностика этой формы ДЦП с целым рядом наследственных болезней очень сложна, особенно с медленно прогрессирующей дистонией, дофа-чувствительной дистонией, а также с детской транзиторной пароксизмальной дистонией. Последняя развивается в возрасте 6–22 месяцев в виде кратковременных эпизодов опистотонуса, симметричной или асимметричной дистонии конечностей длительностью от нескольких минут до 2-х часов. Эти эпизоды могут становиться протяженнее, чаще, с формированием торсионной дистонии шеи и туловища. Но в целом затем все проявления этого не семейного заболевания регрессируют, и дальнейшее психоневрологическое состояние ребенка обычно нормализуется (Angelini L. и соавт., 1988). Дистония туловища и гиперкинезы по типу хорееатетоза конечностей, в орофациальной мускулатуре характерны не только для ДЦП, а и для многих генетических заболеваний, метаболических, сосудистых нарушений в подкорке, для фокальных или генерализированных дистоний.

1.3.3. Атактическая форма

Атактическая (гипотоническая, атонически-астатическая, мозжечковая) форма составляет до 10–15% всех случаев ДЦП и может быть обусловлена непрогрессирующими поражениями мозжечка, чаще всего возникнувшими внутриутробно. Среди выявленных морфологических изменений известны: аплазия червя, дисгенезии, гипоплазии гемисфер мозжечка, синдром Денди-Уолкера, дефектное закрытие медуллярной трубки (заднее энцефалоцеле может сочетаться с атрофией гемисфер мозжечка). Атрофические изменения могут развиваться как следствие перинатальной гипоксии при паренхиматозном кровоизлиянии в мозжечок.

При наличии изменений в лобной коре, где начинаются фронто-церебеллярные пути, говорят об атонически-астатической форме ДЦП. Для нее характерна атония, дисметрия, невозможность сохранения равновесия и вертикализации тела в сочетании с грубой задержкой психоречевого развития.

Стационарный атактический синдром при ДЦП сложно дифференцировать с прогрессирующими атаксиями при ряде наследственных синдромов (Маринеско-Шегрена, атаксии-те-

леангиэктазии Луи-Бар), метаболических нарушениях, системных дегенерациях.

Неврологу также всегда следует иметь и онкологическую настороженность при развитии гипотонически-атактического синдрома у детей, особенно в сочетании с признаками повышения внутричерепного давления. Опухоли мозга, чаще всего в области задней черепной ямки, мозгового ствола, реже супратенториальной локализации, могут иметь такую клинику. Дополнительное обследование и по возможности раннее обращение к нейрохирургу позволяет провести дифференциальную диагностику, уточнить локализацию процесса и своевременно помочь больному.

У ряда больных в первые месяцы и даже годы жизни клиницисты обнаруживают четкий гипотонический синдром, который затем после года-двух жизни переходит в спастическую, гиперкинетическую или атактическую формы ДЦП. Довольно часто при грубом органическом дефекте ЦНС у больных наблюдаются одновременно симптомы поражения пирамидной, экстрапирамидной систем в сочетании с многочисленными сопутствующими синдромами, что трактуется как *смешанная форма ДЦП*.

Глава 2

Структурно-функциональная организация нервной системы в норме и при детских церебральных параличах

2.1. СТРУКТУРНАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. РАЗВИТИЕ ДВИЖЕНИЙ И ВЕРТИКАЛИЗАЦИЯ ТЕЛА— ЭТАПЫ МОТОРНОГО ОНТОГЕНЕЗА

Функции нервной системы сложны и многообразны. Для приспособления организма к меняющимся условиям внешней среды, для регуляции и постоянства внутренних процессов организма все основные части нервной системы (центральная, периферическая и вегетативная) должны быть анатомически целыми и функционировать в тесной взаимосвязи.

2.1.1 Структурная организация работы нервной системы

Уровни (этажи) ЦНС прослеживают в своем построении четкую связь с ее филогенетическим развитием. Наиболее изучено построение *первого этажа* — *спинного мозга*, который по своему сегментарному принципу построения соответствует этапу централизации в филогенезе. Он напоминает узловатую НС червяков с их метамерным строением. Развитие головного конца медуллярной трубки (этап кефализации в филогенезе) привело к надстройке *второго этажа нервной системы* — *ствола мозга*, сохраняющего принцип сегментарности, но с более сложным строением, что необходимо для иннервации органов чувств, мышц лица, оральной мускулатуры. Потеря компактности сегментарных структур (“бабочка” в спинном мозгу распалась на отдельные “крылья” — ядра черепных нервов) привело к созда-

нию мощной интегративной структуры — ретикулярной формации.

Третий этаж — подкорка — содержит скопление клеток (ганглии), которые морфологически и функционально разделяются на более “древнюю” — паллидарную и более “молодую” — стриарную системы. Паллидарная система у рыб и стриарная система у птиц были высшими двигательными центрами, которые обеспечивали плавные движения рыб в воде и взмахи крыльев птиц в процессе полета. У новорожденного ребенка готовым к работе командным моторным центром является паллидум, и поэтому недаром его называют “паллидарным существом”. У высших животных и человека потребовалась более тонкая дифференциация работы двигательных центров, что в процессе эволюции реализовалось возникновением пирамидной системы (Кукуев Л. А., 1968, Скоромец А. А., Скоромец Т. А., 1996, Дуус П., 1997).

По закону субординации третий подкорковый и все ниже лежащие уровни были соподчинены самому “молодому” *четвертому уровню ЦНС — коре головного мозга*. Этот последний высший уровень эволюции и создал предпосылки развития млекопитающих и человека разумного.

Для удобства изучения основ топической диагностики поражения НС, вся сложная аналитико-синтетическая деятельность мозга разбивается на отдельные составные части и структурные участки (Виллигер Э., 1950, Триумфов А. В., 1965, Шаде Дж., Форд Д. 1976, Дуус П., 1997).

Сегментарные структуры непосредственно воспринимают чувствительные импульсы, управляют движениями, обеспечивают вегето-трофические влияния в зоне иннервируемого сегмента. Ствол мозга отвечает за иннервацию головы и лица, а спинной мозг за туловище и конечности (табл. 2.1).

Проводниковые системы связывают между собой в сложные цепи разной длины нервные клетки, находящиеся на разных уровнях периферической НС, спинного мозга, ствола, подкорки и коры. Каждый путь, предназначенный для передачи биоэлектрических импульсов в ЦНС, имеет в своем составе обрабатывающие, процессорные центры, которые можно считать “компьютерами” пути. Эти “компьютеры” на разных уровнях НС представлены: ганглиями, ядрами, серым веществом спинного мозга или коры больших полушарий. Однако связь между этими уровнями в процессе онтогенеза устанавливается не сразу, и построение проводящей системы, ее “созревание” проис-

Таблица 2.1. Строение сегментарной нервной системы

Уровни нервной системы	Основные функции
Передний мозг	Черепные нервы (ЧН) I и II — обонятельные и зрительные сенсорные структуры
Средний мозг Ножки мозга	ЧН III и IV, иннервация интраокулярных и большинства экстраокулярных мышц
Мост мозга	ЧН V — чувствительность лица и моторика жевательных мышц ЧН VI — иннервация наружной прямой мышцы глаза ЧН VII — иннервация мышц лица и вкусовая чувствительность ЧН VIII — слуховая и вестибулярная чувствительность
Продолговатый мозг	ЧН IX, X, XII — чувствительность глотки, гортани, дыхательных путей, кардиоваскулярной и гастроинтестинальных систем, иннервация оральных, артикуляционных, фарингеальных и ларингеальных мышц
Шейные спинальные нервы C1–C4+ЧН XI	Чувствительность задней поверхности головы, шеи; моторика мышц шеи, включая диафрагму
Спинальные нервы C5–T2	Чувствительность и моторика верхних конечностей; симпатическая иннервация окулопупиллярных мышц — шейно-спинальный центр Будке (C8–T1)
T3–L1	Сенсорные и моторные функции грудной клетки (T3–T7) и живота (T8–L1); симпатическая иннервация всего тела
L2–S2	Сенсорные и моторные функции нижних конечностей
S3–S5	Иннервация мочевого пузыря, прямой кишки, гениталий, включая парасимпатический сакральный отдел

ходит в постнатальном периоде. В основе этого лежит важный период онтогенеза — миелинизация нервных отростков, которая является показателем функциональной зрелости НС. Врожденное или приобретенное в перинатальном периоде нарушение процессов миелинизации в ЦНС является одной из важных составляющих патогенеза ДЦП.

Интегративные функции — связь между сегментарными и проводниковыми структурами, регуляцию потоков импульсов по специфическим и неспецифическим путям осуществляет на уровне ствола и спинного мозга ретикулярная формация. Кроме того, в пределах мозга имеются комплексы циркулирующих систем с обратной связью, которые интегрируют и обрабатывают

информацию на высших уровнях таких мозговых функций, как организация поведения, комплексы произвольных движений, мышление и др.

2.1.2. Развитие движений и вертикализация тела — этапы моторного онтогенеза

Развитие моторики ребенка в некоторой мере повторяет эволюционную предысторию человека. Краткое знакомство с основными этапами этого грандиозного пути, который прошла живая природа в процессе филогенеза, помогает врачам понять основы эволюционной неврологии, оценить двигательное развитие ребенка в норме и при патологии. Формирование двигательной функции — одно из важных звеньев в общем развитии ребенка (Красногорский Н. И., 1939, Касаткин Н. И., 1951, Peiper A., 1961, Лурия А. Р., 1970, Гранит Р., 1966, Кольцова М. М., 1973, Schade J. P., Ford D. H., 1976, Бауэр Т., 1979). Под развитием в неврологии понимается непрерывный процесс изменения морфологических структур и функциональных систем мозга в зависимости от возраста. Этот процесс имеет неравномерный характер. Созревание различных отделов НС идет по принципу эволюционной зрелости. Сначала созревают и функционируют эволюционно более древние, а затем молодые структуры. Наряду с этой основной общей последовательностью развития уровней НС происходит первоочередное созревание тех функциональных систем, которые необходимы для обеспечения жизнедеятельности новорожденного (Анохин П. К., 1975). Учение о системогенезе позволяет понять причины последовательности и преемственности этапов психомоторного развития ребенка. Многие функциональные системы состоят из подсистем, которые формируются в различные периоды жизни и постоянно усложняются в процессе развития и обучения. Наиболее интенсивно совершенствуются движения у детей первого года жизни, когда происходит вертикализация тела, формируется интегративная система двигательной регуляции. Развитие способности сохранять вертикальную позу у ребенка проходит через ряд стадий, которые приближают его к конечной цели. Эти стадии тесно взаимосвязаны с развитием самостоятельных движений.

Структуры, которые отвечают за нервную регуляцию позы и движений, локализируются в разных отделах ЦНС — от коры

головного мозга до спинного мозга. В их размещении прослеживается четкая иерархия, отображающая последовательное усовершенствование двигательных функций в процессе эволюции. При этом происходит не столько перестройка существующих двигательных систем, сколько надстройка новых контролирующих надсистем, отвечающих за данные программы действий. Н. А. Бернштейн (1966, 1991) весь сложный процесс развития движений и систем, контролирующих эти движения, разбивает на пять уровней: уровень тонуса (А); уровень мышечно-суставных связей, или уровень синергий (В); уровень пространства (С); уровень действия (Д) и уровень общения с людьми (Е) (табл. 2.2).

Уровень тонуса (А) — выполняет статокинетические функции туловища и шеи, регулирует посегментно мышечный то-

Таблица 2.2. Функциональные задачи и уровни построения движений в процессе нормального моторного онтогенеза

Название уровня	Функциональные задачи уровня	Чувствительные структуры уровня	Двигательные структуры уровня
<i>А.</i> Уровень тонуса (ствол и опора)	Статокинетические функции туловища и шеи, управление внутренними органами	Чувствительная часть спинальных сегментарных рефлексов	Двигательные командиры — красные ядра ствола
<i>В.</i> Уровень синергий (движения конечностей)	Движения и синергии мышц конечностей, автоматизмы движений	Таламус	Паллидум
<i>С.</i> Уровень пространства	Локомоции, циклические движения, целенаправленные движения рук	Телерецепторы (зрение, слух, обоняние)	Стриатум, пирамиды
<i>Д.</i> Уровень действия	Асимметрия работы полушарий, праворукость, цепочки последовательных действий, предметные действия, навыки, высшие автоматизмы	Чувствительные анализаторы коры	Префронтальная, премоторная кора
<i>Е.</i> Уровень общения	Речь, психические функции	Гностическая функция, интегративная функция коры, сенсорная речь	Интегративная функция коры, праксис, моторная речь

нус туловища и конечностей, реализует и блокирует указания высших этажей нервной системы, руководит внутренними органами. Все функции на этом уровне ствола и опоры протекают самопроизвольно, бессознательно. Работа этого уровня является фоном для сознательных движений и совершается под регулирующим влиянием красных ядер. Филогенетически этот уровень организации движений соответствует рыбам (движения плавания в воде). В изолированном виде движения этого уровня проявляются редко, только в положении равновесия с окружающей средой, вне силы земного притяжения.

Уровень мышечно-суставных связей, или уровень синергий (В) связан с движениями конечностей и филогенетически появился в период локомоций на суше (земноводные, птицы). Этот уровень руководит большими группами мышц, большими синергиями, ритмом движений. Он связан с образованием двигательных навыков и автоматизмов, а также мимикой, пластикой, пантомимой телодвижений. Этот уровень также является фоновым, работает без привлечения сознания. Он может быть автопилотом для внутреннего управления движениями, когда высший уровень берет на себя пилотаж. Его высшим чувствительным центром является зрительный бугор, который собирает всю сенсорную информацию, выходящую из собственного тела, а высшим двигательным командным органом является паллидум.

В процессе кефализации в филогенезе управление движениями у млекопитающих переходит в подкорке к стриатуму, а в коре к пирамидной системе, образуя новый, высший уровень С.

Уровень пространства (С) дает возможность овладевать тем пространством, которое находится перед глазами. Восприятие внешнего мира через телерецепторы проецируется в кору, а полосатое тело и пирамиды осуществляют реализацию двигательного овладения пространством, то есть локомоции. Циклические движения (бег, ходьба), целевые перемещающие действия с достижением какого-нибудь результата, движение всего тела в пространстве, переключение, гибкость, маневренность движений, преодоление сопротивления, а также четкие целеустремленные движения рук — далеко не полный перечень функций этого уровня. Все движения этих трех уровней всегда двусторонни и симметричны.

Два следующих уровня — *уровень действия (D)* и *уровень общения (Е)* — присущи высшим млекопитающим и полностью связаны с корой (префронтальные и премоторные зоны). Зачатки мышления есть у собаки, слона, обезьяны, но только

человек не достиг высшего уровня предметных, последовательных, содержательных действий и владеет речью, как средством общения. В онтогенезе уровень D формируется у ребенка к 1,5—2 годам, когда у ребенка-правши начинает преобладать правая рука, то есть проявляется асимметрия работы полушарий. У ребенка проявляются действия — цепочки последовательных движений, которые решают ту или иную двигательную задачу. Высшая цель восстановления движений при церебральных параличах у детей, которые задерживаются на низших уровнях развития моторики, — восстановить уровень D — уровень действий.

С уровнем действий D связаны двигательные навыки, высшие автоматизмы. В коре находятся наборы сенсорных гностических коррекций и запасы навыков, умений, т. е. праксис. Речь можно рассматривать как одну из двух форм цепных двигательных навыков; управление, организация речи четко связаны с доминирующим полушарием. Этот уровень D руководит всеми нижележащими уровнями построения движений А—С.

Задачей реабилитации больных с ДЦП является восстановление нарушенного онтогенеза построения движений и вертикализации тела. В условиях спастичности, дистонии или гипотонии реабилитолог старается заставить “работать” все уровни построения движения, связывая их в единый комплекс для создания нового двигательного стереотипа. Это способствует приобретению или улучшению моторных навыков, самообслуживания и, в результате, социальной адаптации больного с церебральным параличом.

2.2. СЕНСОРНЫЕ СИСТЕМЫ И ИХ НАРУШЕНИЯ ПРИ ДЦП

Общее развитие локомоций у ребенка требует совершенной *системы сенсорных коррекций*. Чувствительной частью двигательного анализатора является кинестетическая, проприоцептивная чувствительность: сознательная — мышечно-суставная (бульбо-таламические тракты Голля и Бурдаха) и бессознательная (спино-церебеллярные тракты Флексига и Говерса). Нарушения разных типов общей чувствительности вызывают соответствующие клинические симптомы (табл. 2.3).

Овладение основными моторными этапами невозможно без удержания тела в вертикальной позе и равновесии. Поддержка

Таблица 2.3. Виды общей чувствительности, методы исследования и симптомы поражения

Виды чувствительности	Методика исследования	Клинические симптомы
Поверхностная, экстероцептивная		
Тактильная, чувство осязания	Прикосновения к коже ваткой или кисточкой	Анестезия (гипестезия, гиперстезия)
Болевая	Укол иглой, булавкой	Аналгезия (гипералгезия)
Температурная (холод, тепло)	Прикосновения к коже пробирками с горячей и холодной водой	Терманестезия
Глубокая, проприоцептивная чувствительность		
Чувство положения и движения, мышечно-суставное чувство, кинестезия	Пассивные движения в мелких и крупных суставах, на туловище — движение складки кожи вверх и вниз	Батанестезия с сопутствующей сенсорной атаксией
Чувство давления	Надавливание пальцем	
Чувство веса (барогнозия)	На вытянутую руку кладут гири, в норме улавливается разница в весе, до 15—20 г	
Вибрационная чувствительность	Прикладывание ножки вибрирующего камертона к разным участкам тела	
Сложные виды чувствительности		
Стереогноз	Распознавание знакомых предметов путем их ощупывания	Астереогноз или стереоанестезия
Двумерно-пространственное чувство, графестезия	На коже больного тупым предметом рисуют фигуры или буквы	Аграфестезия
Чувство дискриминации	Определяется способность различать две одновременно наносимых циркулем близко расположенные точки раздражения	Снижение или отсутствие чувства дискриминации
Чувство локализации	Определение места прикосновения (с точностью до 1 см в норме)	Снижение или отсутствие чувства локализации

тела и его равновесие в разных положениях обуславливается и сохраняется афферентными возбуждениями из разных органов, благодаря чему человек имеет точное чувство положения, схемы тела и конечностей в пространстве. Очень часто эти импульсы

могут не доходить до коры большого мозга, тогда регуляция положения нашего тела и равновесие могут осуществляться автоматически.

Источниками постоянной информации о положении тела в пространстве является вестибулярный аппарат (лабиринты), мышцы, связки, суставы, тактильные, кинестетические ощущения, чувство давления, веса, зрение, слух. В ответ на эти раздражители возникают статические рефлексy, которые обуславливают и сохраняют позу тела, равновесие при спокойном стоянии, сидении, лежании (Magnus R., 1924, Rademaker G. C. J., 1931, 1935, Sherrington C. S., 1947, Rushworth G., 1961, Vasella F., Karlsson B., 1962, Foley J. и соавт., 1962, Волохов А. А., 1965, Бабкин П. С., 1973, Bobath B., 1983, Lesny I., 1979).

Сенсорные, чувствительные, афферентные восходящие системы имеют огромное значение в жизнедеятельности организма. Благодаря чувствительности и органам чувств организм устанавливает связь с внешней средой и ориентируется в ней. Поверхностная чувствительность (тактильная, болевая, температурная) позволяет ребенку изучить близлежащий мир и освоиться в нем (ощущение тепла матери, холода от мокрой пеленки, изучение контуров собственного тела). С помощью органов чувств — дистантных, телерецепторов — зрения, слуха, обоняния — ребенок осваивает отдаленное пространство. Все чувствительные пути, которые соединяют рецепторы, воспринимающие раздражение внешнего мира, и корковые центры-анализаторы чувствительности в разных частях теменной, затылочной и височной долей головного мозга являются трех- или более нейронными. Прохождение перекодированного электрического импульса в кору регулируется и анализируется сначала низшими центрами в спинном мозгу и стволе, а затем в высших этажах — в зрительном бугре подкорки и чувствительных анализаторах коры. Такая “многоэтажная” регуляция обеспечивает надежность в работе нервной системы ибо сигналы, передаваемые по чувствительным путям в мозг, являются информацией об окружающей среде и основой для проведения сложной работы мозга по организации ответа на полученную информацию.

Все возможные для исследования чувствительные модальности разделяются на две группы: первичные, для ощущения которых необходима целостность чувствительных путей от рецепторов до зрительного бугра (боль, температура, тактильные ощущения, чувство положения и давления, вибрация), и

вторичные виды (стереогноз, барогноз, графестезия, чувство дискриминации, двумерно-пространственное чувство) — требуют участия высших корковых структур и зависят от сохранности таламо-кортикальных структур. Пациент с патологией теменной доли может иметь на противоположной стороне от очага нормальную первичную чувствительность и нарушенные вторичные ее виды (Bernat J. L., Vincent F. M., 1987).

Для выполнения движений, локомоций, удержания позы в высших отделах мозга существует сложная система интеграции между сенсорными и моторными образованиями. В каждом полушарии мозга имеется кольцевая цепь, которая связывает важные двигательные и чувствительные структуры коры и подкорки — сенсорные и моторные реверберационные круги.

Из задних вентромедиального и вентролатерального ядер зрительного бугра — коллектора всей чувствительности в подкорке — импульсы поступают в постцентральную извилину в коре. Однако волокна из переднего вентрального ядра и вентролатерального ядра таламуса идут также и в прецентральную моторную кору. Указанные подкорковые ядра, в свою очередь, получают информацию от лентикулярного ядра. Основные эфферентные пути спускаются из прецентральной извилины вниз по кортико-спинальному тракту, но часть их проходит через лобную кору и заканчивается в лентикулярном ядре, а часть эфферентных волокон идет прямо в таламус для создания дополнительной обратной связи и реципрокного контроля потока импульсов (Kaplan P., Lal S., 1988). Таким образом, *моторный реверберационный круг* связывает в каждой гемисфере фронтальную моторную кору — лентикулярное ядро — зрительный бугор. Кроме того, этот круг через прямые или не прямые контакты имеет связь с внутренней капсулой, красным ядром, мозжечком, ретикулярной формацией и другими стволовыми структурами.

Сенсорный реверберационный круг объединяет постцентральную сенсорную кору, лентикулярное ядро и зрительный бугор. Два моторных и два сенсорных круга в больших полушариях функционируют в норме. При патологических состояниях таких как инсульт, мозговая травма в одной гемисфере оставшиеся неповрежденные круги в здоровом полушарии берут на себя функции другого поврежденного полушария (рис. 2.1).

Особенно выраженным является моторный дефицит при наличии очага в левой гемисфере. При нарушении моторных и сенсорных реверберационных кругов у больных клиницисты наблюдают: кинетическую апраксию, дефицит динамической



Рисунок 2.1. Моторные и сенсорные реверберационные круги

чувствительности (нарушения стереогноза, чувства дискриминации) при сохранности статической чувствительности (тактильная, болевая). При сочетанном их поражении конечности не могут выполнять движения в быстром темпе, затруднено их переключение, создание целости движения или наступает внезапная его остановка. Пораженная конечность не воспринимается больным или ее существование игнорируется (аутоагнозия, анозогнозия).

Исследование чувствительности у детей весьма затруднено по многим причинам. Методы исследования чувствительности основываются на субъективных реакциях больных в ответ на то или иное раздражение. Ребенок не всегда может различать раздражения, правильно проанализировать и соответственно описать их. Определить характер и границы поражения, то есть установить вид и тип поражения чувствительности, очень сложно у детей в возрасте до 3–5 лет. Это исследование требует большого внимания и кооперации врача и пациента. У детей младшего возраста реально можно оценить только болевую чувстви-

тельность по реакции ребенка — гримаса боли, плач, моторное беспокойство после укола иглой в разных частях тела.

При ДЦП наблюдаются нарушения в основном проприоцептивной (кинестезия, чувство положения и движения), а также сложных видов чувствительности (стереогноз, двумерно-пространственное чувство). Кинестезия — чувствительная основа всех движений — возникает внутриутробно и в дальнейшем, по мере развития вестибулярной системы, зрения и слуха, способствует восприятию и ощущению положения собственного тела в пространстве. При отсутствии или снижении этой чувствительной информации у ребенка нарушается восприятие своих частей тела и себя как единого целого в окружающем мире. У больного изменяется оптико-пространственное восприятие внешнего мира, чувство схемы тела, возникает зрительная, слуховая агнозия или конструктивная апраксия (Семенова К. А., 1973, Серганова Т. С., 1995).

Исследования М. Yekutieli и соавторов (1994) выявили у 51 % детей с ЦП нарушения чувства дискриминации и стереогноза. Известный чешский невролог I. Lesny и соавторы (1993) обследовали 220 детей в возрасте 7—14 лет с различными формами ЦП. Способность к различению двух точек укола, наносимых циркулем на кожу, была снижена во всех случаях по сравнению с контрольной группой, особенно при диплегии и на стороне гемиплегии. Менее выраженными были нарушения чувства дискриминации у детей с атетозной формой ДЦП. Авторы подтверждают вывод о том, что сенсорные нарушения являются составной частью клинической картины ДЦП, о чем писали ранее К. А. Семенова (1986), Л. О. Бадалян и соавторы (1988).

2.3. МОТОРНЫЕ СИСТЕМЫ, ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЯ ПИРАМИДНОЙ И ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМ

Крылатое выражение Аристотеля “жизнь требует движения” многие понимают и остро чувствуют после утраты возможности двигаться, например, вследствие тяжелой травмы, инсульта, нейроинфекции.

Моторные нарушения в детском возрасте имеют самые разнообразные причины. В зависимости от причин возникнове-

ния двигательные расстройства можно разделить на несколько групп (рис. 2.2):

- *поражения нервной системы* — центральные, периферические параличи, парезы; тонические синдромы, связанные с патологией мышечного тонуса — гипер-, гипо-, дистонии мышц;

- *поражения мышечной системы* — первичные и вторичные миодистрофии, полимиозиты, миастения, миоплегия, миотония и другие;

- *нарушения опорно-двигательного аппарата* — приводит к совместным нейро-ортопедическим проблемам. Спинной мозг и костная система — два intimately связанных механизма, нарушение нормальных соотношений приводит к двигательным нарушениям, особенно у детей (кривошеи, вывихи тазобедренных суставов, идиопатические сколиозы, деформации стоп и др.);

- *болевые синдромы* — вызывают появление анталгических поз и временную обездвиженность больного. Это бывает при поражениях как на уровне иннервации спинного мозга (радикулиты, переломы костей или, например, остеомиелит плечевой кости, который дает анталгическую позу, напоминающую парез руки), так и при патологии головного мозга (окклюзия

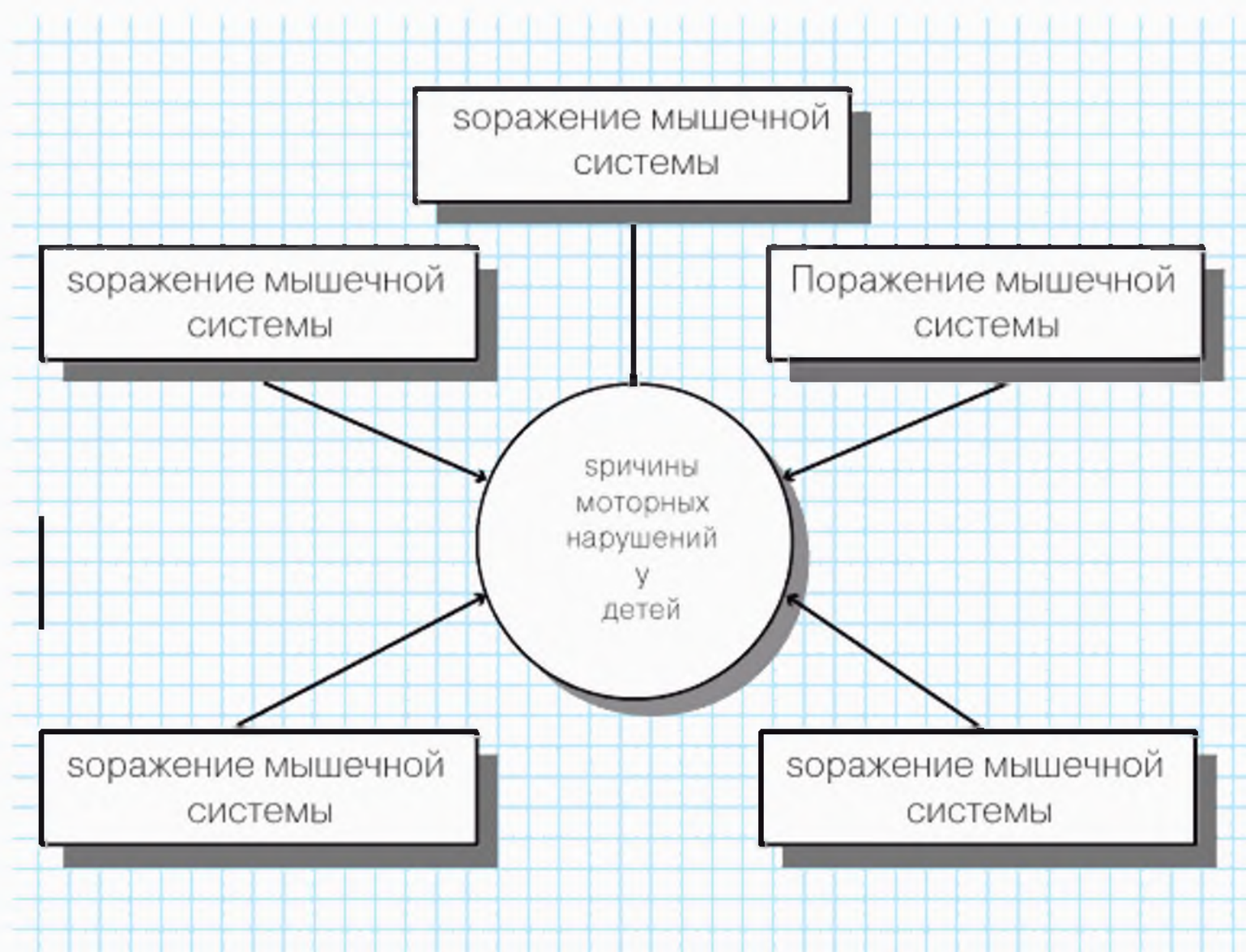


Рисунок 2.2. Причины моторных нарушений у детей

ликворных путей, повышение внутричерепного давления при опухолях мозга вызывает анталгическую позу головы или туловища, что иногда ошибочно принимается за парез мышц);

— *функциональные параличи*, чаще встречающиеся у взрослых при истерии. Истерические параличи преимущественно психогенно-функционального характера отмечаются и у детей в пубертатном периоде.

Очень часто двигательные нарушения формируются вследствие сочетания нескольких причинных факторов. Двигательные нарушения при ДЦП (параличи, парезы, гиперкинезы, атаксия) приводят в дальнейшем к нарушению иннервации и выраженным нейротрофическим изменениям костно-суставно-мышечной системы. Вследствие повышенного мышечного тонуса, патологических синкинезий, нарушения равновесия, длительной фиксации ребенка в патологической позе у него развиваются контрактуры и деформации. Однако этот процесс развивается постепенно, в течение всего периода формирования ДЦП. Ранняя диагностика и раннее патогенетически обоснованное лечение способствуют профилактике тяжелых опорно-двигательных нарушений при ДЦП.

Как известно, все патологические процессы в НС протекают стадийно (рис. 2.3). На первых, начальных стадиях заболевания, патология проявляется симптомами раздражения (клинически-неврологические симптомы со знаком “плюс функция”). Впоследствии, по мере прогрессирования болезни, развиваются симптомы выпадения (со знаком “минус функция”). Неврологи, работающие со взрослыми больными, постоянно встречаются с этими двумя группами нарушений: плюс и минус симптомами. Однако симптомы выпадения высших отделов мозга у взрослых не тождественны тем явлениям, которые наблюдаются у детей, что связано с функциональной незрелостью центров и незавершенной миелинизацией путей. Отражением этого сложного процесса становления, созревания и формирования функциональных систем в мозге являются временные состояния у детей, которые диагностируются детскими неврологами, как задержки развития. Эти состояния присущи только детской неврологии, и потому так часто в практике врачей используются диагнозы, связанные с легкой или тяжелой степенью задержки формирования трех основных “китов” нервно-психического развития: моторики, психики (социального поведения) и речи.

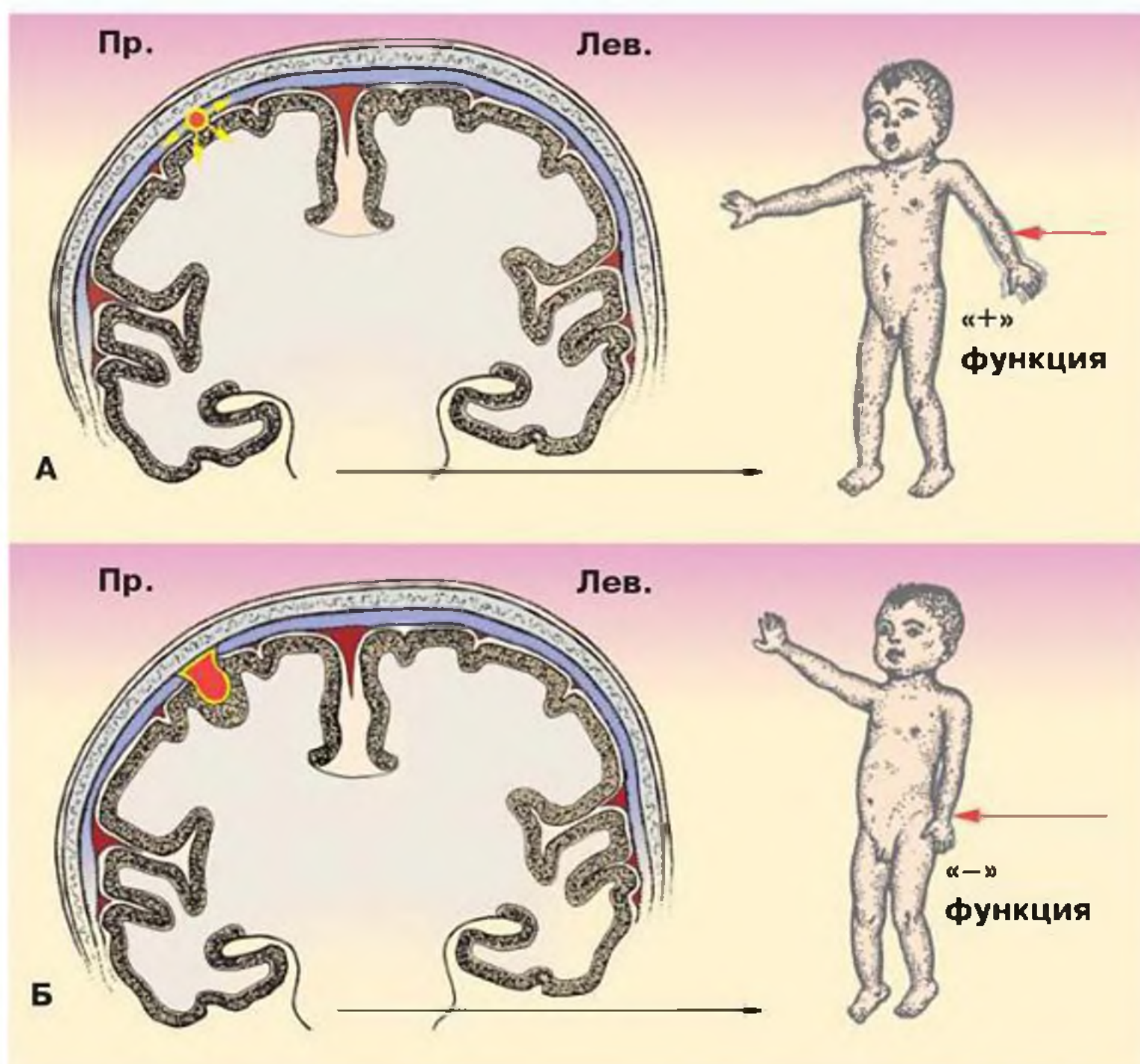


Рисунок 2.3. Стадийность течения патологических процессов в нервной системе.

А. Стадия раздражения НС (процесс со знаком „плюс функция“). Патологический процесс (напр., менингиома) раздражает кору в области проекции левой руки и вызывает клинически приступ локальной моторной Джексоновской эпилепсии — клонические судороги левой руки.

Б. Стадия выпадения (процесс со знаком „минус функция“). В результате нарастающего роста опухоли и сдавления мозговой ткани в левой руке постепенно развивается спастический паралич.

2.3.1. Топическая диагностика нарушений пирамидной системы

На практике очень трудно разделить два вида двигательных функций — сохранение позы и собственно движения. При совершении целенаправленного движения руки или ноги эта

рука, нога и все туловище должны принять определенное положение. Для удержания позы нужно, чтобы в ответ на любое прикосновение, которое нарушает эту позу, возникало ответное компенсаторное движение. То есть движения без сохранения позы так же невозможны, как сохранение позы без движений. Но если мы анализируем двигательные функции здорового или больного ребенка, очень полезно различать функции постральные, позные, которые содействуют поддержанию тела в вертикальной позиции в гравитационном поле Земли, и целенаправленные движения (Magnus R., 1924, Denny-Brown D., 1966, Roberts T. D. M., 1967).

Все движения человека можно разделить на произвольные и рефлекторные. Произвольные движения возникают как результат реализации программ, формирующихся в двигательных функциональных системах мозга и направленных на удовлетворение тех или иных потребностей организма.

Для проведения двигательного акта нужны мотивация (побуждение к действию), план, программа действий, двигательная задача, системы, управляющие произвольными или автоматическими движениями, и исполнительный аппарат — периферический мотонейрон, костно-мышечная система (рис. 2.4). На различных уровнях ЦНС выше периферического мотонейрона есть структуры и системы, которые контролируют мышечную силу, движения, тонус, позу и равновесие тела (Granit R., 1970, Mumenthaler M., 1982, Шмидт Р., 1982).

Все нисходящие моторные волокна, которые стимулируют активность сегментарных структур ствола и спинного мозга, обычно разделяются на пирамидный и экстрапирамидный тракты.

Все первые (центральные, верхние) мотонейроны *пирамидного пути*, которые формируют около миллиона волокон различного калибра (от 1 до 8 мм), образуют пирамиды в продолговатом мозге, что и определило название пути, описанного впервые Тюрком (1851) и Джексоном (1864). Все другие нисходящие пути, которые не проходят через пирамиды продолговатого мозга, могут быть названы *экстрапирамидными*.

В процессе онтогенетического развития корковое ядро двигательного анализатора дифференцируется рано. На 22-й неделе гестации в коре мозга зародыша человека появляются гигантские пирамидные клетки в поле 4, а общее их количество составляет около 35000 в каждом полушарии (Кукуев Л. В., 1968).

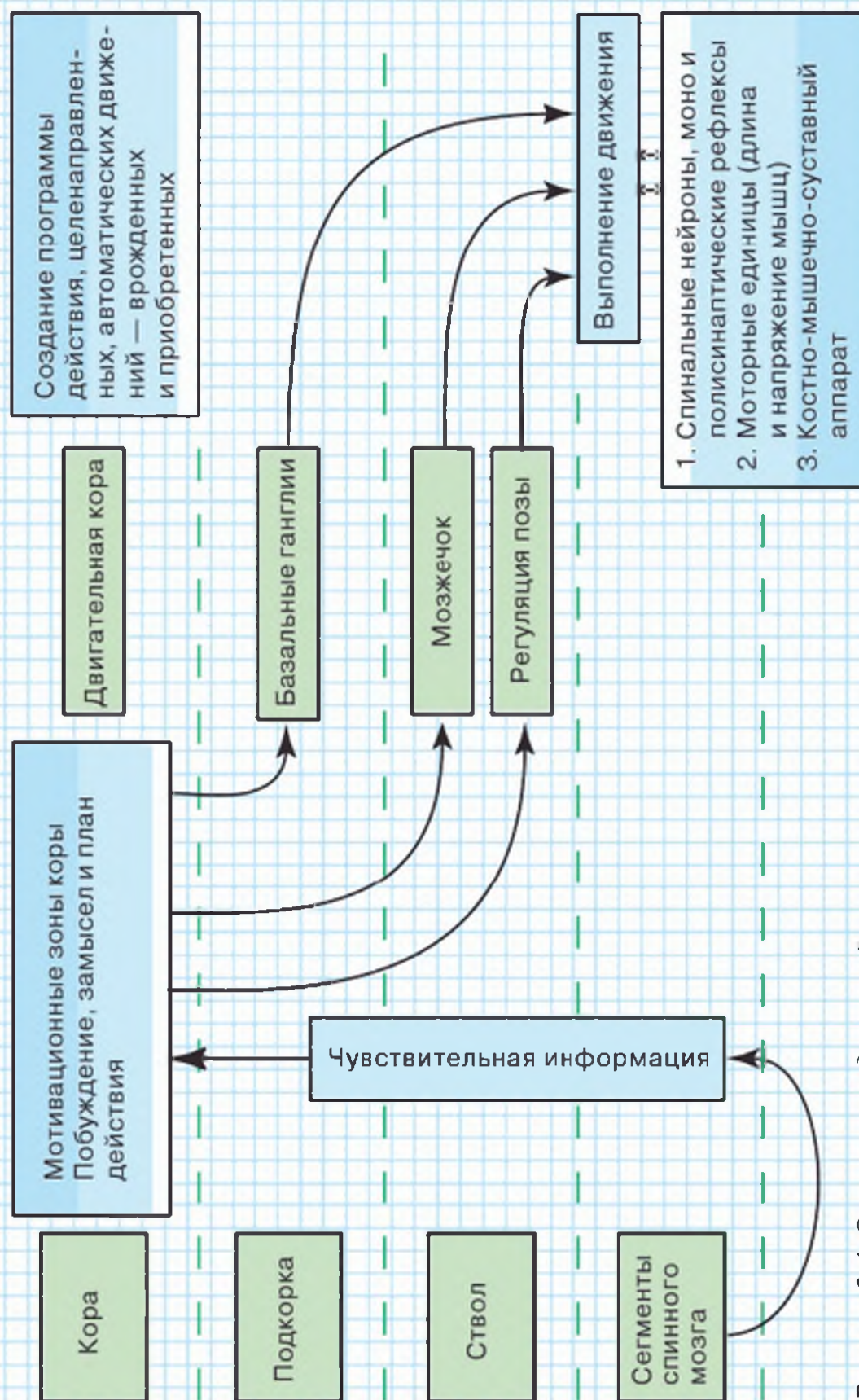


Рисунок 2.4. Организация движений

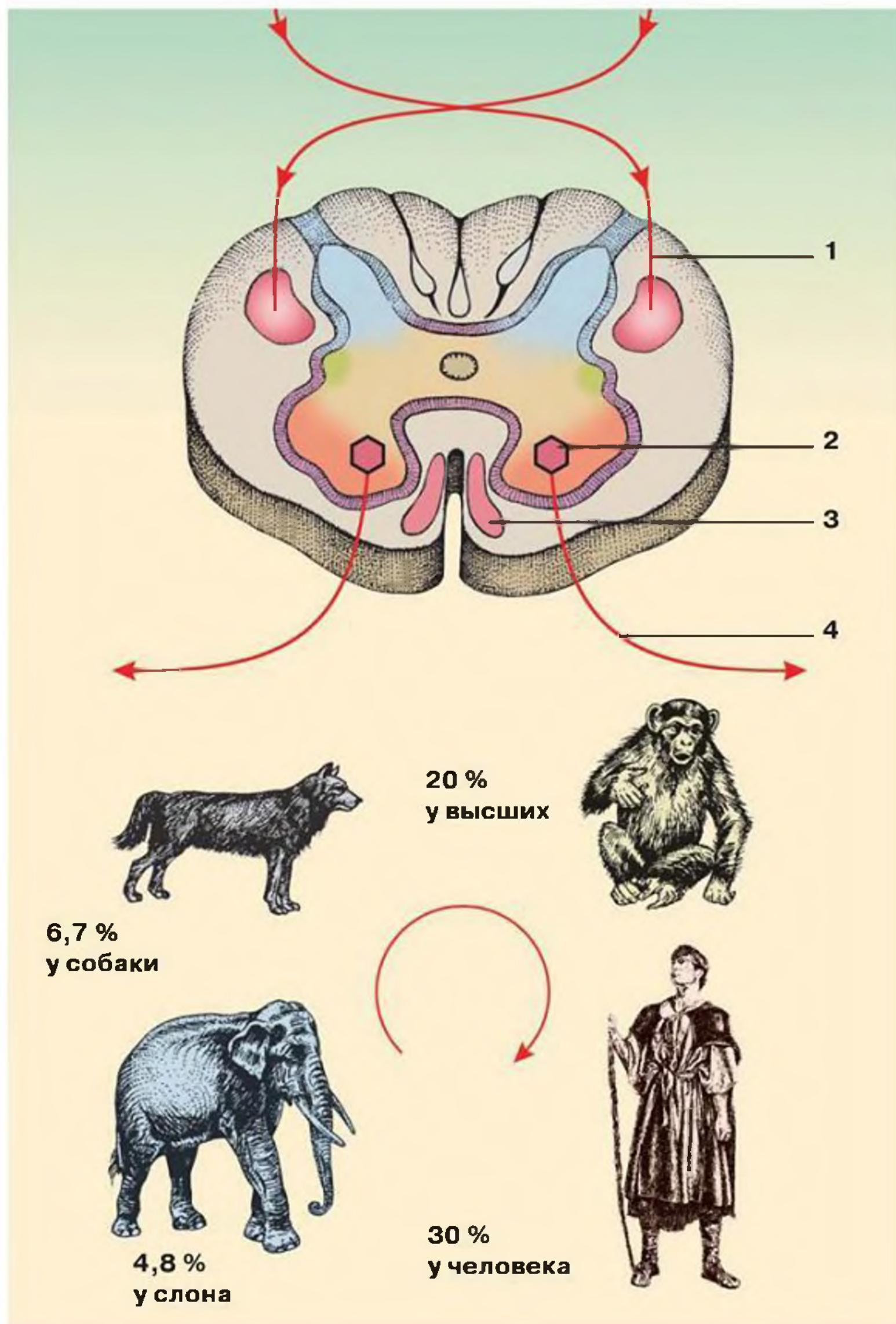


Рисунок 2.5. Относительные размеры пирамидной системы в поперечнике спинного мозга у ряда животных и человека. 1 — боковой перекрещенный пирамидный пучок; 2 — мотонейрон передних рогов; 3 — неперекрещенный пирамидный пучок Тюрка; 4 — передний двигательный корешок.

Пирамидная система в филогенезе появляется только у млекопитающих и считается неокинетической системой, в отличие от экстрапирамидной, палеокинетической системы. У низших позвоночных пирамидная система отсутствует, управляют движениями у них ретикулярная и вестибулярная системы. По мере развития коры головного мозга пирамидная система занимает все больше места в поперечнике спинного мозга (у слона — 4,8%, у собаки — 6,7%, высших обезьян — 20,1%, у человека — около 30%) (рис. 2.5).

Волокна центрального мотонейрона (ЦМН) пирамидной системы начинаются в прецентральной моторной коре (поля 4, 6, 8). Около 3% из них связаны с гигантскими пирамидными клетками (размером до 120—140 мк), которые в 1874 г. описал и связал с двигательной функцией киевский анатом В. А. Бец. Большое количество пирамидных волокон начинается в постцентральной (сенсорной) зоне, премоторной лобной и постсенсорной теменной коре.

Двумя пучками — кортико-нуклеарным, с перекрестом перед ядрами черепных нервов, и кортико-спинальным, с перекрестом на границе ствола и спинного мозга, пирамидный путь спускается вниз (рис. 2.6). В спинном мозге волокна пирамидного пути от сенсорной коры заканчиваются у клеток задних рогов (*nucleus proprius*), волокна от моторной коры заканчиваются на интернейронах между задними и передними рогами или на альфа-клетках передних рогов, аксоны которых идут к мышечным пластинкам (рис. 2.7).

Поражение пирамидной системы приводит к развитию паралича, пареза и характеризуется утратой или снижением активных сознательных движений, т. е. волевого контроля над мышцами, а также отсутствием или снижением мышечной силы, т. е. слабостью мышц.

Поражение первого, центрального, верхнего мотонейрона клинически приводит к спастическим, центральным параличам (парезам). Они характеризуются наличием таких клинических симптомов: гипертонус мышц, спастика, тонус “складного ножа”; гиперрефлексия с расширением рефлексогенных зон и клонусами; патологические рефлексy, защитные рефлексy; синкинезии.

Поражение второго, периферического, нижнего мотонейрона клинически проявляется периферическими, вялыми, атрофическими параличами (парезами), для которых характерны: атония (гипотония) мышц; арефлексия (гипорефлексия); атрофия (гипотрофия); снижение электровозбудимости, реакция

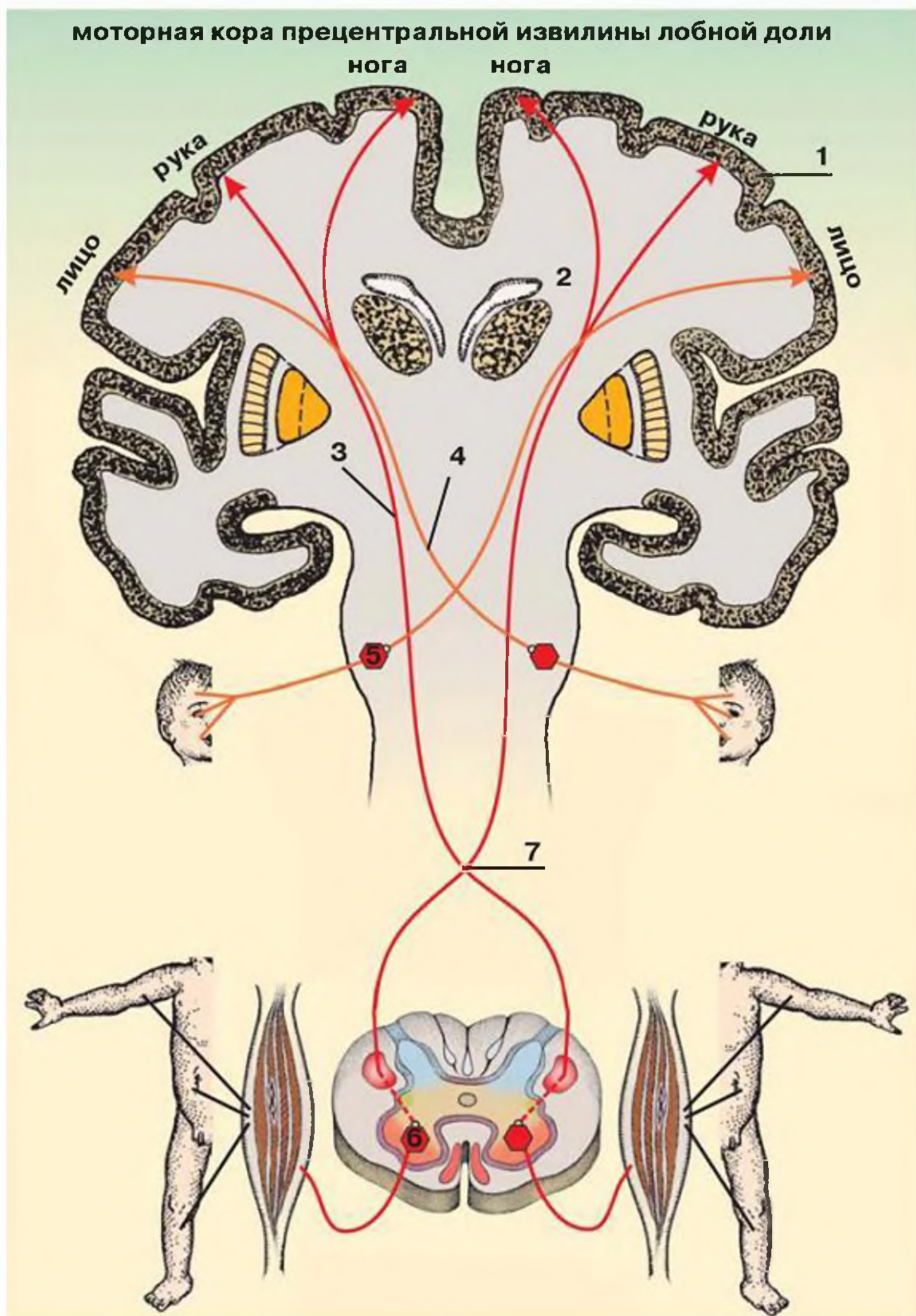


Рисунок 2.6. Ход волокон пирамидного пути.

1 — Центральные двигательные нейроны (пирамидные клетки Беца); 2 — внутренняя капсула; 3 — корково-спинномозговой пирамидный путь; 4 — корково-ядерный путь; 5 — ядро лицевого нерва; 6 — альфа-мотонейроны передних рогов, периферические мотонейроны мышц туловища и конечностей; 7 — перекрест пирамидного пути.

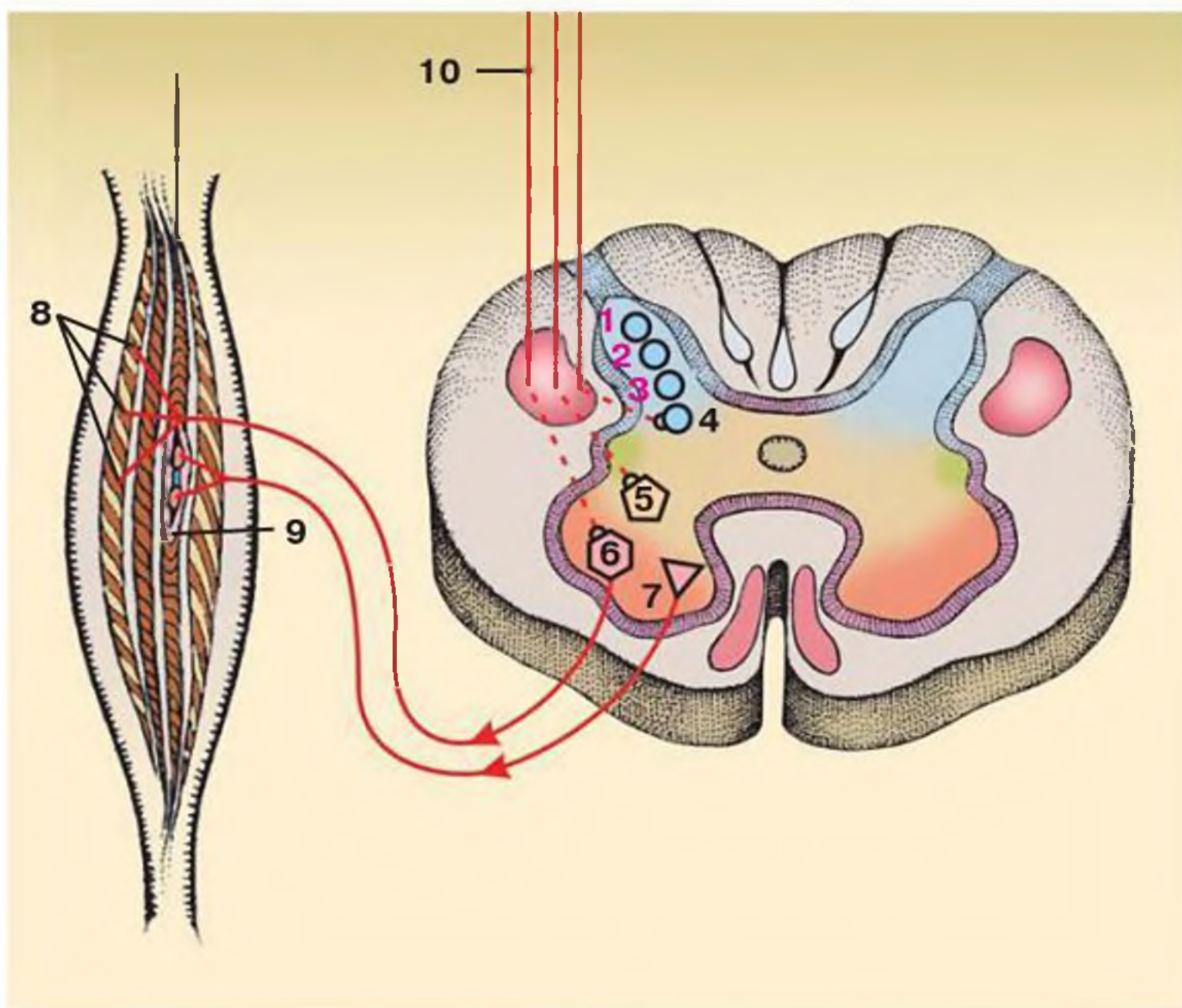


Рисунок 2.7. Схема окончания волокон центрального мотонейрона пирамидного пути в спинном мозгу.

Чувствительные ядра задних рогов:

1 — Ядро поверхностной чувствительности

(воспринимающее боль и температуру);

2 — Краевое ядро (*n. marginalis*);

3 — Желатинозное (*n. gelatinosa*); 4 — Собственное (*n. proprius*)

Двигательные клетки передних рогов:

5 — Интернейрон; 6 — Альфа-клетки, оканчивающиеся

мышечными пластинками (8); 7 — Гамма-клетки к мышечным

веретенам (9); 10 — Перекрещенный боковой пирамидный пучок.

перерождения; фасцикулярные или фибриллярные подергивания мышц (при медленной гибели клеток периферического мотонейрона).

При клиническом обследовании пациентов с поражением центрального мотонейрона на разных уровнях (кора, подкорка, ствол или спинной мозг) удастся выявить две группы клинических симптомов, которые разделяются на позитивные и негативные (Landau W. M., 1980, Young R. R., 1986) (табл. 2.4).

Таблица 2.4. Позитивные и негативные симптомы поражения центрального мотонейрона

Позитивные симптомы	Негативные симптомы
Феномен растормаживания рефлексов	Исчезновение праворукости
Гиперактивность проприоцептивных сухожильных рефлексов	Парез, слабость мышц
Повышение сопротивления мышцы при ее растяжении	Утомляемость мышц
Снижение кожных рефлексов	
Утрата точного контроля автономных функций вегетативной нервной системы (автономная дизрефлексия)	

Таблица 2.5. Клинические проявления поражения центрального мотонейрона в разные периоды болезни

В остром периоде	Через 3—4 недели
Тонус мышц низкий, что напоминает вялый парез	Нарастает и становится выраженным спастический парез
Нечетко выражено повышение проприоцептивных рефлексов	Выраженное повышение сухожильных рефлексов и наличие клонусов выражены
Спастичность мышц еще отсутствует	Положительные пирамидные патологические симптомы группы Бабинского-Россолимо
	Постепенно формируются контрактуры и деформации

Синдром поражения центрального мотонейрона имеет разные клинические проявления в начальном, остром периоде болезни и через 3—4 недели после перерезки волокон центрального мотонейрона (табл. 2.5).

Такое постепенное развитие спастического пареза и спастичности мышц при перерезке центрального мотонейрона пирамидного пути (особенно при травмах спинного мозга) объяснялось с точки зрения теории коллатерального спраутинга (Bach-y-Rita P., 1990).

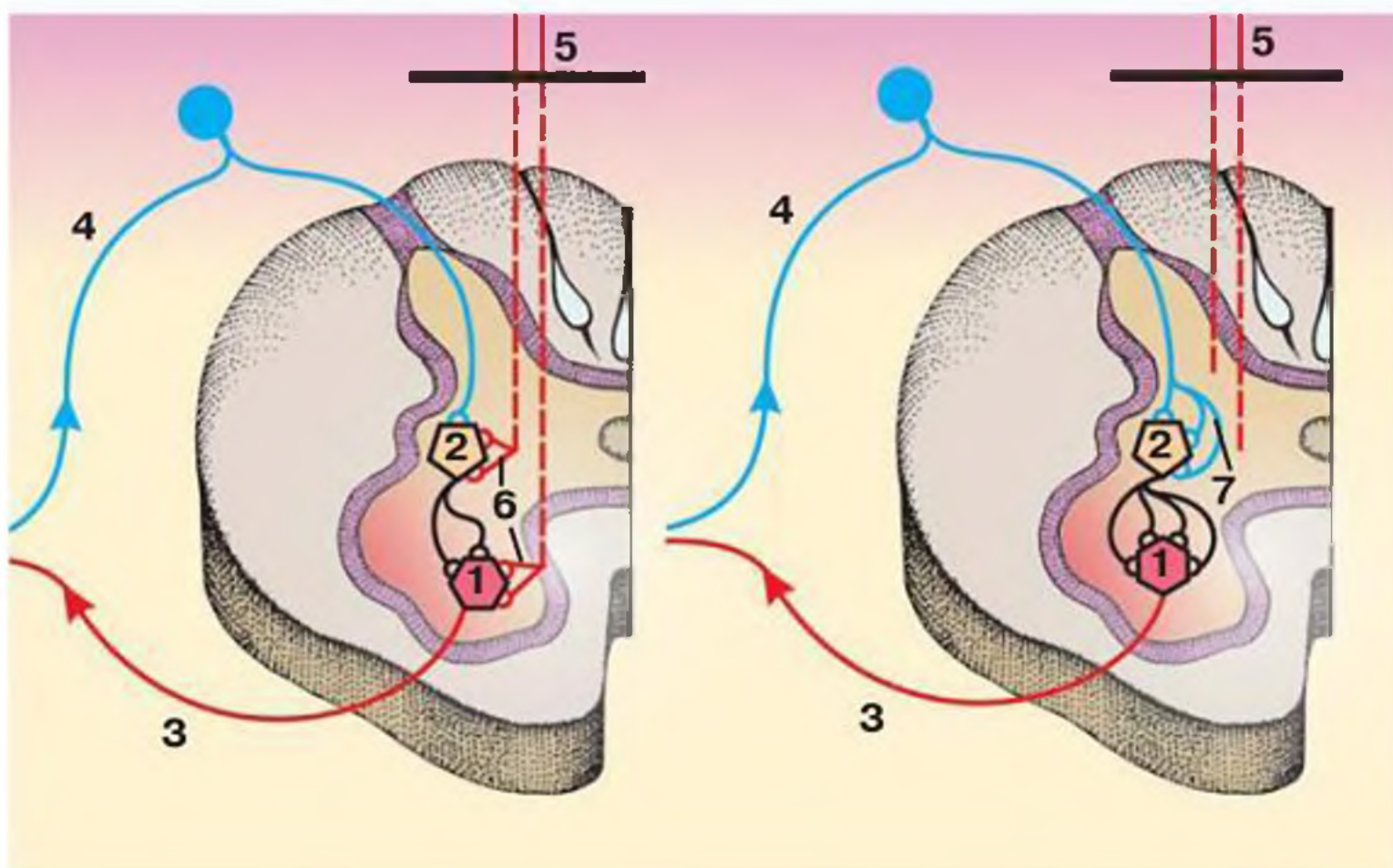


Рисунок 2.8. Схема развития коллатерального спраутинга при травматическом поражении спинного мозга.

А. Острый период после перерезки двигательных путей.

Б. Через 3—4 недели после перерезки.

1 — Альфа-мотонейрон передних рогов; 2 — интернейрон;

3 — эфферентные волокна; 4 — афферентные волокна;

5 — место перерезки нисходящих кортикоспинальных путей;

6 — свободные синаптические места; 7 — разрастание новых коллатералей к интернейрону и альфа-мотонейрону.

При перерыве или деструкции нисходящих моторных путей освобождаются свободные синаптические места. Чтобы заполнить эти пустующие синапсы, концевые ветви афферентных волокон при регенерации разрастаются (происходит спраутинг — отращивание новых побегов). Постепенно (в течение 3—4 недель) эти новые выросшие коллатерали нервных волокон достигают интернейронов и мотонейронов. Они могут вызывать повышенную чувствительность возбуждающих интернейронов к афферентным импульсам, поступающим от мышц, и к развитию, вследствие этого, спастической гипертонии (рис. 2.8).

Дети с церебральным параличом, вследствие органического поражения мозга, имеют патологический контроль ЦНС над скелетной мускулатурой. Спастика мышц — главное проявление

ние этих нарушений у большинства больных. Спастикой называется зависящее от скорости растяжения повышение тонического рефлекса мышцы на растяжение, как один из компонентов поражения центрального мотонейрона. Проще говоря, спастика — это патологическое повышение чувствительности скелетных мышц на активное или пассивное растяжение. Дети со спастическими формами ЦП имеют нарушение волевого контроля над мышцами; повышение сухожильных рефлексов; зависимость от примитивных рефлексов; нарушение реципрокного взаимодействия мышц агонистов и антагонистов.

Классическая неврология связывает развитие спастики с поражением пирамидных путей. Однако изолированное разрушение кортико-спинального пути не вызывает спастическую гипертонию, а приводит к гипотонии с утратой тонких движений рук. Поражения корковых моторных зон (поля 4, 6 по Бродману) вызывают сначала гипотонию и лишь позже приводят к спастическому гемипарезу. Для развития спастики также необходимо и поражение экстрапирамидных путей.

В клинике спастичность оценивают по степени сопротивления мышц пассивным движениям конечностей, высоте сухожильных рефлексов, выраженности клонусов. На этих принципах базируется известная шкала Ashworth, которая помогает клиницистам оценить изменение спастики в процессе лечения (Landau W. M., 1980, Young R. R., Ashworth C. D., 1984).

2.3.2. Топическая диагностика нарушений экстрапирамидной системы

Экстрапирамидная система представлена структурами в коре (поле 6), подкорке и стволе мозга. Все они связаны между собой с помощью интернейронов для выполнения сложных задач по регуляции мышечного тонуса, создания схем и контроля выполнения автоматизированных действий, поддержания равновесия и др.

Топическая диагностика поражений стриопаллидарной системы

В клиническом плане выделяют два синдрома поражения стриопаллидарной системы. Возникновение этих синдромов связано с повреждением соответствующих анатомических структур мозга (рис. 2.9).

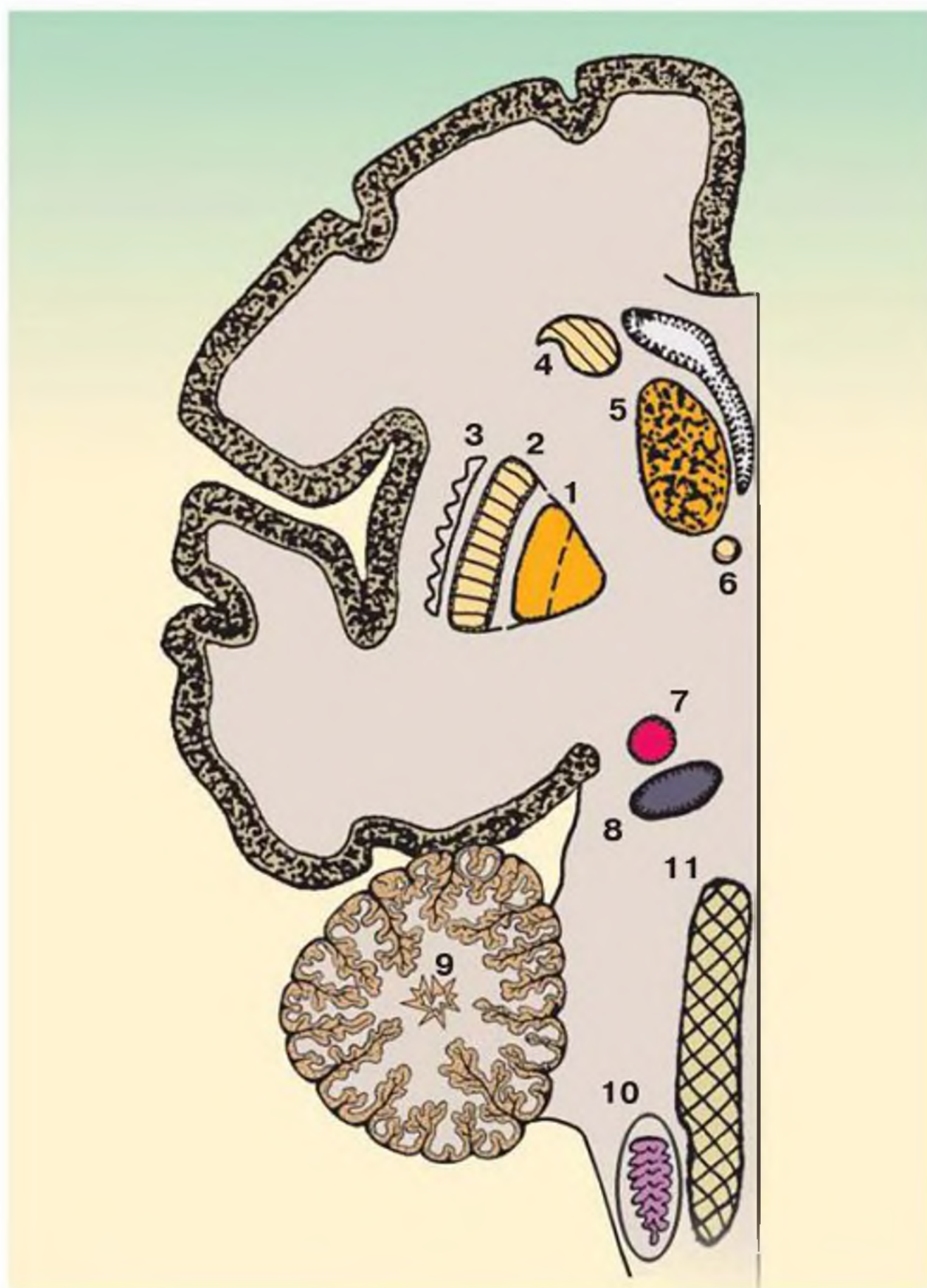


Рисунок 2.9. Анатомические структуры экстрапирамидной системы. Синдромы поражения паллидарной и стриарной систем.

1 — globus pallidum; 2 — putamen n. lentiformis; 3 — claustrum; 4 — n. caudatus; 5 — thalamus; 6 — n. subthalamici (corpus Luysii); 7 — n. ruber; 8 — substantia nigra; 9 — n. dentatus; 10 — oliva; 11 — formatio reticularis.

Поражение паллидарной системы (1+8) приводит к синдрому паркинсонизма (гипокинетически-ригидный). Поражение стриарной системы клинически проявляется гиперкинетически-гипотоническим синдромом. Виды гиперкинезов: (2+4) — хорея, атетоз; 6 — баллизм (гемибаллизм); 7 — тремор; 9, 10 — миоклонии, миоритмии.

Таблица 2.6. Синдромы поражения паллидарной и стриарной систем

Локализация поражения	Название клинического синдрома	Состояние мышечно-го тонуса	Клинические проявления
Паллидарная система	— паркинсонизм или гипертонически-гипокинетический; — акинетико-ригидный; — паллидо-нигральный; — амиостатический синдромы	Гипертония мышц, ригидность, тонус «зубчатого колеса»	Общая скованность, поза сгибателей, брадикинезия, амимия. Тремор кистей и головы в покое. Пропульсия, синдром "on"-"off", микрография и др.
Стриарная система	Гипотонически-гиперкинетический синдром	Гипотония, атония, дистония мышц	Гиперкинезы: хореические, торсионные, тики, атетоз, баллизм, тремор, миоклонии и др.

Механизм возникновения паллидарного и стриарного синдромов объясним с позиций нарушений в биохимических связях и соответствующих изменений в функционировании пирамидных и экстрапирамидных систем. В нормальных физиологических условиях между структурами коры и подкорки существуют кольцевидные связи (рис. 2.10).

При синдроме паркинсонизма происходят нарушения в дофаминергической связи между черной субстанцией и стриарным телом, в результате чего возникает дефицит стриарного дофамина (табл. 2.6). При нарушении стрио-нигральных ГАВА-эргических путей возникает клинический синдром хореи, который связан с выпадением (потерей) тормозного действия стриатума на черную субстанцию (Бархатова В. П., 1988, Delang H. W., 1991).

Топическая диагностика поражений мозжечка

Мозжечок имеет в своем эмбриональном развитии три стадии построения сегментарных структур. На каждой стадии поэтапно происходило становление афферентных и эфферентных нейрональных систем: I стадия — возникновение вестибулярных афферентов и эфферентов; II стадия — тригеминальные и спинальные афференты и эфференты (рубро-спинальные); III

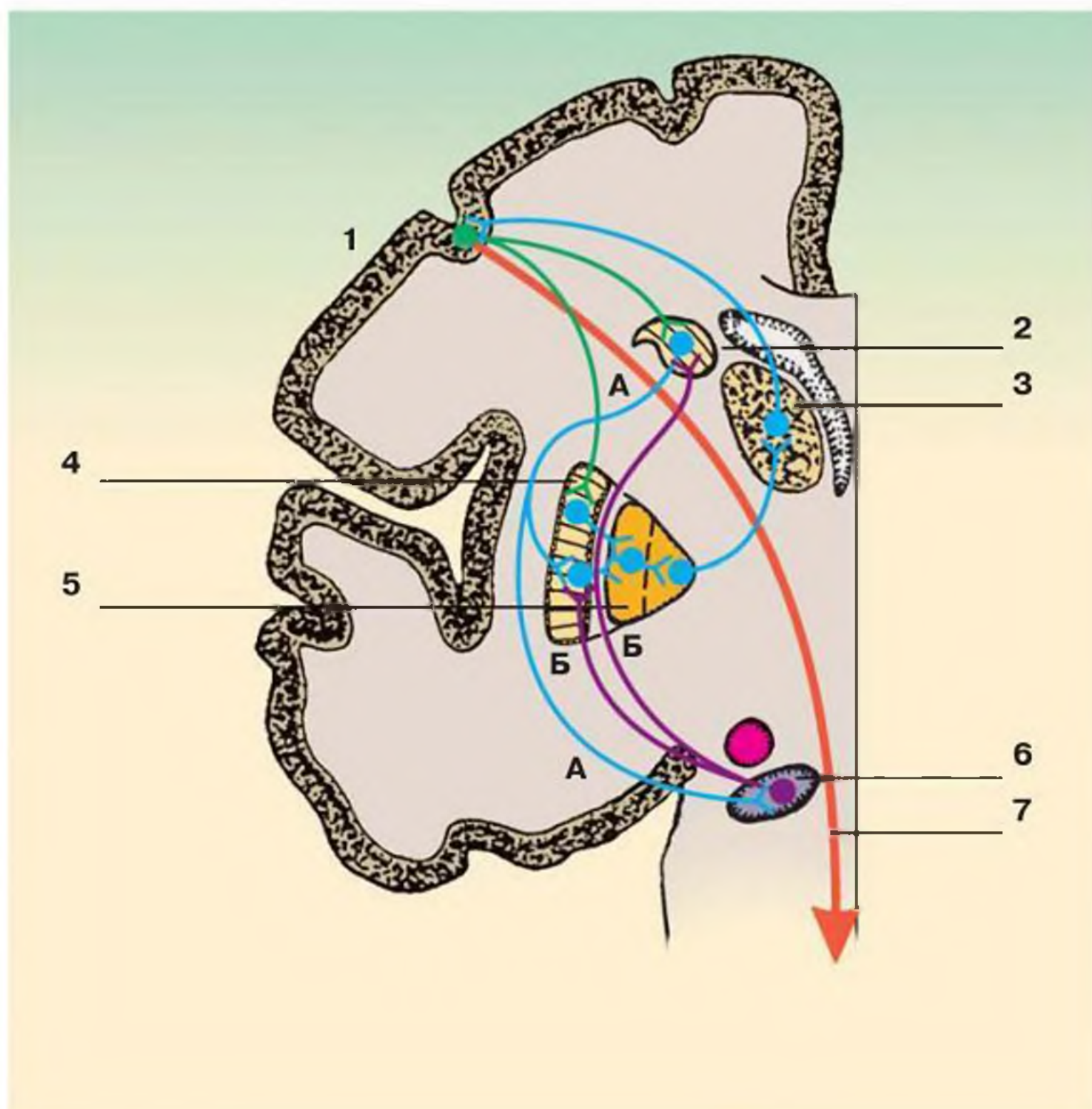


Рисунок 2.10. Связи структур коры, подкорки и ствола

- дофаминергические связи;
- ГАВА-эргические связи;
- глутаминергические связи.

1 — моторная кора; 2 — n. caudatus; 3 — thalamus;

4 — putamen; 5 — globus pallidum; 6 — subst. nigra;

7 — tractus cortico-spinalis

А — нарушение стрионигральных ГАВА-эргических связей, выпадение тормозного действия стриатума на черную субстанцию приводит к синдрому хорей

Б — нарушение дофаминергических (нигростриарных) связей между черной субстанцией и стриарным телом ведет к дефициту стриарного дофамина, к возникновению синдрома паркинсонизма.

стадия — проекция соматотопических афферентов в коре мозжечка и образование руброталамических эфферентов.

Поражение мозжечка в клинике дает синдром, который по аналогии с поражением стриопаллидарной системы может быть назван *атактически-гипотоническим*. На фоне мышечной гипотонии у детей выявляется атаксия при стоянии, ходьбе; нарушается координация движений конечностей, появляется асинергия, интенционный тремор, дисметрия, нистагм, адиадохокинез, дизартрия. У маленьких детей может быть обнаружена туловищная атаксия, нарушение равновесия, что в сочетании с гипотонией мышц задерживает сроки вертикализации тела и моторного развития.

Червь мозжечка, управляющий статикой туловища, приводит к статической мозжечковой атаксии в туловище, что выявляется с помощью пробы Ромберга. Полушария мозжечка отвечают за координацию движений в конечностях. Процесс в гемисфере приводит к гипотонии мускулатуры на стороне поражения и динамической мозжечковой атаксии в одноименных конечностях, что выявляется с помощью пальце-носовой, пяточно-коленной проб. Поражения коры мозга, преимущественно лобной доли, дают мозжечковые нарушения с противоположной от очага стороны (атаксия, астазия-абазия, гипотония) в сочетании с другими «лобными» симптомами (рис. 2.11).

К этим основным признакам мозжечкового поражения добавляются еще клинические симптомы, в зависимости от локализации патологического процесса в различных частях мозжечка или его связях.

Поражение *архиперебеллюм* (nodulus u flocculus) может сопровождаться, кроме выраженной туловищной атаксии, наличием нистагма, головокружением и тошнотой.

Поражение *палеоцеребеллюм* (vermis inferior, lobus centralis) проявляется атаксией, преимущественно в ногах, в сочетании с нистагмом и мозжечковой дизартрией.

Патология *неоцеребеллюм* (полушария мозжечка) приводит к дисметрии, гиперметрии, интенционному тремору в конечностях, гипотонии мускулатуры, нистагму.

Анатомически мозжечок тесно связан со стволом мозга, но в онтогенезе его функции начинают активно проявляться к первому году жизни. Ведущая роль в раннем моторном онтогенезе у детей до года принадлежит структурам ствола и спинного мозга.

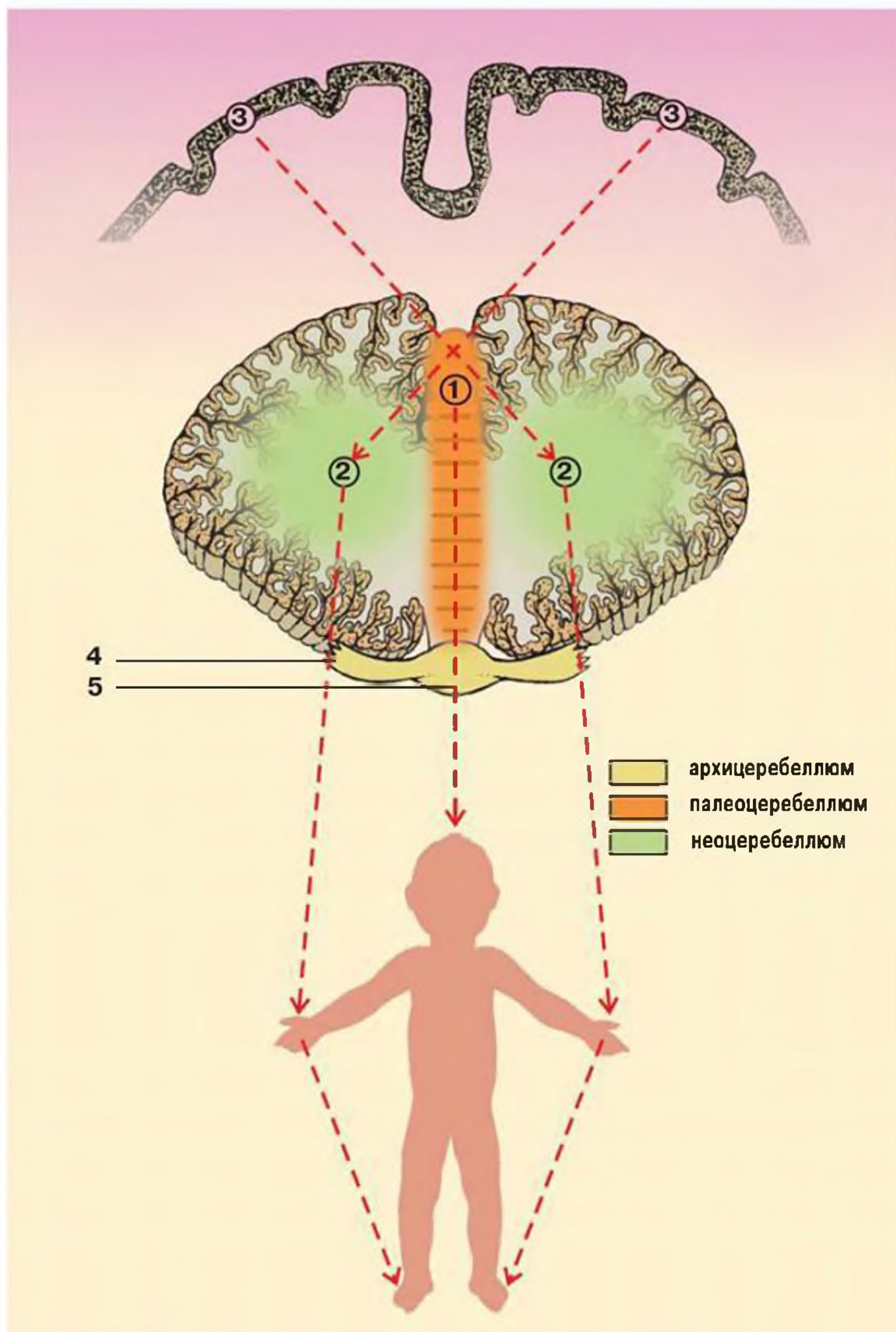


Рисунок 2.11. Топическая схема поражений мозжечка.

1 — червь мозжечка; 2 — полушария мозжечка;
3 — кора мозга (начало кортико-мозжечковых путей);
4 — клочок (*flocculus*); 5 — узелок (*nodulus*).

2.3.3. Топическая диагностика поражений ствола мозга

Наиболее “древние” командные моторные структуры представлены в стволе мозга.

Если представить ствол мозга в разрезе, то в его основных этажах — базисе, покрывке и крыше — можно выделить многочисленные восходящие и нисходящие пути, которые оказывают облегчающее или тормозящее влияние на мотонейроны, а также ядра черепных нервов и ретикулярную формацию (РФ).

РФ на ранних стадиях филогенеза является высшим моторным центром. От ежа к человеку объем ядер РФ ствола мозга увеличился в 15 раз, объем всего продолговатого мозга — в 60 раз, а площадь коры мозга — в 330 раз (Амунц В. А., 1959, цит. по Кукуеву Л. А., 1968). Именно ствол спинного мозга и древний паллидум обеспечивают двигательные рефлекторные реакции и моторные автоматизмы детей внутриутробно и в первые месяцы жизни.

Наибольший интерес для диагностики ДЦП представляет знакомство со статическими (позными, выпрямительными) и статокинетическими рефлексами. Первые обеспечивают поддержание позы и равновесия при различных положениях спокойного состояния (сидение, стояние). Статокинетические рефлексы помогают выполнить определенные движения и возникают в результате движения.

Двигательные центры ствола мозга, координируя последовательность выпрямительных и позных (постуральных) рефлексов, обеспечивают правильную работу всей мускулатуры туловища и конечностей с целью достижения определенного результата.

Позные двигательные акты и их координация с целенаправленными движениями главным образом осуществляются структурами ствола мозга, тогда как целенаправленные движения требуют участия высших нервных центров (рис. 2.12).

На уровне моста и продолговатого мозга замыкаются постуральные и позотонические рефлексы (Haltreflexe), благодаря которым в зависимости от изменения положения головы меняется тонус в мускулатуре конечностей. Повышение тонуса в разгибателях шеи, туловища позволяет ребенку удерживать голову и постепенно преодолевать силу земного притяжения. В среднем мозге замыкаются выпрямительные, установочные рефлексы (Stellreflexe). Под влиянием импульсов из лабирин-

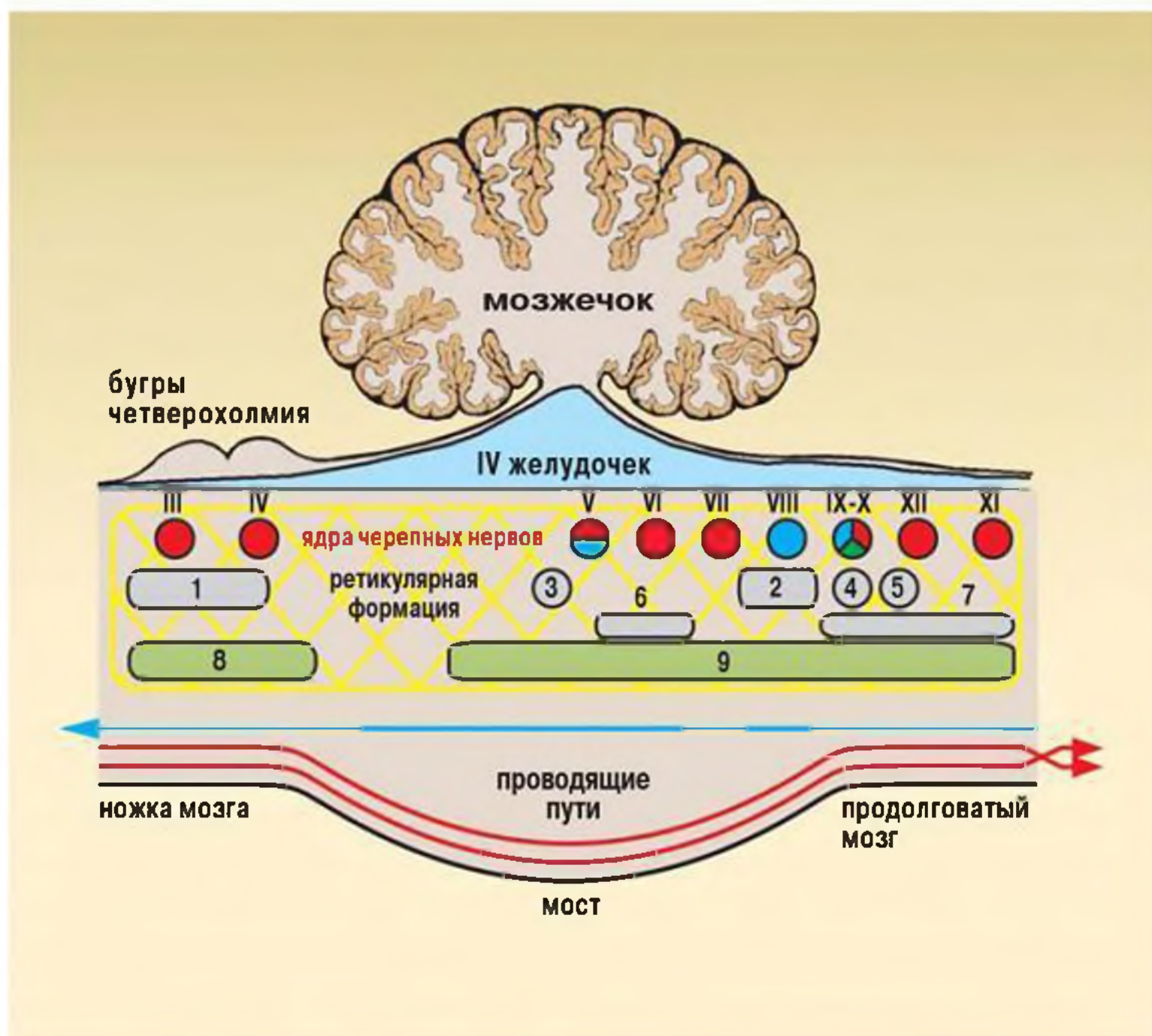


Рисунок 2.12. Схематическое строение ствола мозга и функции ретикулярной формации.

- 1 — оптико-пространственная ориентация;
- 2 — акустико-вестибулярная ориентация;
- 3 — жевание, лизание, сосание;
- 4 — глотание;
- 5 — центр рвоты;
- 6 — координация дыхания и кровообращения;
- 7 — контроль за сердцем, кровообращением и дыханием;
- 8 — установочные, выпрямительные рефлексy;
- 9 — позотонические (постуральные) рефлексy.

тов и от проприоцепторов мышц на красные ядра и затем вниз на спинальные мотонейроны рефлекторно регулируется распределение тонуса в мышцах флексорах и экстензорах. Это необходимо для удержания тела в правильной вертикальной позиции с сохранением равновесия с тем чтобы голова и туловище синхронно следовали друг за другом.

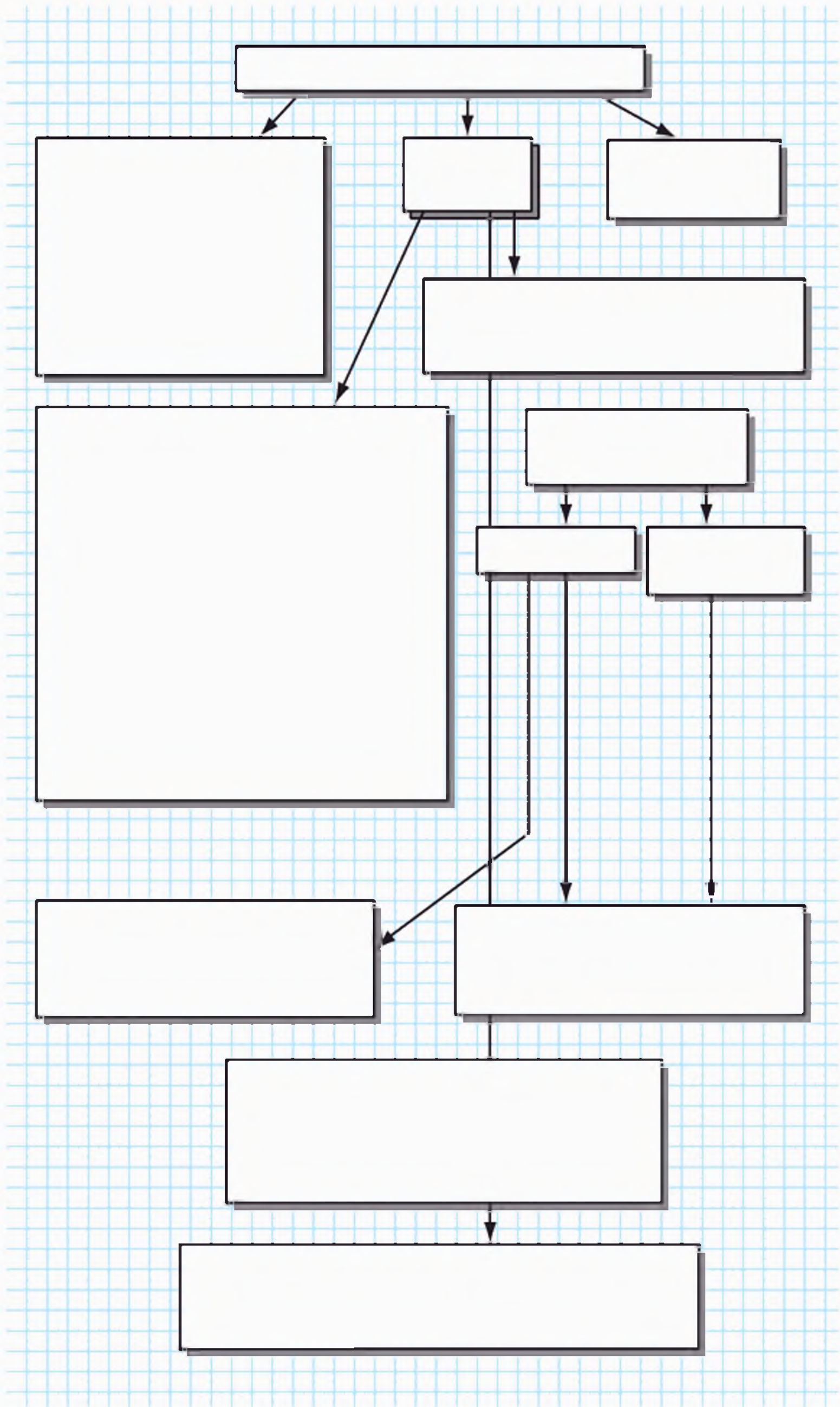


Рисунок 2.13. Функции ретикулярной формации

В стволе мозга находится самая большая интерсегментарная система — ретикулярная формация (РФ) с ее многочисленными связями и функциями. Функции РФ можно условно разделить на те, которые относятся к сознанию и его нарушениям, к моторным и вегетативным функциям (рис. 2.13).

2.3.4. Спинальные рефлекторные механизмы

Все моторные пути от коры, подкорки и ствола мозга заканчиваются на мотонейронах спинного мозга или ствола, осуществляя закон «борьбы за конечное двигательное поле». Высшие двигательные центры, связанные со спинным мозгом *вертикальными рефлекторными кольцами*, управляют движениями, обеспечивают сохранение позы и равновесия тела. *Горизонтальные рефлекторные кольца* соединяют спинальные мотонейроны с исполнительными органами — мышечно-суставным аппаратом и осуществляют спинальные двигательные рефлексы. Последние представляют собой совокупность элементарных поз и двигательных актов, которые могут осуществляться без участия высших отделов ЦНС. Сложные двигательные акты всегда осуществляются с участием супраспинальных структур. Соподчиненное взаимодействие вертикальных и горизонтальных рефлекторных колец нарушается при ДЦП — утрачивается нормальный контроль над исполнением движений и регуляцией мышечного тонуса.

В основе механизмов произвольных движений и регуляции мышечного тонуса лежит простейший рефлекс на растяжение — миотатический рефлекс (myo — мышца, tasis — натяжение). Для его реализации необходимо наличие лишь двух нейронов сегментарного аппарата — чувствительного и двигательного, образующих в целом простейшую рефлекторную дугу, замыкающуюся в одной и той же мышце.

В передних рогах спинного мозга различают:

А. *Большие альфа-мотонейроны*, фазические мотонейроны, которые иннервируют белые мышечные волокна, способные совершать быстрые, кратковременные высокоамплитудные (фазические) сокращения. Аксоны альфа-мотонейронов заканчиваются на мышечных волокнах концевыми пластинками. Они находятся под преимущественным влиянием пирамидных путей.

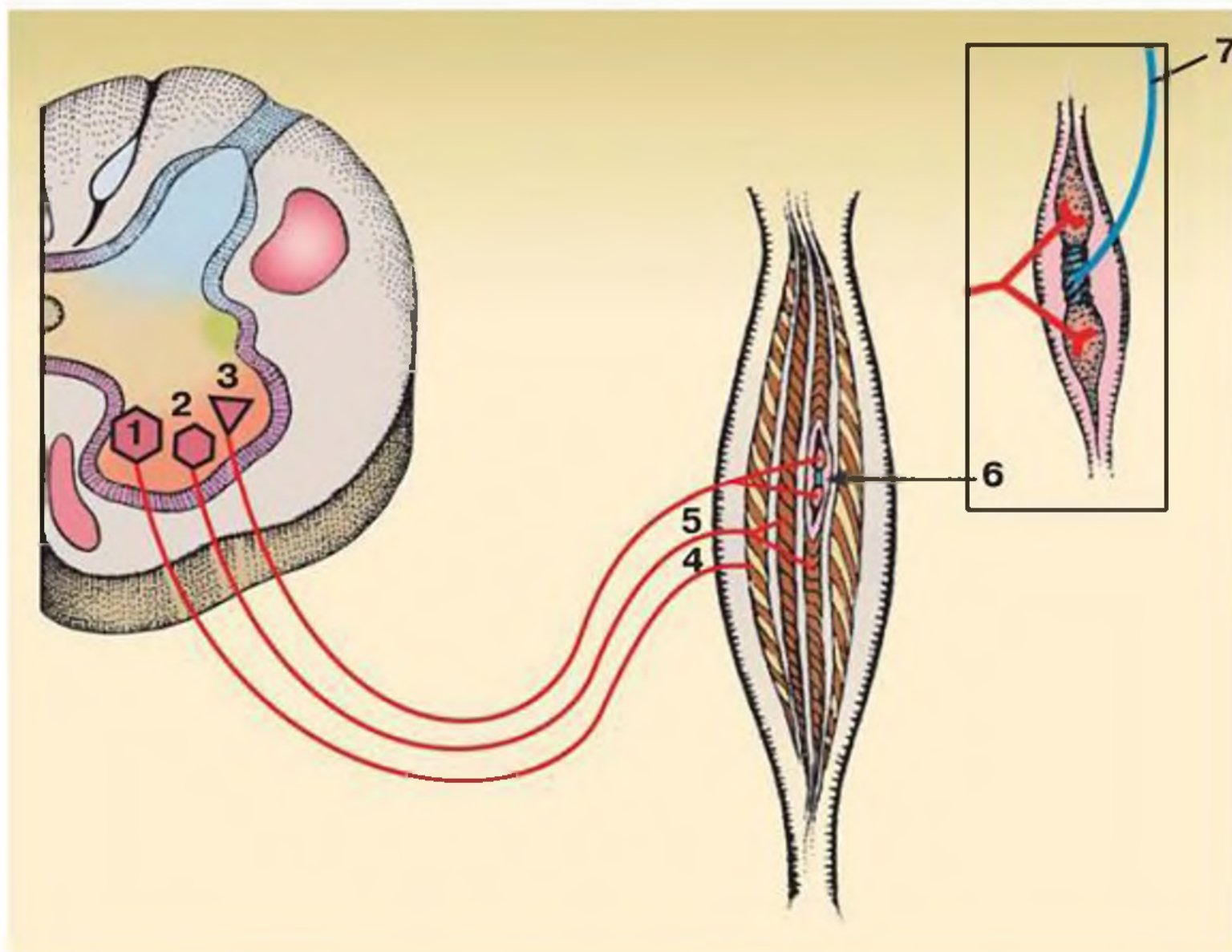


Рисунок 2.14. Моторные клетки передних рогов спинного мозга.

1 — Большие фазические альфа-мотонейроны; 2 — малые тонические альфа-мотонейроны; 3 — гамма-мотонейроны; 4 — белые мышечные волокна; 5 — красные мышечные волокна; 6 — мышечное веретено; 7 — Ia афферентное волокно.

Б. *Малые альфа-мотонейроны*, тонические мотонейроны, которые иннервируют мышечные волокна, производящие длительное, низкоамплитудное (тоническое) сокращение, необходимое для поддержания позы тела и преодоления силы земного притяжения. Они связаны в основном с экстрапирамидной системой.

В. *Гамма-мотонейроны*, аксоны которых составляют приблизительно треть клеток передних рогов, подходят к мышечным веретенам (рис. 2.14).

Рефлекс на растяжение может иметь тонический и фазический компоненты. Рецепторным элементом миостатического рефлекса является мышечное веретено (англ. — spindle, лат. — fusus), состоящее из нескольких интрафузальных мышечных волокон, заключенных внутри капсулы. Интрафузальные волокна разделяются на “статические” — реагирующие на постоянное растяжение мышцы, и “динамические” — реагирующие в

основном на быстрое и кратковременное растяжение. Оба типа интрафузальных волокон иннервируются гамма-нейронами. Под влиянием гамма-мотонейронов повышается возбудимость спиралевидного рецептора веретена и рефлекс на растяжение мышцы.

В регуляции мышечного тонуса принимают участие и тормозные механизмы.

А) *Рецепторы Гольджи* расположены в сухожилиях мышц. Они обладают высоким порогом и возбуждаются лишь при значительном напряжении мышцы. Возникающие при этом импульсы по афферентным Iв волокнам поступают в спинной мозг и оказывают тормозное действие на мотонейроны передних рогов. Их торможение сопровождается расслаблением мышцы, предупреждая ее чрезмерное перенапряжение.

Б) Тормозным эффектом обладают и вставочные нейроны, или *клетки Реншоу*. Система вставочных нейронов спинного мозга способствует обеспечению рецепторной иннервации сгибателей и разгибателей мышечных групп.

Учение об интернейронах (проприонейронах) спинного мозга показало, что под влиянием клеток Реншоу, к которым перед выходом из спинного мозга отходит петля от аксона альфа-мотонейрона, изменяется возбудимость альфа-мотонейронов. При избыточном возбуждении альфа-мотонейрона клетки Реншоу оказывают на нее возвратное торможение, необходимое для регуляции взаимодействия мышц-агонистов и антагонистов. Под влиянием клеток Реншоу изменяется возбудимость альфа-мотонейронов, что также может отражаться на степени выраженности рефлекса на растяжение мышцы.

В двигательной системе взаимные торможения фазических и тонических систем обеспечивают сохранение позы или выполнение необходимого целенаправленного движения в зависимости от потребностей организма, что осуществляется за счет влияния супраспинальных структур на периферический нервно-мышечный аппарат (рис. 2.15).

Благодаря влиянию нисходящих моторных систем модулируется реципрокное торможение мышц-антагонистов и тем самым производится эффективное движение. Нарушение соответствующих регулярных механизмов приводит к различным патологическим проявлениям.

Оба указанных явления (влияние через гамма- и альфа-мотонейроны) могут влиять и на мышечный тонус, который понижается при поражении периферического и повышается при

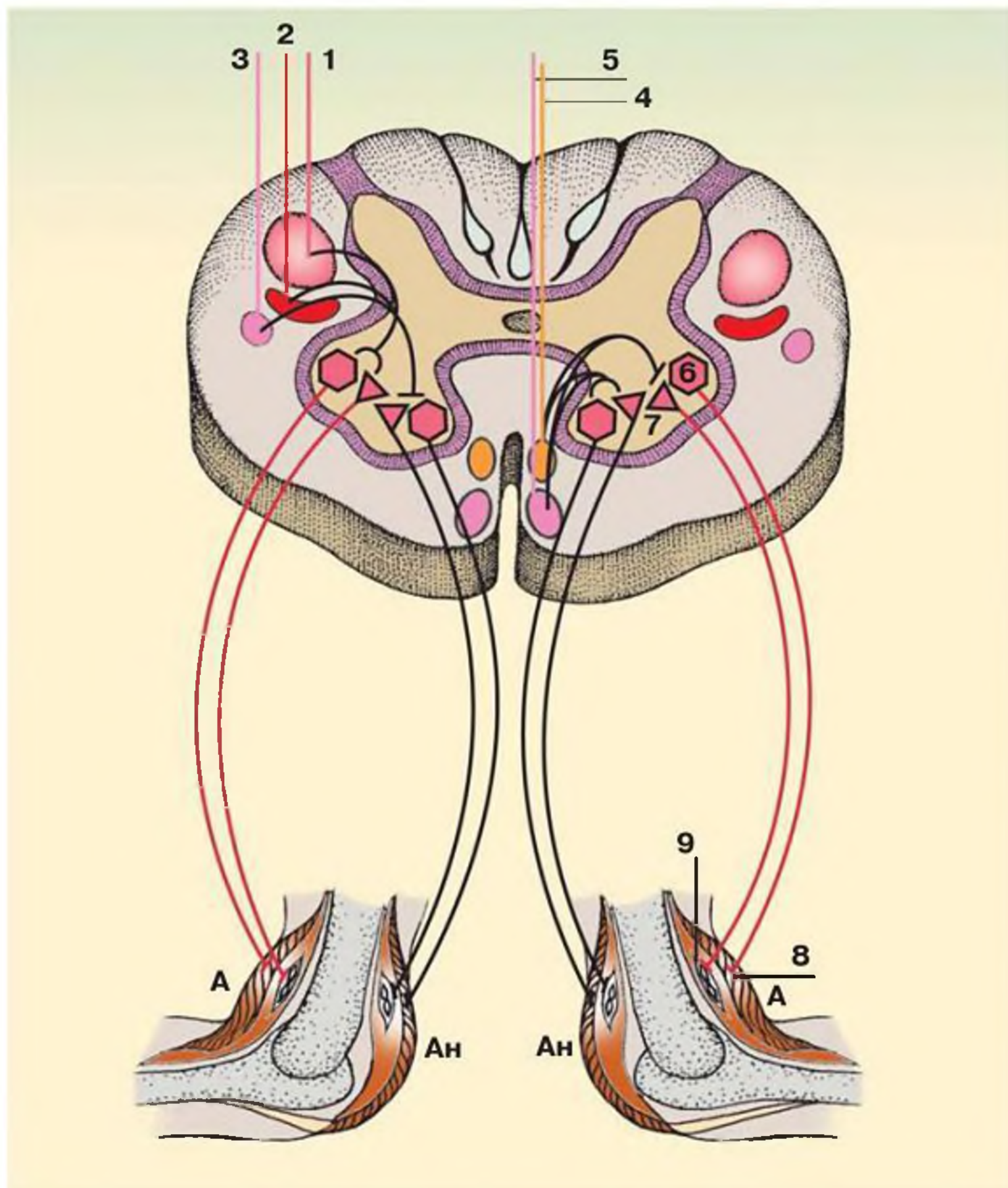


Рисунок 2.15. Влияние супраспинальных структур на периферический нервно-мышечный аппарат, реципрокная иннервация мышц антагонистов.

Пути: кортико-спинальный (1), рубро-спинальный (2) и латеральный ретикуло-спинальный (3) оказывают возбуждающее действие на альфа и гамма мотонейроны мышц сгибателей и тормозят мотонейроны разгибателей.

Пути: вестибуло-спинальный (4) и медиальный ретикуло-спинальный (5) возбуждают альфа и гамма-мотонейроны разгибателей и тормозят мотонейроны сгибателей.

6 — альфа-мотонейрон; 7 — гамма-мотонейрон; 8 — мышечная пластинка; 9 — мышечное веретено. А — мышцы сгибатели, агонисты; Ан — мышцы разгибатели, антагонисты.

Y — возбуждающее действие; T — тормозное действие

патологии центрального мотонейрона. Одним из главных компонентов поражения центрального мотонейрона при ДЦП является спастика, которая связана с повышением рефлекса на растяжение мышцы.

2.3.5. Основные механизмы нарушения мышечного тонуса (спастики) при детских церебральных параличах

На протяжении последнего десятилетия значительно углубилось понимание функций центральной нервной системы. Использование молекулярной биологии и нейрогенетики значительно расширило возможности изучения патофизиологических механизмов многих неврологических нарушений. К сожалению, результаты исследований большинства неврологических синдромов довольно ограничены. Это относится и к группе не прогрессирующих заболеваний, которые проявляются разнообразными нарушениями моторных функций и объединены под одним условным названием — детский церебральный паралич.

При ДЦП наиболее распространенным и выраженным синдромом является *спастика мышц*. В классической неврологии под термином “спастика” понимают нарушения мышечного тонуса в виде «зависимого от скорости повышения тонического рефлекса на растяжение». Но спастика при ДЦП имеет свои особенности, ибо она включает “постоянное” нарушение мышечного тонуса, которое собственно и вызывает характерные для ДЦП изменения положения тела, ограничение движений и типичные контрактуры (Lance J. W., 1980, Katz R. T., Rymar W. Z., 1989, Young R., 1994).

Существует много противоречий относительно понимания деталей патофизиологии спастики, однако считается общепризнанным, что основным механизмом спастики в ее разнообразных проявлениях является *повышенная возбудимость спинальных альфа-мотонейронов*. Она возникает вследствие нарушения нисходящих модулирующих влияний по кортико-спинальному, вестибуло-спинальному, ретикуло-спинальному и по некоторым другим нисходящим путям (Young R., 1994).

Необходимо отметить, что значительная часть исследований в этой области получена не при изучении собственно церебральных параличей, а преимущественно на моделях животных или при таких заболеваниях взрослых, как инсульт, рассеян-

ный склероз, травмы спинного мозга. По мнению большинства исследователей, при спастических состояниях у взрослых, а по аналогии, возможно, и при ДЦП, нарушение определенных форм центрального торможения вызывает повышенную возбудимость одновременно альфа-мотонейронов мышц агонистов и антагонистов, что клинически приводит к явлению *коонтракции* и является основой для патологических двигательных паттернов при ДЦП.

Экспериментальные данные указывают на следующие возможные патофизиологические механизмы спастики:

- пониженное реципрокное торможение мотонейронного пула антагонистов по Ia афферентам,
- пониженное пресинаптическое торможение по Ia афферентам,
- пониженное нереципрокное торможение по Ib афферентам.

В последнее время было доказано, что повышенная чувствительность мышечных веретен или повышенная возбудимость Ia афферентов (так называемая гамма-спастичность) сами по себе не являются причинами спастики (Harrison A., 1989) и, таким образом, основным механизмом спастики является повышенная возбудимость спинальных альфа-мотонейронов, причины которой могут быть различными.

Волокна Ia афферентов имеют также синапсы на сегментарных тормозных мотонейронах (Ia тормозной мотонейрон), которые тормозят альфа-мотонейроны мышц-антагонистов. Этот полисинаптический путь называется *Ia — реципрокное торможение*. Кроме того, Ib афференты от сухожильных рецепторов Гольджи имеют полисинаптическую связь с альфа-мотонейронами и вызывают торможение гомонимных мотонейронов через Ib тормозной интернейрон. Этот тормозной путь называется *нереципрокным торможением*. Интересно отметить, что импульсация с Ib афферента через моносинаптическую связь имеет возбуждающее влияние на мотонейроны мышц-антагонистов (рис. 2.16).

Исследования последних лет убедительно свидетельствуют о нарушениях Ia торможения мышц при спастике. В. М. Mylebust с сотр. (1982) предложил гипотезу, согласно которой при спастических формах ЦП может существовать феномен *патологического “реципрокного облегчения”*. При этом альфа-мотонейроны мышц-антагонистов не тормозятся в ответ на пассивное растяжение мышц, а наоборот, активизируются. Авторами экс-

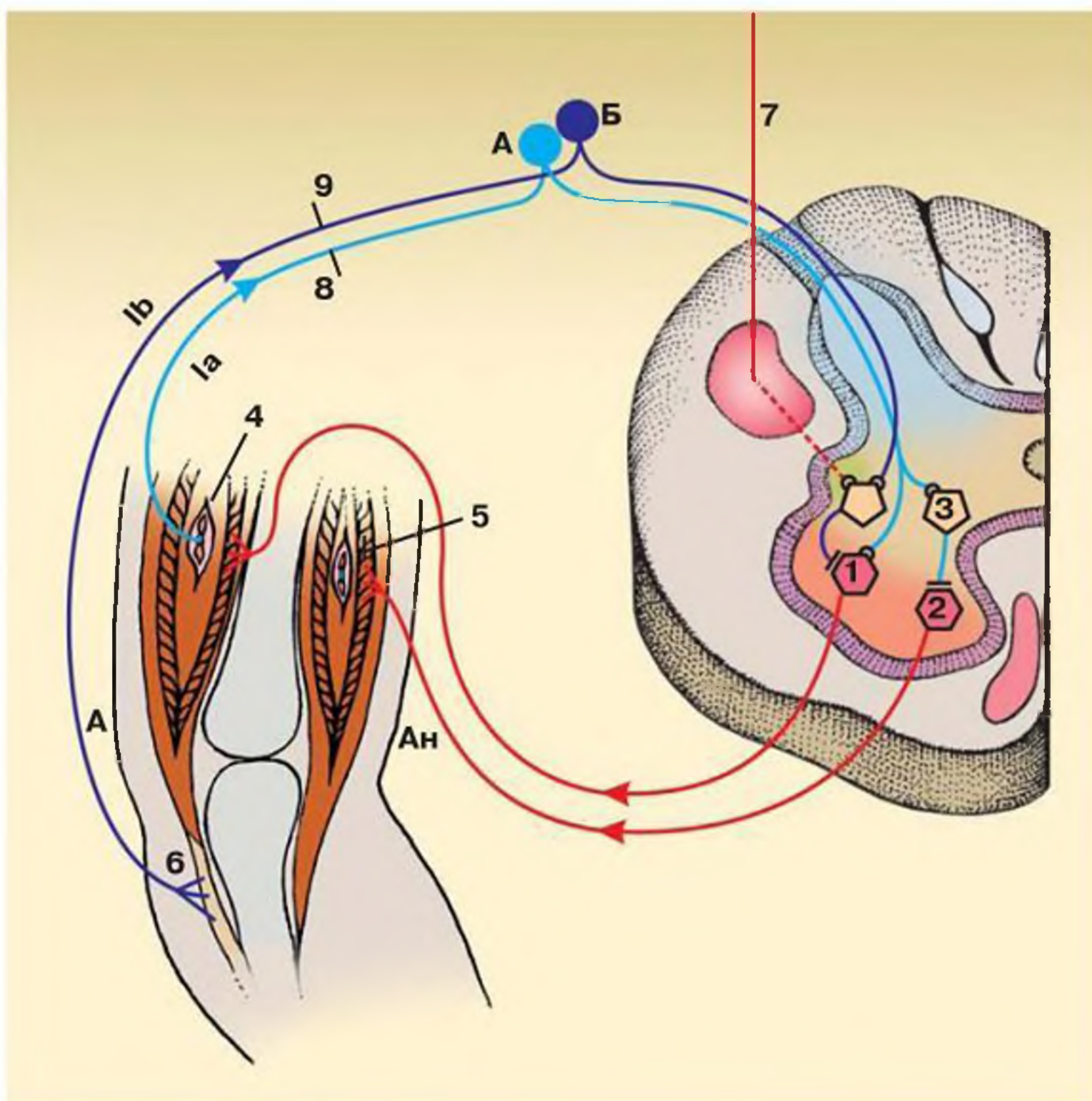


Рисунок 2.16. Основные рефлекторные сегментарные пути.

- A — реципрокное торможение,*
- Б — нереципрокное торможение*
- 1 — альфа-мотонейрон мышцы агониста (А);*
- 2 — альфа-мотонейрон мышцы антагониста (Ан);*
- 3 — тормозной интернейрон;*
- 4 — мышечное веретено;*
- 5 — мышечная пластинка;*
- 6 — сухожильный рецептор Гольджи;*
- 7 — кортико-спинальный путь, пирамидный путь;*
- 8 — Ia-афферентные волокна;*
- 9 — Ib-афферентные волокна*
- ⌋ — возбуждающее действие;*
- ⌋ — тормозное действие нейрона.*

периментально показано, что быстрая дорзифлексия стопы у здоровых людей вызывает ЭМГ ответ с латентностью от 30 до 50 мс в камбаловидной мышце и не вызывает никакого ответа в мышце-антагонисте (передней большеберцовой мышце). У пациентов с ДЦП такая быстрая дорзифлексия стопы вызывает ранний ЭМГ ответ аналогичной латентности в обеих мышцах, как в камбаловидной мышце, так и в передней большеберцовой мышце. Этот патологический ответ, который исследователи называют “реципрокным облегчением”, не был выявлен у пациентов со спастикой, развившейся в зрелом возрасте. Эти исследователи считают, что такой синхронный ЭМГ ответ у детей возникает вследствие повреждения нисходящих супраспинальных путей в раннем возрасте, что впоследствии нарушает редукцию существующих примитивных спинальных рефлексов, которые при нормальном развитии НС постепенно подавляются и устраняются.

Одним из рефлексов, нарушения которого, возможно, вызывают спастик, является пресинаптическое торможение. Суть этого явления состоит в том, что некоторые афферентные аксоны оканчиваются синапсом не на теле нейрона, а на аксоне другого нейрона, модифицируя при этом прохождение импульса через синапс. Одним из методов исследования этого вида торможения в нейрофизиологии является определение Н-рефлекса. Этот рефлекс вызывается путем субмаксимальной стимуляции большеберцового нерва с регистрацией ЭМГ ответа камбаловидной мышцы. Он является опосредованным методом измерения возбудимости альфа-мотонейронов.

На основании изучения подавления Н-рефлекса под влиянием вибрации сухожилия мышцы была выдвинута гипотеза о пониженном пресинаптическом торможении Ia-афферентов. В норме при пресинаптическом торможении аксон-аксональные синапсы выделяют гамма-аминомасляную кислоту, которая вызывает локальную гиперполяризацию мембраны и, таким образом, понижает выделение возбуждающего нейротрансмиттера в Ia-афферентных синапсах на мотонейронах.

У здоровых людей вибрация сухожилий вызывает торможение Н-рефлекса. Эксперименты на животных указывают, что это торможение осуществляется за счет пресинаптического торможения. При спастике понижение Н-рефлекса, вызванное вибрацией, значительно уменьшено. Это, возможно, и является одной из причин повышенной возбудимости альфа-мотонейронов (Young R., 1994).

Исследования с использованием транскраниальной магнитной стимуляции мозга дали новое понимание некоторых механизмов нарушения мышечного тонуса при спастических формах ЦП. В частности, исследование явления одновременного напряжения мышц-агонистов и антагонистов (коконтракция) достаточно очевидно подтвердило наличие патологической иннервации и активирования альфа-мотонейронов при спастических формах церебрального паралича (Brouwer B., Ashby P., 1990, 1992). Это подтвердило принцип, согласно которому нарушения нисходящих кортикальных влияний в детстве, в раннем онтогенезе во время созревания нервной системы приводят к развитию специфических патофизиологических феноменов. Это делает спастическую при ДЦП уникальной и отличной от спастической, вызванной повреждениями НС в зрелом возрасте.

Считается, что транскраниальная магнитная стимуляция приводит к возбуждению кортико-спинальных мотонейронов, которые имеют моносинаптическую связь со спинальными альфа-мотонейронами. У здоровых людей такая стимуляция коры вызывает различную активацию *m. tibialis anterior* по сравнению с *m. soleus*. Значительное возбуждение *m. tibialis anterior* сопровождается незначительным напряжением *m. soleus* либо полным его отсутствием. Интересно, что у пациентов со спастической тетраплегией аналогичная магнитная стимуляция коры вызывает одинаковое возбуждение обоих нейронных пулов, что проявляется в приблизительно одинаковом коротко-латентном ЭМГ ответе как с *m. tibialis anterior*, так и с *m. soleus*. Эти данные поддерживают мнение, согласно которому повреждение кортико-спинального тракта в раннем возрасте вызывает дезорганизацию его проекций на нейроны спинного мозга, а сформированные в условиях патологии новые связи могут быть, в определенной степени, ответственными за одновременное напряжение мышц-агонистов и антагонистов при ДЦП.

Сложность патогенеза этой широко распространенной инвалидизирующей патологии детского возраста определяет постоянный поиск практических врачей и научных работников по созданию новых методик лечения. Таким новым подходом к терапии ДЦП является разработанная в Украине система интенсивной нейрофизиологической реабилитации.

ГЛАВА 3

Перинатальные поражения нервной системы.

Причины возникновения, классификация, клинико-морфологические корреляции в остром периоде болезни

3.1. ФАКТОРЫ РИСКА ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

Патологию, формирующуюся с момента зачатия до первых недель жизни, принято называть перинатальной. По данным Е. М. Лукьяновой (1996), Е. Г. Сулимы (1995), в последние годы в Украине отмечается заметный рост перинатальной патологии, сопровождающийся увеличением частоты неврологических заболеваний и, как следствие этого, ростом детской инвалидности.

Жизнеспособность новорожденного ребенка и его здоровье находятся под влиянием самых разнообразных факторов внешней и внутренней среды. Действие их может начаться в антенатальном периоде (пренатальные факторы), в процессе родов (интранатальные факторы) или в постнатальном периоде (постнатальные факторы). Именно поэтому физиологически протекающий перинатальный период рассматривают как основу для создания “пожизненного” здоровья. По данным ВОЗ, на нем лежит ответственность за психофизическое, интеллектуальное развитие детей, становление у них репродуктивных функций, возможность развития болезней не только в ближайшем, но и в отдаленном будущем.

Проведенный нами ретроспективный анализ значения перинатальной патологии в формировании таких существенных причин инвалидности детей, как ДЦП и недифференцирован-

ная олигофрения, показал, что отягощенность перинатальными факторами риска у детей с ДЦП (4,5 на одного ребенка) выше, чем у детей с олигофренией (2,4 на одного ребенка), и в обеих этих группах значительно превышает данный показатель у здоровых детей (0,41 на одного ребенка). Более высоким у детей с ДЦП является и удельный вес отдельных факторов перинатального риска (рис. 3.1). Аналогичные данные приводят в своих работах А. А. Баранов, В. И. Качрамов (1993), В. Ф. Лобода с соавторами (1995), Е. Г. Сулима (1995), С. Р. Forfs (1990), Т. Р. Монтгомери (1995).

Для прогнозирования особенностей развития и здоровья ребенка необходимо знать о возможных повреждающих воздействиях на формирование и становление функций НС у плода, новорожденного и в первые месяцы его жизни. Это важно, потому что в постнатальном периоде развитие нервной системы не заканчивается, в ней продолжают процессы организации работы нервных клеток и миелинизации аксонов, что в конечном итоге определяет становление моторных функций, приобретение способности к активным сознательным движениям, вертикализации и равновесию тела, психоэмоциональным реакциям, развитие первой и второй сигнальных систем.

Данные литературы (Кирющенко А. П., 1978, Лазюк Г. И., 1991, Сотникова К. А., Барашнев Ю. И., 1982, Цукер М. Б., 1986, Ткаченко С. К., 1997, Volpe J. J., 1987, Yomella T. L., Cunningham M. D., 1995) и собственные наблюдения позволяют выделить множество агентов, способных вызвать повреждение нервной системы плода и новорожденного на различных этапах ее развития (табл. 3.1).

Однако не всегда возможно установить связь между влиянием определенного повреждающего фактора и характером поражения нервной системы. Часто наблюдается сочетанное действие нескольких патогенных агентов, и трудно определить ведущую роль одного из них в развитии церебральных нарушений. Нередко установить причинный стимул или агент бывает не только трудно, а подчас и невозможно. Именно поэтому, высказывая мнение о возможных причинах ранних органических поражений нервной системы, в том числе и ДЦП, правильнее использовать термин “факторы риска”, а не этиологические факторы (Бадалян Л. О. с соавт., 1988). Известны преморбидные, прегравидарные, пренатальные и перинатальные факторы риска.

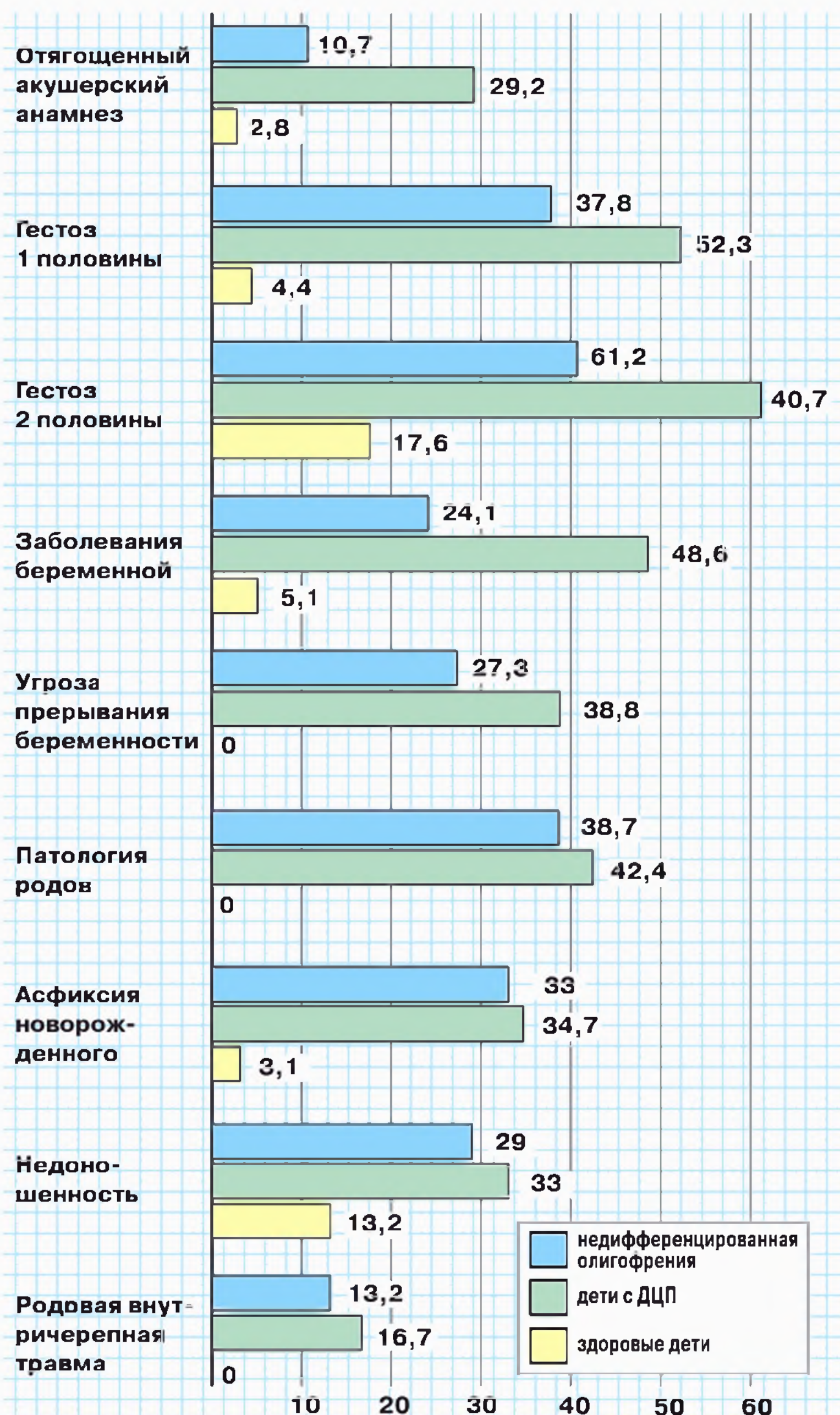


Рисунок 3.1. Удельный вес перинатальных факторов риска у детей с патологией нервной системы

Таблица 3.1. Факторы, оказывающие неблагоприятное влияние на развитие плода и новорожденного

Группы факторов	Перечень факторов
I. Генетические факторы	Мутации, хромосомные aberrации
II. Физические факторы	Загрязнения окружающей среды, ультразвук, вибрация, ионизирующая радиация, недостаток кислорода, пониженное атмосферное давление, высокие или низкие температуры
III. Химические факторы	Лекарственные препараты, химические вещества (бытовые, производственные), алкоголь, никотин, наркотики
IV. Алиментарные факторы	Количественное или качественное голодание: дефицит белка, ненасыщенных жиров, витаминов, микроэлементов, минеральных веществ
V. Заболевания матери:	Вирусные (краснуха, грипп, респираторные вирусные инфекции, корь, ветряная оспа, герпес симплекс, эпидемический паротит, ВИЧ-инфекция, энтеровирусные заболевания, полиомиелит, гепатит В, С, цитомегалия), бактериальные (стафилококковая, стрептококковая инфекции, листериоз, бруцеллез, лептоспироз, сифилис, туберкулез, кишечные инфекции), протозойные (токсоплазмоз, малярия, орнитоз), грибковые (кандидоз), микоплазменные
1. Инфекции	
2. Соматические	Сердечно-сосудистые (гипертоническая болезнь, гипотония, пороки сердца, ревматизм), болезни крови (анемии, лейкозы, геморрагические диатезы), почек (пиелонефрит, гломерулонефрит, пиелит, цистит, почечнокаменная болезнь), печени (гепатиты, гепато-холециститы), опухоли, диффузные заболевания соединительной ткани
3. Эндокринные	Сахарный диабет, гипер- или гипофункция щитовидной железы, дисфункция яичников, заболевания надпочечников, гипофиза
4. Гинекологические	Генитальный инфантилизм, воспалительные заболевания матки и придатков
VI. Патология беременности	Гестозы I и II половины: иммунологическая несовместимость матери и плода; поражения плаценты, аномалии ее развития и прикрепления; аномалии пуповины и плодных оболочек
VII. Патология родовой деятельности	Стремительные или затяжные роды, первичная и вторичная слабость родовой деятельности, преждевременное отхождение околоплодных вод, несоответствие размеров таза и головки плода, преждевременная отслойка плаценты, тазовое предлежание, поперечное положение плода, выпадение пуповины

Чувствительность плода к действию повреждающих стимулов зависит от срока внутриутробного развития. По мнению Г. П. Светлова (1960), наиболее уязвимыми (критическими) периодами являются период имплантации (7–12 дни), период образования зачатков органов (3–6 недели), период формирования плаценты (12 неделя), а также 20–24 недели беременности. Перечень повреждающих факторов свидетельствует об их чрезвычайном многообразии. Главные из них: генетические, химические, алиментарные, заболевания матери, патология беременности, родов, и другие.

3.1.1. Нейроонтогенетические аспекты формирования патологии нервной системы и позвоночника

Конечный результат повреждающего действия определяется не столько специфичностью факторов риска, сколько стадией развития зародыша в момент повреждения (рис. 3.2). В период *прогенеза* возникают мутации, хромосомные aberrации. Эмбриотоксический и, особенно, тератогенный эффекты наиболее ярко проявляются в периоде органогенеза и плацентации. Неспособность зародыша на ранних стадиях развития отвечать на воздействие патогенных факторов специфическими реакциями приводит к торможению или остановке развития, беспорядочной пролиферации, дистрофии зачатков органов и тканей. При *эмбриопатиях* формируются пороки развития тех органов и систем, которые в момент повреждающего действия находятся в процессе дифференциации и повышенного обмена веществ. Высокая чувствительность к повреждающим воздействиям на ранних этапах онтогенеза связана с функциональной незрелостью эмбриона, неспособностью его адаптироваться к меняющимся условиям среды в системе мать — зародыш (Кирющенко А. П., 1978).

Для *фетального* или *плодного* периода развития характерно снижение чувствительности плода к повреждающим воздействиям. В этот период эмбриотоксический или тератогенный эффекты наблюдаются реже. Действие неблагоприятных факторов проявляется преимущественно в замедлении развития плода. Могут развиваться различные инфекционные, соматические, эндокринные фетопатии, ибо плод приобретает уже способность дифференцированно реагировать на действие патогенных агентов в виде воспалительных реакций. Критическим

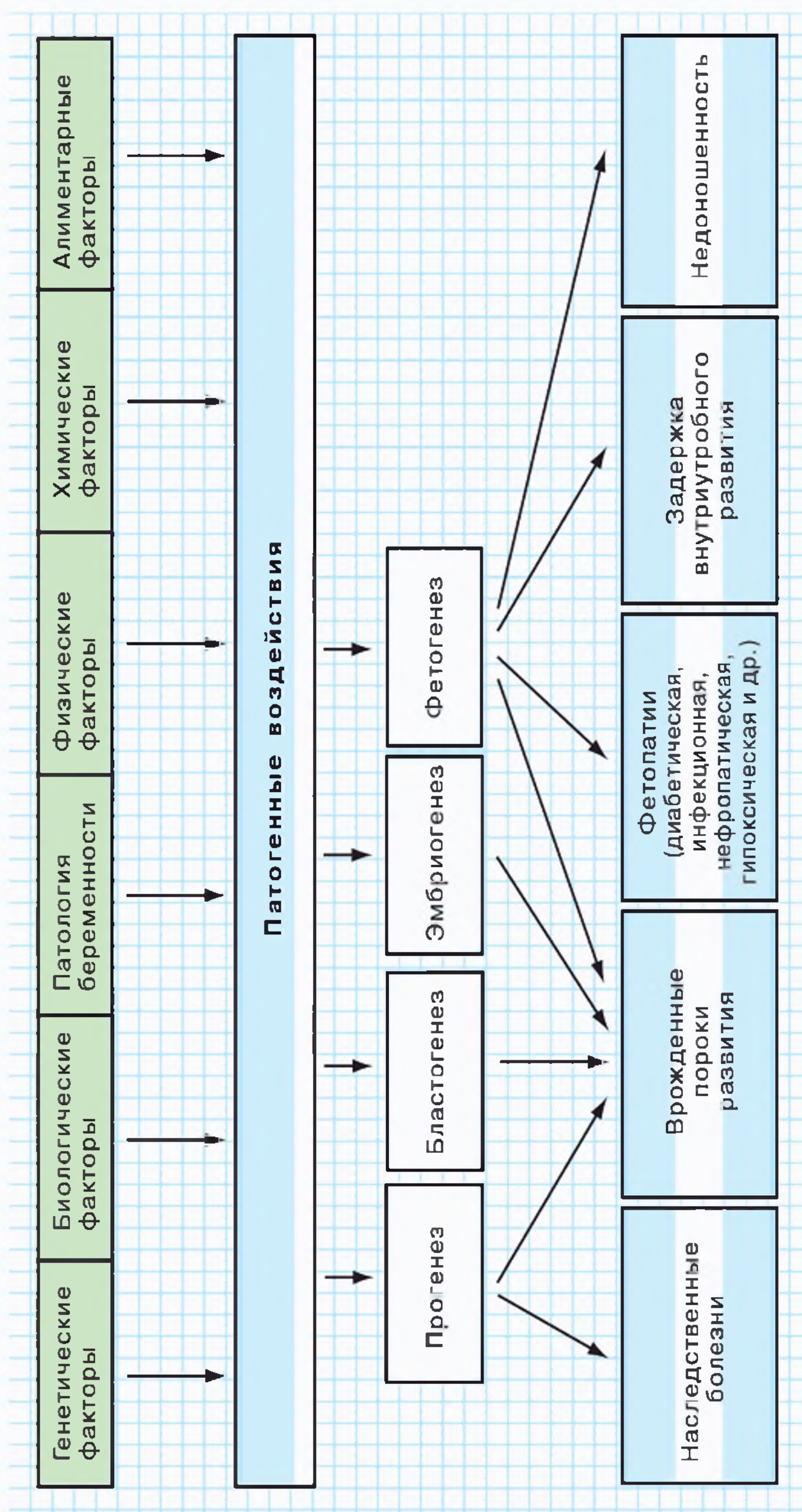


Рисунок 3.2. Последствия влияния неблагоприятных факторов на плод в разные периоды его развития

моментом в этом периоде следует считать 20–24 недели беременности, когда происходит становление и функциональные преобразования различных систем и органов до уровня новорожденного ребенка.

Существует тесная связь между *периодом онтогенеза и формированием патологии нервной системы* под действием неблагоприятных факторов. Известно, что нервная система образуется из эктодермы путем образования нервной или медуллярной трубки, дающей начало головному и спинному мозгу. Этот процесс раннего онтогенеза в основе своей имеет генетическую программу, заложенную родителями, и состоит из ряда последовательных стадий: образование медуллярной трубки (первичная и вторичная нейруляция), детерминация, нейрональная пролиферация, миграция нервных клеток, организация, миелинизация. Под влиянием различных факторов риска, действующих в той или иной стадии онтогенеза, формируются определенные клинические синдромы, диагностика которых помогает предположить время повреждающего воздействия (Patten B. M., 1959, Carlson B. M., 1983, Шулейкина К. В., Хаяутин С. Н., 1985, Роздільський Б. І., Зозуля І. С., Сандуляк Л. І., 1992).

На 3–4 неделях гестации (*этап первичной нейруляции*) формируются нервная трубка, головной и спинной мозг до верхнепоясничного уровня (рис. 3.3). Под влиянием патогенных воздействий в этот период образуются такие аномалии развития, как тотальный краниорахишизис, анэнцефалия, миелошизис, энцефалоцеле, мальформация Арнольда-Киари, миеломенингоцеле и др.

Пятая—шестая неделя гестации (*период вторичной нейруляции*) характеризуются формированием нижнепоясничных, сакральных и копчиковых сегментов спинного мозга, конского хвоста, центрального канала, а также лица и основных этажей головного мозга. Результатом действия неблагоприятных факторов на этом этапе будут такие дефекты развития, как спинномозговая грыжа, скрытый дизрафический статус (миелоцистоцеле, диастематомиелия, дермальный синус), отсутствие структур ниже спинного мозга (“ограниченный мозг”), а также голопрозэнцефалия в сочетании с аномалиями лица, носа, глаз, ушей, гидроцефалией.

Нарушение эмбриогенеза на 2–4 месяцах беременности (*стадия пролиферации*), когда происходит образование нейробластов и глии из вентрикулярных и субвентрикулярных зон, приводит к формированию истинной микроцефалии или макроцефалии.

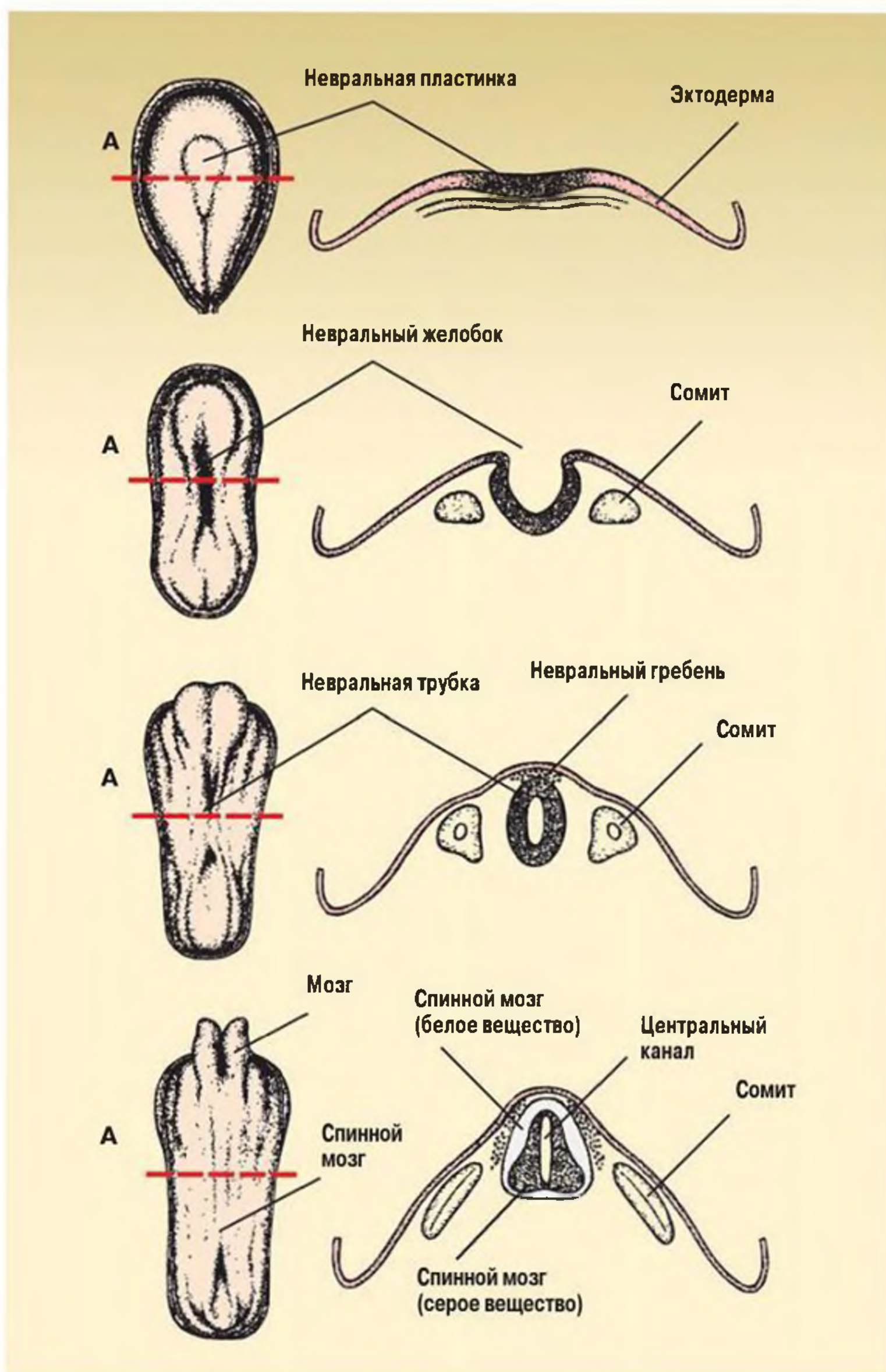


Рисунок 3.3. Первичная нейруляция.

Схема развития эмбриона: внешний вид (слева) и соответствующий срез (А) приблизительно посередине будущего спинного мозга

Большой мозг может сочетаться с церебральным гигантизмом, ахондродисплазией, синдромом Видемана-Беквита, факоматозами.

На 3–5 месяцах гестации происходит *миграция нейронов* и закладываются основные слои коры мозга и мозжечка, формируются извилины (рис. 3.4). Повреждения в периоде нейрональной миграции приводят к расщеплению мозга (шизэнцефалия) с расширением боковых желудочков, порэнцефалии, нарушению формирования извилин (лизэнцефалия, пахигирия, полимикрогирия, нейрональная гетеротопия, агенезия мозолистого тела), что клинически проявляется с периода новорожденности судорогами, иногда гемипарезами, а в последующем — интеллектуальной недостаточностью.

С 6 месяцев гестации начинается и продолжается несколько лет после рождения *период организации* работы нервных клеток. Для него характерны созревание и дифференцировка нервных клеток на сенсорные, моторные и др., рост аксонов и дендритов, формирование синаптических контактов. Повреждения в этом периоде приводят к задержке умственного развития, судорогам. Структурная дезорганизация может быть фоном для перинатальных повреждений мозга: гипоксии-ишемии, интранатальной геморрагии, постгеморрагической гидроцефалии.

Показателем функциональной зрелости нейронов является *миелинизация аксонов*, которая начинается во втором триместре беременности и продолжается почти два первых десятилетия жизни. Вначале этот процесс происходит вокруг аксонов периферической нервной системы, причем моторные корешки миелинизируются в пять месяцев, а чувствительные — в шесть месяцев гестации. В подкорково-стволовых отделах ЦНС сначала миелинизируются сенсорные, лемнисковые системы, а затем компоненты моторных систем, обеспечивающие жизнедеятельность новорожденного. Миелинизация в пределах гемисфер мозга, ретикулярной формации происходит после рождения ребенка. С процессами миелинизации нисходящих кортикально-спинальных трактов связано становление моторных навыков, а с процессами миелинизации путей от подкорково-стволовых к коре головного мозга — психическое развитие ребенка. Повреждения в этом периоде приводят к гипоплазии белого вещества мозга, что клинически проявляется тяжелой умственной отсталостью, судорогами, спастической тетраплегией с резкой задержкой моторного развития. Нарушение синтеза миелина характерно для ряда энзимопатий

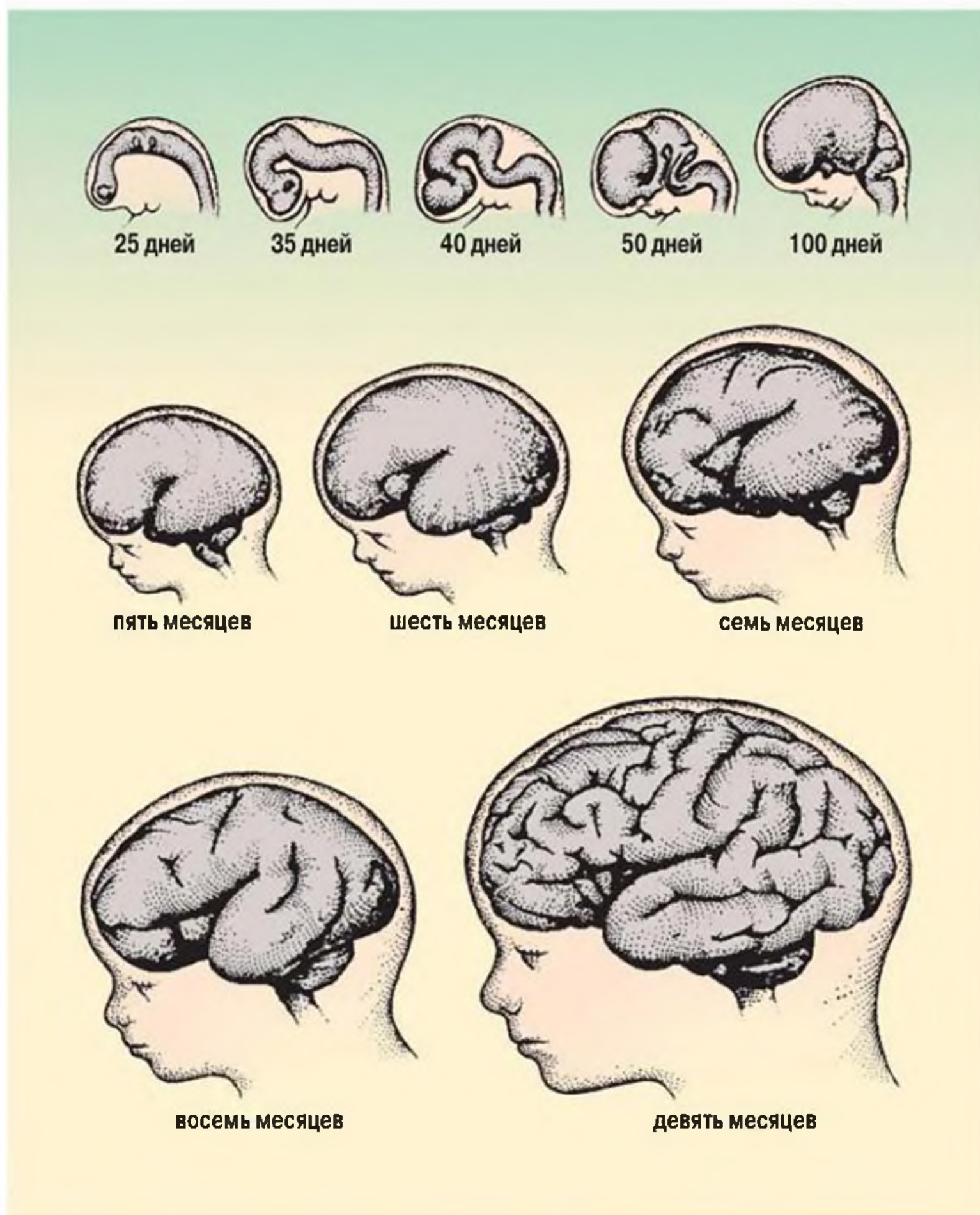


Рисунок 3.4. Схематическое представление развития коры мозга

(фенилкетонурии, гомоцистинурии, гиперглицинемии), наследственно-дегенеративных заболеваний НС.

Приведенные данные свидетельствуют о том, что нарушения различных стадий нейроонтогенеза приводят к поражению различных структур нервной системы и формированию разнообразных патологических симптомов и синдромов.

Существуют определенные соотношения между развитием НС и покрывающих ее костных структур. Знание *онтогенеза структур опорного скелета*, течение периода его становления

на 4–10 неделе гестации помогает понять происхождение вертебральных синдромов у детей с перинатальными отягощениями (Weinstein S. L., 1994, Pang D., 1995).

Развитие позвоночника связано с первичной осью тела — спинной струной (дорзальной хордой). Она происходит из эктодермы и лежит спереди от медуллярной трубки. С боков от нее формируются парные выступы — закладки среднего зародышевого листка мезодермы. Дорзальные отделы мезодермы носят название первичных сегментов, или сомитов. Они дают начало склеротомам, дерматомам и миотомам. Из медиальной части каждой пары сомитов выделяется комплекс клеток, дающих начало скелетным тканям (склеротом) и соединительной ткани, окружающей хорду и нервную трубку. Из остальной части сомита, получившей название миотома, происходят мышцы тела. Формирование позвоночника проходит ряд стадий — бластемную, хрящевую, костную, которые до некоторой степени являются отражением филогенетического развития животного мира. Позвонки имеют хрящевую структуру у низших позвоночных и костную — у наземных позвоночных и рыб.

На четвертой неделе гестации из парных сомитов начинает выделяться мезенхимальный склеротом. Клетки его на пятой неделе утробного развития концентрируются вокруг хорды, формируя хрящевые тела позвонков и ребра, и вокруг нервной трубки, давая хрящевой зачаток дуги позвонка с отростками. Закладки тел и дуг позвонков представлены тремя очагами первичного остеогенеза — в теле позвонка и паре дужек. Две половинки дуги соединяются друг с другом, а затем дуги прирастают к телу. К 4 месяцу гестации очаги оксификации дуг позвонков срастаются в дорсальном отделе позвонка, замыкая межпозвоночное отверстие (Patten B. M., 1959, Carlson B. M., 1983, Carola R. и соавт., 1990). Отростки позвонка появляются в виде выростов из определенной части дуги. Позже всех появляется непарный остистый отросток.

У человеческого зародыша общее число позвонков (38) больше, чем у взрослого человека (33), за счет тринадцатого грудного и наличия 12-го — 13-го крестцовых и копчиковых позвонков. Кроме того, у зародыша прослеживаются зачатки шейных, поясничных и крестцовых ребер, которые постепенно редуцируются. К моменту рождения у новорожденного имеются 24 свободных позвонка, 9 крестцово-копчиковых и 12 пар грудных ребер, что явно меньше, например, по сравнению с некоторыми рыбами, число позвонков которых достигает 300 и более.

Практически важно, что дорзальные части сомита на 4–8 неделе формирования эмбриона дают начало дерматому, из которого формируется кожа. Действие повреждающих агентов в этом периоде развития может не ограничиваться только влиянием на склеротом, дающий начало опорным тканям, но и распространяется на соседние участки сомита (дерматом, миотом, спланхнотом) и нервную ткань. Поэтому эмбриопатические нарушения распространяются на многие структуры (кожа, мышцы, позвонки, внутренние органы) в пределах пострадавших сомитов и сегментов спинного мозга. С восьмой недели гестации в хрящевом позвонке начинается образование первичных ядер окостенения в его теле и дугах. Этот процесс раньше происходит в нижнегрудных и верхнепоясничных сегментах (рис. 3.5).

В период формирования хрящевого позвонка происходит редукция хорды на уровне тел позвонков, а в межпозвонковых промежутках хорда дает начало развитию студенистому ядру. Различные отклонения в формировании и редукции хорды приводят к нарушению сегментации, что проявляется костным блокированием позвонков, образованием бабочковидных позвонков и центральных дефектов в телах, расщеплению или децентрации первичных ядер окостенения позвонка.

Вторичные ядра окостенения появляются после рождения, и этот процесс заканчивается приблизительно к 20 годам. Костное срастание дуг позвонков с телами начинается в среднегрудном уровне с 3-летнего возраста и заканчивается в пятом

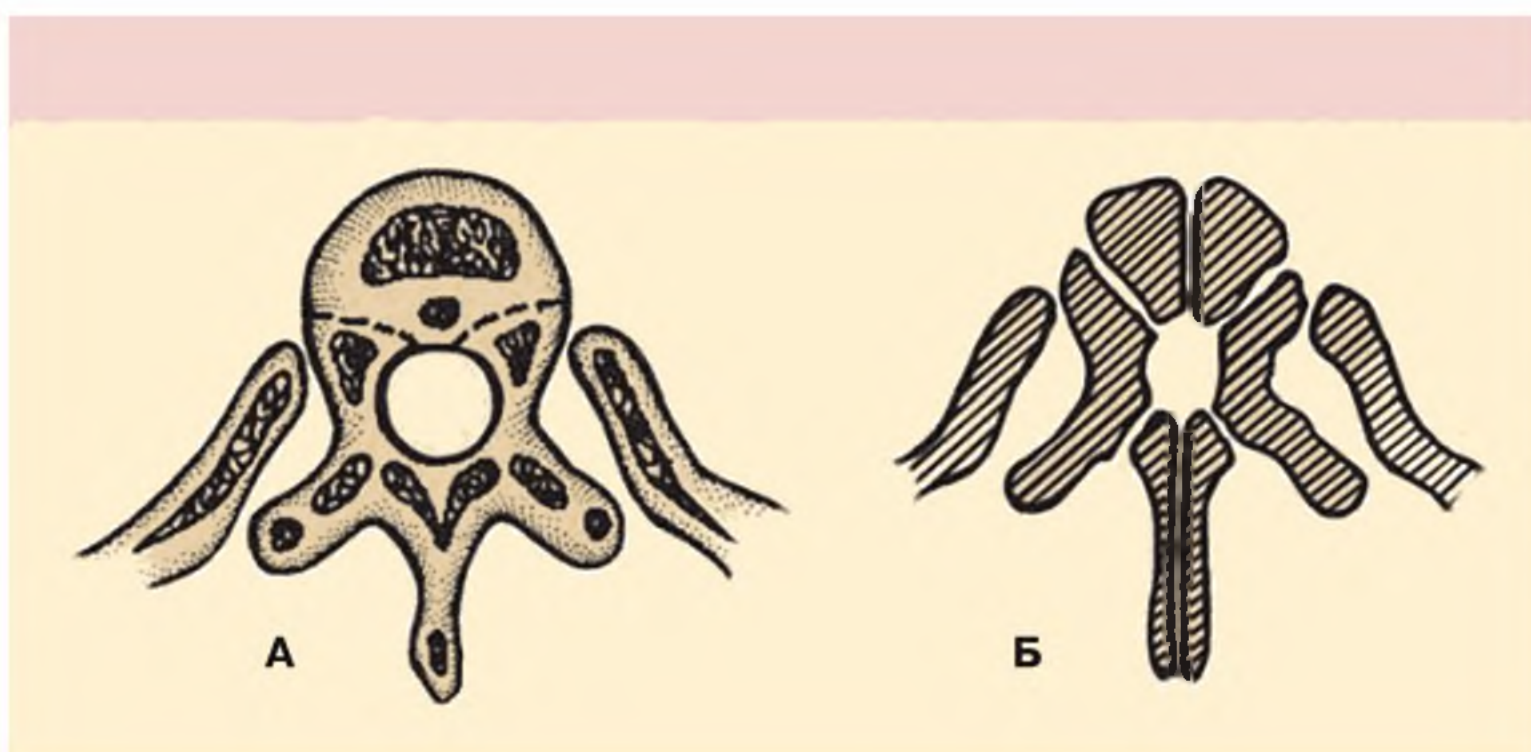


Рисунок 3.5. Формирование позвонка. Первичные ядра окостенения.

А. Первичные ядра окостенения позвонка в возрасте 2 месяцев;

Б. Схема элементарного позвонка (по Ульриху Э., 1991).

поясничном позвонке в 12–14 лет. Полудуги позвонков срастаются к 6–8 годам, слияние дуг L_v-S_1 позвонков может задерживаться до 12–14 лет (Садофьева В. И., 1990).

При нарушениях процесса окостенения в эмбриогенезе возникают аномалии развития позвонков.

Врожденные пороки развития позвоночника редко бывают единичными. По материалам Э. В. Ульриха (1995), из 700 обследованных пациентов от периода новорожденности до 15 лет единичные пороки встречались только у 13% детей, большинство из них имели множественные пороки развития позвонков. Нередко они сочетались с пороками развития спинного мозга (миелодисплазиями), конечностей, внутренних органов и наиболее явными в клинике эмбриопатиями кожи и мягких тканей. Это совпадает с данными литературы о закономерной сегментарной зависимости происхождения сочетанных пороков развития при аномалиях позвоночника.

Врожденные эмбриопатические аномалии развития позвоночника оказывают отрицательное влияние на его формирование и рост в постнатальной жизни. Зачастую они могут быть причиной развития тяжелых кифозов, сколиозов с сопутствующими неврологическими осложнениями (Bleck E., 1987, Wenger D. R., Rang M., с соавт., 1993).

В классификации аномалий позвоночника у детей, предлагаемой Э. В. Ульрихом (1995), выделяются пороки нейтральные, практически не влияющие на развитие осевого скелета, и пороки, предопределяющие последующее аномальное развитие позвоночника во фронтальной и/или сагитальной плоскости — сколиозогенные или кифозогенные пороки. Автор выделяет четыре основных вида пороков позвоночника.

I. Нарушение формирования позвонков (различные варианты аплазии, гипоплазии тела, дуги, тела и дуги с формированием клиновидных полупозвонков) (рис. 3.6 I).

II. Нарушение слияния позвонков (симметричное или асимметричное нарушение слияния тела, тела и дуги с формированием бабочковидных позвонков) (рис. 3.6 II).

III. Нарушение сегментации позвонков и ребер с различными вариантами блокирования позвонков (смежных, “через сегмент”, по всему поперечнику или периметру, боковое блокирование тел, дуг, ребер, блокирование передних отделов тел смежных позвонков или “через сегмент”) (рис. 3.6 III).

IV. Нарушение формирования позвоночного канала (стенозы; диастематомиелия (ДММ) костная, хрящевая, фиброзная;

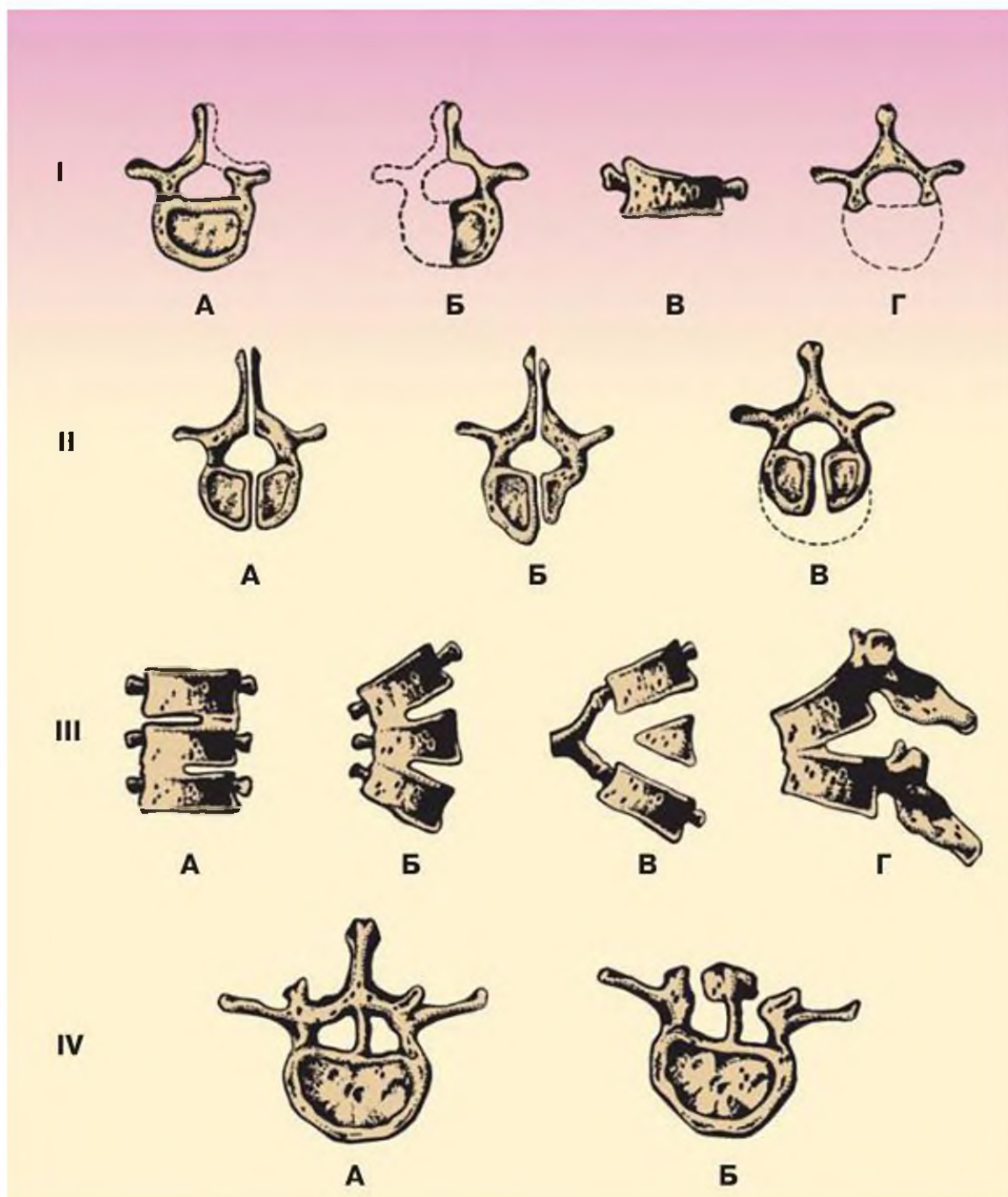


Рисунок 3.6. Аномалии позвоночника.

I. — Нарушение формирования позвонков.

*А — аплазия полудуги; Б — аплазия половины тела и дуги;
В — гипоплазия тела и дуги; Г — аплазия тела.*

II. — Нарушение слияния позвонков.

*А — симметричное нарушение слияния тела и дуги;
Б — асимметричное нарушение слияния;
В — отсутствие слияния задних полупозвонков.*

III. — Нарушение сегментации позвонков.

*А — блокирование смежных позвонков (нейтральная форма);
Б — блокирование смежных позвонков (сколиозогенная форма);
В — блокирование через позвонок;
Г — блокирование передних отделов позвонков.*

IV. — Нарушение формирования позвоночного канала.

А, Б — диастематомиелия — различные виды перегородок

дермальный синус и объемные образования эмбрионального происхождения; спинномозговые грыжи) (рис. 3.6 IV).

Важно подчеркнуть, что при нарушении нормального внутриутробного развития, особенно в критические периоды, может формироваться не только патология нервной системы, позвоночника и покровных костей черепа, но и аномалии развития других органов и систем (рис. 3.7).

Действие неблагоприятных факторов на внутриутробный плод представляет сложный процесс, так как осуществляется через организм матери. Под влиянием повреждающих факторов в организме беременной возникает ряд сложных компенсаторно-приспособительных реакций, имеющих защитный характер. Усиливаются процессы, способствующие разрушению, нейтрализации и элиминации вредных веществ, что способствует сохранению оптимальных условий для развития плода.

При значительной силе и длительности неблагоприятного воздействия реакции защиты могут оказаться несостоятельными, вследствие чего возникают нарушения системы мать — плацента — плод. Основными повреждающими механизмами при этом будут хроническая гипоксия, типичная для большинства соматических заболеваний беременной, инфекции (вирусные, бактериальные, вызванные простейшими и др.), интоксикации, связанные с попаданием никотина и его дериватов, алкоголя, наркотиков, диоксинов, солей тяжелых металлов, радионуклидов и других химических веществ, гормональный дисбаланс (при эндокринных заболеваниях беременной), обменные нарушения (при гестозах беременной, болезнях обмена веществ) (рис. 3.8).

Действие вредных факторов во время беременности приводит к неподготовленности плода к родовому акту. Здоровый доношенный ребенок принимает активное участие в процессе рождения, и потому роды являются серьезным тестом на его жизнеспособность. Для плода, не готового к участию в родовом акте, роды становятся тяжелым испытанием, нередко сопровождаются развитием асфиксии или родовой травмы. Эти интранатальные факторы в 27–54% случаев наслаиваются на внутриутробные, усиливая степень поражения нервной системы ребенка (Дешекина М. Ф., 1969, Бабадаглы М. А., 1972, Nelson K. B., Ellenberg J. H., 1981, 1984; Crawford J., 1982; Патнер А. Ю., 1985; Aso K. и соавт., 1990; Eng C. D., 1994). Для практически работающих гинекологов, акушеров и неонатологов

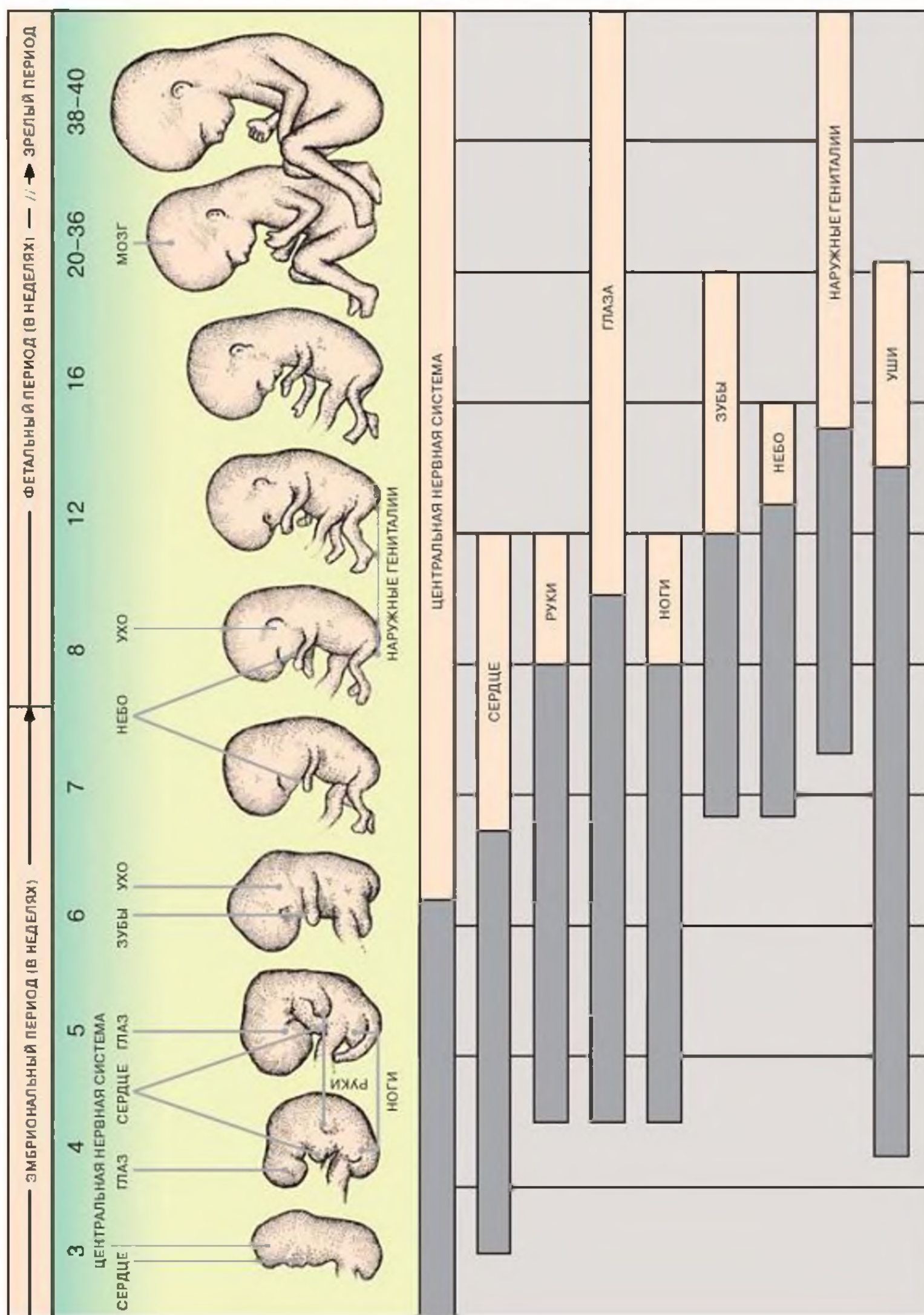


Рисунок 3.7.
Критические периоды развития органов, систем и частей тела в период внутриутробного развития

■ — периоды появления грубых дефектов эмбрионального развития,
■ — периоды появления минимальных дефектов

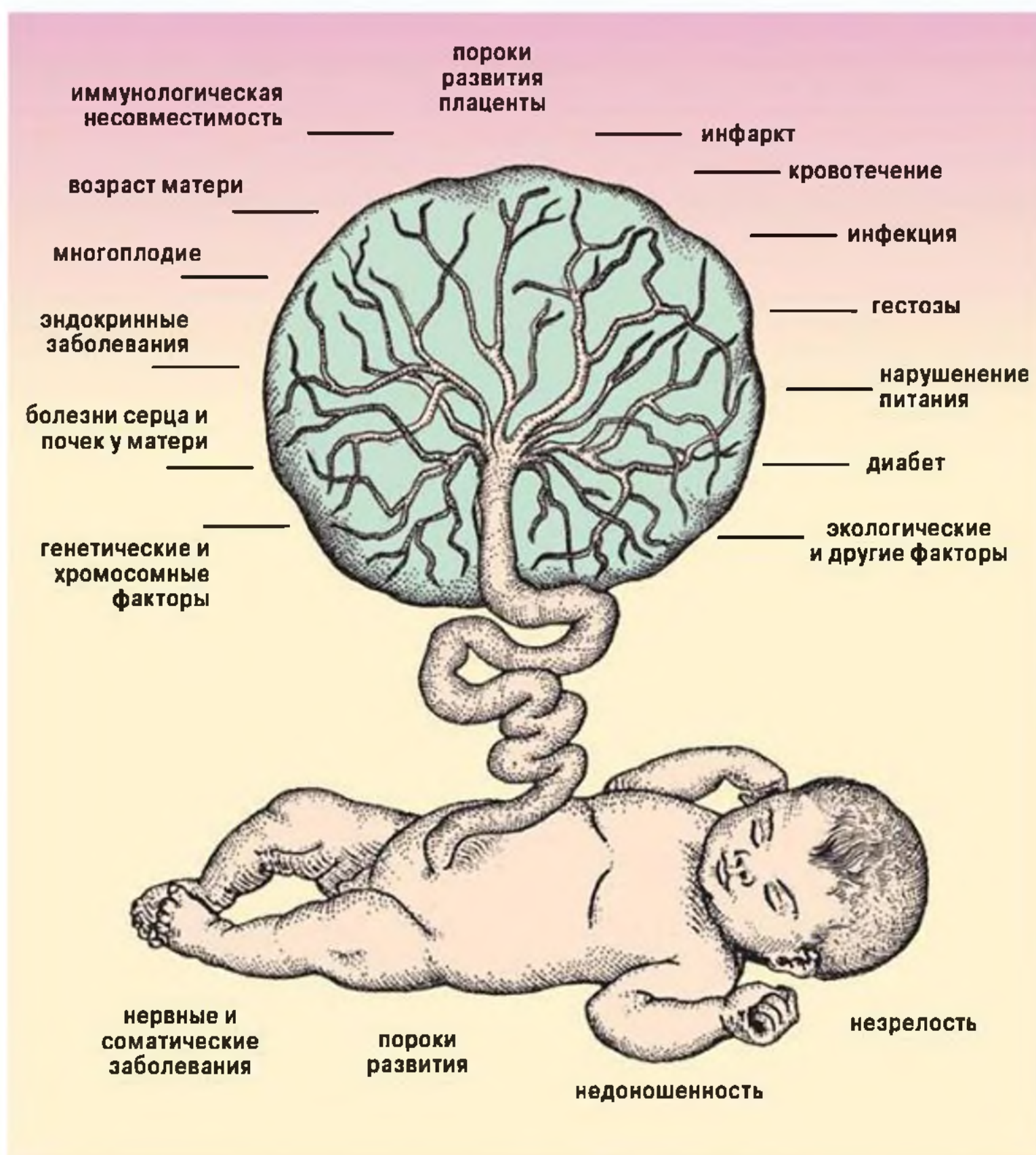


Рисунок 3.8. Причины и последствия нарушений системы мать — плацента — плод

особую значимость для прогнозирования состояния новорожденного приобретает оценка факторов риска беременности и родов (табл. 3.2). Степень риска перинатальной патологии у родившегося ребенка оценивается в баллах: низкая степень риска перинатальной патологии соответствует 1–4 баллам; средняя 5–9 баллам; высокая — 10 и более баллам. Это может помочь в выборе тактики ведения родов и определении вероятного прогноза состояния новорожденного.

Таблица 3.2. Прогностическая оценка (в баллах) факторов риска для плода во время беременности и родов

Факторы риска	Баллы риска
Отягощенный акушерский анамнез	
Бесплодие	1
Самопроизвольные выкидыши и прерывания беременности после последних родов	1–2
Преждевременные роды	2
Затянувшиеся роды	1
Родоразрешение с помощью щипцов, вакуум-экстрактора или плодоразрушающих операций	2
Завершение родов с помощью кесарева сечения	2
Серологический конфликт	3
Повреждение ЦНС у новорожденного	3
Перинатальная смерть	3
Генетические заболевания и уродства в семье	1
Операции матки (удаление миом, зашивание матки)	2
Тяжелые соматические заболевания в прошлом	1–3
Неблагоприятное состояние беременной	
Первородящая старшего возраста (30 лет)	2
Повторнородящая старшего возраста (40 лет)	1
Молодая первородящая (20 лет)	1
Нарушение жирового обмена	1
Несовместимость крови по резус-фактору	1–3
Вредные привычки (курение, употребление алкоголя)	1
Употребление медикаментов и другие интоксикации, особенно в первые месяцы беременности	1
Неблагоприятные условия среды	1
Патология беременности	
Поперечное и косое положение плода	3
Тазовое предлежание	3
Аномалии костного таза	2
Аномалии и опухоли мягких родовых путей	2
Многоплодная беременность	3
Крупный плод	2
Гипотрофия плода	4
Полигидрамнион	3

Таблица 3.2. (окончание)

Токсикозы беременных	1–4
Переношенная беременность	3
Кровотечение во второй половине беременности	2–4
Угрожающий и начавшийся выкидыш, преждевременные роды	2–3
Преждевременное излитие околоплодных вод	2
Гипоксия плода:	
ФКГ установлена тяжелая гипоксия	3
Зеленые околоплодные воды при амниоскопии	2
Экстрагенитальные заболевания	
Заболевания сердечно-сосудистой системы:	
Компенсированные	2
Некомпенсированные	4
Гипертоническая болезнь	3
Заболевания почек и мочевых путей	2
Диабет	4
Другие экстрагенитальные заболевания (соматические, эндокринные, инфекционные, венерические и др.)	1–4
Патология родов	
Клинически узкий таз	5
Неправильное вставление головки	3
Раннее излитие околоплодных вод	1
Аномалии родовой деятельности:	
Слабость родовой деятельности	2
Дискоординированная родовая деятельность	2
Чрезмерно сильная родовая деятельность	3
Кровотечение во время родов	2–4
Инфекция родовых путей во время родов	2
Начавшаяся гипоксия плода	3
Выпадение мелких частей:	
Выпадение ручки и ножки	2
Выпадение пуповины	5
Акушерские операции:	
Кесарево сечение	3
Акушерские щипцы, вакуум-экстрактор	4
Поворот плода и экстракция	4

3.1.2. Современные методы пренатальной диагностики

В системе эффективной профилактики перинатальных повреждений нервной системы, наряду с четким представлением о факторах, оказывающих влияние на развитие плода, необходимо применять методы, позволяющие своевременно выявлять нарушения в развитии плода. При наблюдении за беременной женщиной следует использовать как рутинные методы исследования (динамическое определение высоты стояния дна матки, аускультация тонов сердца и др.), так и методы пренатальной диагностики, основанные на новейших достижениях науки и техники. Ультразвуковая диагностическая аппаратура (кардиотахографы) позволяет более точно изучить характер частоты сердечных сокращений у плода. Применение кардиотахографии с тестом движения плода (бесстрессового) дает возможность провести функциональную оценку фето-плацентарной системы. Определенное значение в диагностике патологических состояний плаценты имеет ультразвуковая плацентография, изучение маточно-плацентарной гемодинамики методами реографии и доплеровской кардиовазографии (Кузьмина И. Ю., 1997).

Ультразвуковое сканирование плода, проводимое в ранние сроки беременности и на 24–26 неделях, дает возможность не только своевременно диагностировать задержку его развития, но и выявить ряд пороков развития, в том числе нервной системы, а также фетопатии.

В выявлении различных патологических состояний плода большую диагностическую ценность представляет биохимическое *исследование амниотической жидкости* (определение РН, PCO_2 , PO_2 , активности щелочной фосфатазы, сурфактанта, билирубина, эстриола, 17-кетостероидов), исследование у беременной женщины гормонального профиля (определение суточной экскреции эстриола, содержания плацентарного эстрогена в крови) и некоторых других биохимических показателей (определение альфа-фетопротеина, специфических белков беременности, активности термостабильной щелочной фосфатазы, окситоцина, гистаминазы). Полученная информация может быть использована для проведения необходимых лечебных мероприятий и разработки правильной тактики ведения беременности и родов.

Важное значение имеет своевременное *медико-генетическое консультирование* с использованием всего комплекса показанных цитогенетических, биохимических и других методов исследования. Активная профилактическая работа по предупреждению патологии нервной системы у плода и новорожденного должна проводиться задолго до наступления беременности. Она включает оздоровление девочек, девушек и женщин репродуктивного возраста, борьбу за здоровый образ жизни, улучшение социально-бытовых условий семьи, повышение санитарной культуры.

В постнатальном периоде к факторам, поражающим нервную систему или усиливающим внутриутробное повреждение мозга, относятся дыхательная и сердечная недостаточность, тяжелые постнатальные инфекции, в частности сепсис, нейроинфекции, холодовый стресс, обменные нарушения: гипербилирубинемия, гипогликемия, декомпенсированные ацидоз или алкалоз, водно-электролитный дисбаланс, гипокальцемия, гипомagnesия, нарушения гемостаза.

Детей с отягощенным течением перинатального периода принято относить в группу “новорожденных риска” или “высокого риска”. По мнению Scheridan M. (1968), основными факторами, вызывающими значительные поражения НС у новорожденных детей, являются асфиксия, внутричерепные геморрагии, недоношенность (новорожденные с низкой массой — до 1500 г и очень низкой массой — меньше 1000 г), врожденные инфекции.

При изучении отдаленных последствий “группы риска” предлагается проводить наблюдение и скрининг детей с возможными отклонениями развития по трем группам: 1 — дети с установленным риском (с хромосомными нарушениями, врожденными аномалиями, внутриутробными инфекциями); 2 — дети с биологическим риском (от патологической беременности, перенесшие асфиксию, родовую травму, глубоко недоношенные и незрелые дети); 3 — дети с влиянием неблагоприятной окружающей среды (от родителей с бытовыми и профессиональными вредностями, с низким социально-экономическим уровнем жизни).

Указанные группы нуждаются во всестороннем обследовании и динамическом наблюдении для раннего выявления умственной, моторной, речевой задержки, дефектов поведения. По данным Н. Г. Гойды с соавторами (1997), С. П. Катониной с соавторами (1995), отбор и формирование “группы риска” по

поражению нервной системы у новорожденных детей, своевременная диагностика патологических отклонений в развитии ребенка, адекватное лечение с момента рождения, комплексная реабилитация приводят к редукции неврологических симптомов и предупреждают инвалидизацию у 75–80% больных.

3.2. КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Кратко остановимся на современных классификациях поражений ЦНС у новорожденных и их последствиях, поскольку большинство из них требует дальнейшей длительной реабилитации.

3.2.1 Классификация перинатальных поражений головного мозга

Неонатальные поражения головного мозга разделяются на *гипоксические и травматические* (рис. 3.9). Гипоксически-ишемические энцефалопатии и травматические интракраниальные геморрагии объединяются в современной неонатологической литературе термином *перинатальные инсульты* (Volpe J., 1987). Именно они, имея разную патоморфологию, патогенез, клинику и параклинические параметры, являются основной причиной детской смертности или дальнейшей неврологической инвалидизации. Использование современных методов обследования показало, что проявления этой патологии имеют свои отличия у доношенных и недоношенных детей (Sarnat H. B., 1976, Dubowitz L. M. S. и соавт., 1985, Volpe J., 1992, Катонина С. П. и др., 1995).

При гипоксически-ишемических энцефалопатиях (ГИЭП) патоморфологически могут быть установлены проявления локального или генерализированного отека мозга (цитотоксического, вазогенного), а также различные деструктивные процессы. У доношенных новорожденных вследствие гипоксии, нарушения гемодинамики и метаболизма нервных клеток наблюдаются: селективный нейрональный некроз; фокальные или мультифокальные ишемические некрозы; парасагитальное церебральное повреждение; Status marmoratus (так называемый

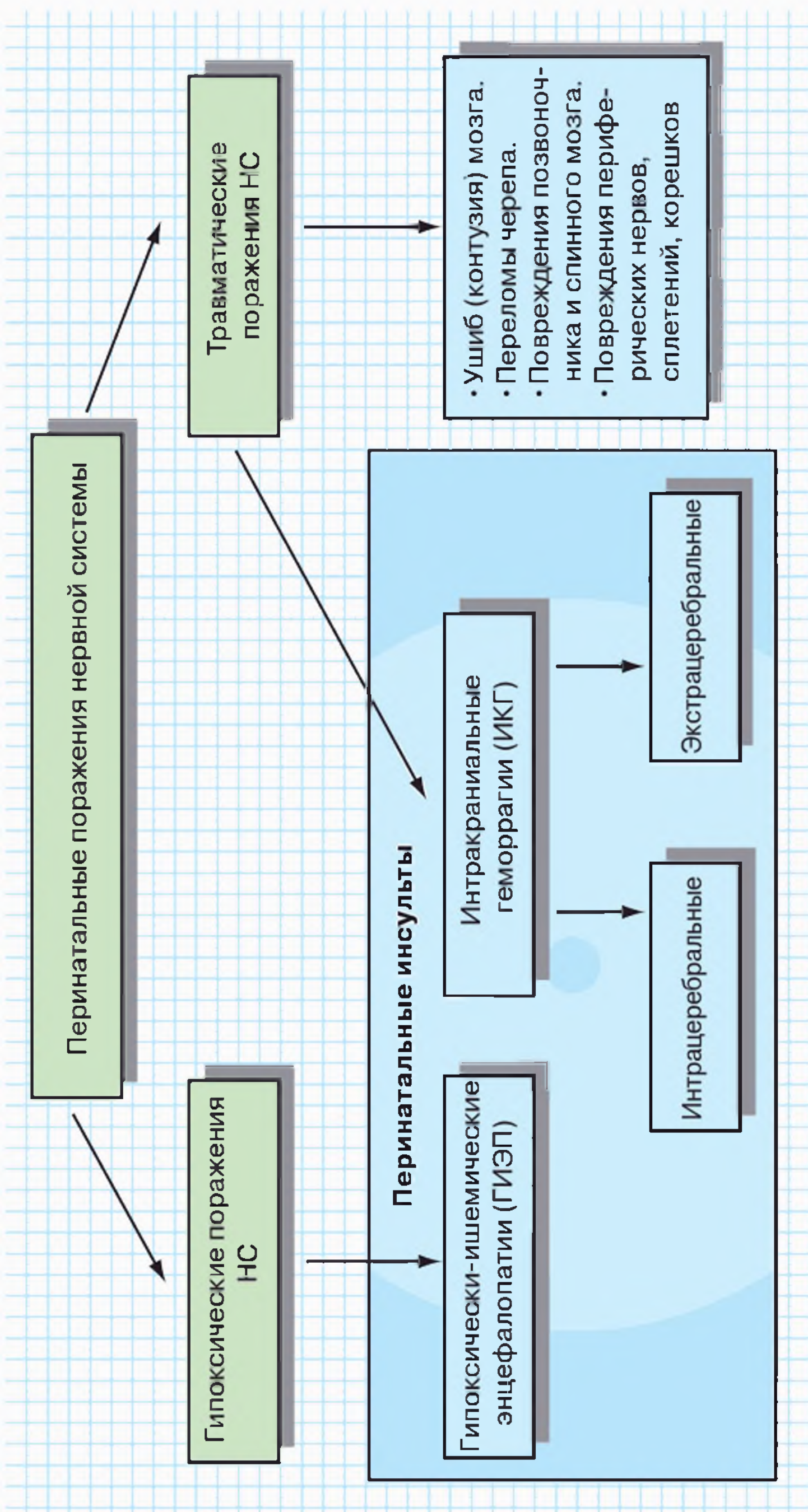


Рисунок 3.9. Классификация перинатальных поражений нервной системы

“мраморный статус”); церебральные артериальные инфаркты. У недоношенных развивается перивентрикулярная лейкомаляция, которая связана с некрозом белого вещества в определенных зонах мозга. При этом стадийное развитие процесса в мозгу формирует глиальный рубец с кистой или без нее.

3.2.2. Классификация спинальных поражений нервной системы у детей

Диагностика перинатальных повреждений спинальных структур и позвоночника в периоде новорожденности отличается сложностью (Pierson R. N., 1923, Crothers B., Putnam M. C., 1927, McKinnon Y. D., Perlman M. и соавт., 1993). При этом Towbin A., 1969, связывает 10—33% гибели новорожденных со спинальными поражениями.

Многолетние исследования в клинике проф. А. Ю. Ратнера привели к созданию первой в отечественной литературе классификации спинальных поражений.

Классификация натальных повреждений позвоночника и спинного мозга (по Ратнеру А. Ю. и Молотиловой Т. Г., 1972)

1. Натальные повреждения позвоночника
 - 1.1. Клинически бессимптомная форма.
 - 1.2. Клинически манифестная форма.
2. Сочетание повреждения позвоночника и спинного мозга.
 - 2.1. Одновременное поражение позвоночника и спинного мозга.
 - 2.2. Первичное повреждение позвоночника с вторичным вовлечением в процесс спинного мозга (сдав-ление спинного мозга может быть острым или отстроченным).
3. Сочетание повреждения позвоночника и сосудов, питающих спинной мозг, с развитием вторичных спинальных и стволовых нарушений.
4. Первичное натальное повреждение сосудов, питающих спинной мозг, с развитием вторичных спинальных нарушений.
5. Первичное натальное повреждение спинного мозга.

В заключение предложенной классификации А. Ю. Ратнер пишет: “Спинной мозг может быть поврежден на одном или нескольких уровнях. Об этом убедительно свидетельствуют патоморфологические данные, об этом свидетельствует и клиника. Диагностика каждого из очагов, распознавание характера поражения — вот нелегкая, но очень важная и ответственная задача, стоящая перед каждым клиницистом, который рассчитывает получить эффект от лечения родовых повреждений спинного мозга”.

И. И. Шоломов (1995) применяет термин позвоночно-спинномозговая травма и приводит данные о частоте, клинике, последствиях этой широко распространенной патологии новорожденных. На основании анализа литературы и собственных исследований автор предлагает классификацию (табл. 3.3),

Таблица 3.3.

Классификация родовой травмы шейного отдела позвоночника и спинного мозга (по Шоломову И. И., 1995)

Классификационные разделы	Содержание раздела
По механизму возникновения	– ротационный – сгибательно-компрессионный – дистракционный – комбинированный
По отношению к позвоночнику	– без повреждения позвоночника – с повреждением позвоночника
Патогенетические факторы повреждения НС	– дисгемические-дегенеративно – деструктивные-дисметаболические
По отношению к спинному мозгу	– без нарушения целостности спинного мозга – частичное нарушение целостности спинного мозга – полное нарушение целостности спинного мозга (анатомический или аксональный перерыв)
Функции спинного мозга	– частичное нарушение проводимости – полное нарушение проводимости
Преобладающие клинические синдромы	– двигательных расстройств – бульбарный синдром, травма краниально-спинального уровня – дыхательных расстройств – мышечной дистонии – акушерского паралича – сирингомиелитический синдром – бессимптомное течение – сочетанные повреждения ЦНС

которая более полно отражает причины возникновения, характер изменений, степень нарушения костной структуры и спинного мозга.

3.3. ОСНОВЫ ДИАГНОСТИКИ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Согласно приведенным выше данным, корни многих заболеваний нервной системы у детей уходят в периоды прогенеза, эмбриогенеза, фетогенеза, но нередко такая патология возникает в процессе рождения или неонатальном периоде.

Именно поэтому врач-неонатолог, первый врач, встречающийся с новорожденным ребенком, должен хорошо знать его прошлое (анамнез родителей, течение антенатального периода), уметь оценить настоящее (данные клинического и параклинического обследования) и прогнозировать будущее (исход заболевания). Только такой комплексный подход может быть основой своевременной диагностики, правильного лечения и ранней реабилитации.

3.3.1. Оценка анамнестических данных

Врач-неонатолог должен иметь всю необходимую информацию о “прегравидарных” факторах, среди которых особое значение имеют данные о наличии в семье наследственно обусловленных заболеваний, профессиональных и бытовых вредностей, хронических инфекционных, соматических и эндокринных заболеваний матери, отягощенного акушерского анамнеза и др. Особое внимание должно быть уделено особенностям течения беременности, выявлению факторов риска поражения нервной системы и времени их воздействия: гестозы, инфекции, соматические, эндокринные, гинекологические заболевания, фетоплацентарная недостаточность, медикаментозная терапия, недонашивание и перенашивание и др. (табл. 3.4).

Чрезвычайно важно иметь все данные о течении родов: затяжные или стремительные, преждевременное отхождение околоплодных вод, тазовое и поперечное предлежание плода, акушерские манипуляции, перинатальная асфиксия. Именно перинатальная асфиксия является интегральным показателем

Таблица 3.4.

*Пре- и перинатальные факторы риска поражения нервной системы у новорожденных детей
(по Якунину Ю. А. и соавт., 1979)*

Анамнез	Беременность	Роды
Наследственные неврологические и нервно-мышечные заболевания в семье	Гестозы первой и второй половины Угроза прерывания	Затяжные или стремительные Длительный безводный промежуток (более 6 ч)
Генетически обусловленные глухота или слепота в семье	Инфекции	
Генетические дефекты обмена ФКУ, галактоземия, недостаточность витамина В ₆	Соматические, эндокринные и гинекологические заболевания	Патологическое предлежание плода
Профессиональные вредности у родителей: радиация, вибрация, воздействие химических веществ	Химиотерапия и другие лечебные вмешательства (облучение, большая хирургия)	Акушерское пособие или оперативное вмешательство
Возраст матери (моложе 18 и старше 30 лет)	Групповая или резус-несовместимость крови матери и плода	Асфиксия плода
	Многоводие	Оценка по шкале Апгар 3 балла и ниже
	Многоплодие	
Отягощенный акушерский анамнез: частые аборт, бесплодие, повторные выкидыши, недонашивание. Хронические заболевания матери	Морфофункциональная недостаточность плаценты	Длительная асфиксия после рождения
	Недонашивание (менее 37 недель)	
Вредные привычки: алкоголизм, курение, наркомания	Перенашивание (более 42 недель)	pH крови ребенка при рождении ниже 7,15 и рСО ₂ выше 60 мм рт. ст.

осложненного течения беременности и родов. Одним из критериев определения тяжести асфиксии является оценка новорожденного по шкале Апгар. Оценка в 8, 9 и 10 баллов на 1-й и 5-й минутах считается нормальной, в 5, 6, 7 баллов на 1-й и 5-й минутах свидетельствует об асфиксии легкой или среднетяже-

Таблица 3.5.

*Функциональные и патоморфологические нарушения
в зависимости от продолжительности асфиксии*

Показатели	Длительность асфиксии		
	1 мин	5 мин	10 мин
Дыхательные движения	Усилены	Восстанавливаются на короткое время	Нарушаются, становятся агональными
Частота сердечных сокращений	Увеличена	Брадикардия на уровне 50 в мин	Брадикардия, менее 50 в мин, идиовентрикулярный ритм
Сердечный выброс	Слегка увеличенный	Падает	Минимальный
pH крови	7,25	7,0	6,75
Легочный кровоток	Быстро уменьшается	Минимальный	Практически отсутствует
Почечный кровоток	Не изменен	Быстро уменьшается	Ишемия, кортикальный некроз
Мозговой кровоток	Слегка увеличенный	Быстро уменьшается	Ишемия, приводящая к повреждению мозга

лой степени, в 3 или 4 балла как на 1-й, так и 5-й минутах — об асфиксии тяжелой, а в 0—1 или 2 балла — об асфиксии очень тяжелой степени, требующей немедленной реанимации. Важно учитывать не только тяжесть асфиксии, но и ее продолжительность (табл. 3.5).

Неонатолог должен знать, что нарушение стабильности мозгового кровотока и гипоксия мозга ведут к повреждению мозговых сосудов, отеку мозга, кровоизлияниям в зоне ишемии, т. е. к гипоксически-ишемическим повреждениям мозга, в частности, к поражению таламуса, базальных ганглиев, мозжечка, пирамидных путей, следствием чего обычно является церебральный паралич. Отклонения от нормального течения родового акта, особенно у детей с неблагоприятно протекавшим антенатальным периодом, могут быть причиной механической внутричерепной родовой травмы, внутричерепных кровоизлияний и повреждений спинного мозга. При анализе анамнеза недоношенных детей неонатологу следует учитывать, что у их матерей часто наблюдается сочетание нескольких факторов

риска, нарушающих маточно-плацентарное кровообращение. Эти факторы могут быть и причиной недонашивания, и причиной перинатальной гипоксии, которая усугубляется во время родов (даже при отсутствии отклонений в их течении) вследствие незрелости ребенка, его неготовности к сложному процессу родов. Фактор незрелости предрасполагает к механической травматизации головного мозга, шейного и грудного отделов спинного мозга.

Таким образом, правильная и всесторонняя оценка факторов риска поражения нервной системы, т. е. анамнестических данных, может способствовать установлению предположительного диагноза.

3.3.2. Оценка данных клинического обследования

Подтверждению предположительного диагноза поражения нервной системы может способствовать детальное объективное обследование пациента. При этом очень важно знать и учитывать все особенности неврологического и соматического статуса здорового доношенного ребенка.

Особенности обследования здорового доношенного ребенка

Оценку состояния нервной системы у новорожденных детей рекомендуется проводить по нижеследующим основным показателям (Барашнев Ю. И., 1982).

1. Общий вид новорожденного, цвет кожных покровов, пороки развития, а также малые аномалии развития или стигмы дизэмбриогенеза (табл. 3.6).
2. Поза (“эмбриональная”, вынужденная, скованная, расслабленная).
3. Поведение (спокойное, общее угнетение, повышенная возбудимость).
4. Крик (громкий, требовательный при голоде, мокрых пеленках либо монотонный, “яростный”, болезненный).
5. Черепная иннервация: глазные симптомы, экзофтальм, симптом “заходящего солнца”, косоглазие, анизокория; спонтанный нистагм: вертикальный, ротаторный, горизонтальный; мимика, симметричность кожных складок на лице; реакция на звук; сосание и глотание;

Таблица 3.6. Стигмы дизэмбриогенеза

Локализация	Характер аномалии
Череп	Форма черепа: микроцефальная, гидроцефальная, брахицефалическая, долихоцефалическая, асимметричная; низкий лоб, резко выраженные надбровные дуги, нависающая затылочная кость, уплощенный затылок, гипоплазия сосцевидных отростков
Лицо	Прямая линия скошенного лба и носа. Монголоидный и антимонголоидный разрез глаз. Гипо- и гипертелоризм. Седловидный нос, уплощенная спинка носа, искривленный нос. Асимметрия лица. Макро- и микрогнатия, прогения, микрогения, раздвоенный, клиновидный подбородок
Глаза	Эпикант, добавочная, индианская складка века, низкое стояние век, асимметрия глазных щелей, отсутствие слезного мясца, увеличение слезного мясца (третье веко), дистихназ (двойной рост ресниц), колобома, гетерохромия радужной оболочки, неправильная форма зрачков
Уши	Большие оттопыренные уши, малые деформированные уши, разновеликие уши, различный уровень расположения ушей или низко расположенные уши. Аномалия развития завитка и противозавитка, приращенные мочки ушей. Добавочные козелки
Рот	Микро-макростомия, "карпий рот", высокое узкое небо, высокое уплощенное небо, аркообразное небо, короткая уздечка языка, складчатый язык, раздвоенный язык
Шея	Короткая, длинная, кривошея, крыловидные складки, избыточные складки
Туловище	Длинное, короткое, грудь вдавленная, куриная, бочкообразная, асимметричная, большое расстояние между сосками, добавочные соски, агенезия мечевидного отростка, диастаз прямых мышц живота, низкое стояние пупка, грыжи
Кисти	Брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, поперечная борозда ладони, сгибательная контрактура пальцев, короткий изогнутый мизинец (клинодактилия), искривление всех пальцев
Стопы	Брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, сандалевидная щель, двузубец, трезубец, полая стопа, нахождение пальцев друг на друга
Половые органы	Крипторхизм, фимоз, недоразвитие полового члена, недоразвитие половых губ, увеличение клитора
Кожа	Депигментированные и гиперпигментированные пятна, пятна цвета кофе с молоком, большие родимые пятна с оволосением, избыточное локальное оволосение, участки аплазии кожи волосистой части головы, гемангиомы, дермальный синус

- симметричность дужек мягкого неба, отклонение язычка, фонация; положение головы и плеч.
6. Двигательная сфера: характер спонтанной двигательной активности (снижена, асимметрична, застывает в приданной позе), состояние мышечного тонуса (норма, атония, гипотония, гипертония, дистония, асимметрия); атетоз (непостоянный, постоянный, грубый, “когтистая лапа”), тремор (непостоянный, постоянный, мелкий, крупный, маятникообразный), судорожная готовность (спонтанная, при осмотре, перемене положения), судороги (общие, локальные, частые или редкие).
 7. Сухожильные (коленные, пяточные, ахилловые) и кожные (брюшные, кремастерные, подошвенные) рефлексy.
 8. Физиологические рефлексy: оральные, сегментарные автоматизмы (ладонно-ротовой рефлекс Бабкина, хоботовый рефлекс, поисковый рефлекс Куссмауля, сосательный рефлекс), спинальные двигательные автоматизмы (защитный рефлекс, рефлекс Моро, рефлекс хватательный Робинзона, рефлекс опоры и автоматической походки, рефлекс ползания Бауэра, рефлекс Галанта, рефлекс Переса).
 9. Вегето-висцеральная система: характеристика дыхания (ритм, частота, апноэ), сердечной деятельности (ритм, частота, артериальное давление, симптом Арлекина); смена ритмов сна и бодрствования, температурный гомеостаз, функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта (пилороспазм, метеоризм и др.)

Характеристика здорового доношенного ребенка

Здоровый доношенный ребенок спит до 20 часов в сутки. Громким криком выражает чувство голода, одиночества, дискомфорта. Он реагирует на яркий свет, громкие звуки, болевые и тактильные раздражители. Кожные покровы розового цвета, бархатистые. Характерна флексорная гипертония мышц. Руки согнуты в локтевых суставах, приведены к туловищу, пальцы сжаты в кулачки. Ножки согнуты в коленных и тазобедренных суставах и немного отведены. Мышечная гипертония симметрична и удерживает туловище и конечности в срединном положении. Движения хаотичны, атетозоподобны. В первые дни

жизни у новорожденного может наблюдаться тремор конечностей при крике, двигательном беспокойстве. Он характеризуется высокой частотой, низкой амплитудой, непостоянством, быстрым угасанием.

У новорожденного ребенка зрачки одинаковой ширины с живой реакцией на свет. Бинокулярного зрения нет, глазные яблоки часто конвергируют к средней линии, в связи с чем периодически, непостоянно наблюдается сходящееся косоглазие. В первые дни жизни иногда возникает симптом “заходящего солнца”.

Здоровый доношенный ребенок хорошо и активно сосет. Для него характерно наличие всех безусловных рефлексов (поискового, хоботкового, защитного, ладонно-ротового, хватательного, Моро, Бауэра, опоры, автоматической походки, Галанта, Переса). В конце 1-го месяца появляется лабиринтный выпрямляющий и установочный рефлексы на голову. Влияние тонических шейных и лабиринтных рефлексов выражено слабо. С первых часов жизни устанавливается гомеотермия. Вегетативный тонус и функции внутренних органов адекватны периоду адаптации.

Особенности обследования и характеристика недоношенного ребенка

Важно знать, что особенности недоношенного ребенка, его поведенческие характеристики зависят от *гестационного возраста*.

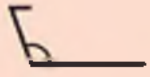
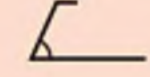
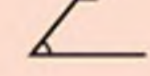
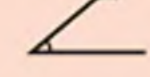
У детей, родившихся массой тела менее 1500 г, при сроке гестации менее 29 недель, головка непропорционально велика по отношению к размерам тела. Кожные покровы глянцеватые, кажутся прозрачными. Характерна атоничность, они лежат с повернутой в сторону головой, что обусловлено тоническим сокращением мышц шеи, часто с ограничением движений конечностей. Голос тихий, рефлексы — хватательный и Моро — слабо выражены или отсутствуют. Сосательный рефлекс может быть угнетен, чувство голода ослаблено. Трудно различить время их бодрствования и сна. У родившихся с массой тела 1500–2000 г сроком гестации 30–32 недели, более выражен подкожно-жировой слой, относительно меньшими становятся размеры головки, улучшается мышечный тонус. Отчетливо выражены хватательный рефлекс и рефлекс Моро. Сон и состояние бодрствования легко различимы. Дети, родившиеся с массой тела 2000–2500 г, сроком гестации 33–34 недели, выглядят как маленькие доношенные дети, у них хорошо выражены крик, мышечный тонус, в наличии все физиологические рефлексы.

Необходимо помнить, что основные причины недонашивания являются и причинами осложненного течения внутриутробного периода, что сопровождается нарушением развития плода и несоответствием морфологической и функциональной зрелости недоношенного ребенка его истинному гестационному возрасту (*small for date*). Обследование недоношенного ребенка по методу Ballard позволяет определить степень физической и неврологической зрелости и соответствие определенному сроку гестации. Критерии неврологической зрелости основаны на том, что пассивный мышечный тонус имеет большее значение для определения гестационного возраста, чем активный тонус.

В первые 30–42 часа после рождения недоношенного ребенка неонатолог должен определить 6 показателей его нервно-мышечной зрелости, соответствующих определенному сроку гестации, соответственно шкале Балларда (рис. 3.10). Основные показатели этой шкалы следующие:

1. Поза. Характер позы определяют при осмотре ребенка.
2. Симптом “квадратного окна”. С помощью большого и указательного пальцев необходимо максимально согнуть кисть ребенка к предплечью. Угол между возвышенностью гипотенара и внутренней поверхностью предплечья определяют на глаз.
3. Симптом “отдачи”. Согнуть руку ребенка в локтевом суставе на 5 см, затем взять его за кисть, полностью ее разогнуть и отпустить. Если предплечье вновь полностью сгибается, дается оценка 4 балла.
4. Подколенный угол. Врач левым указательным пальцем сгибает бедро ребенка к груди, поддерживая колено большим пальцем. Затем указательным пальцем правой руки, расположенным на задней поверхности лодыжки, небольшим усилием разгибает ногу в коленном суставе. Измеряют угол в подколенном пространстве и дают соответствующую оценку.
5. Симптом “шарфа”. Взять руку ребенка за кисть и мягко потянуть ее над противоположным плечом и вокруг шеи настолько, насколько это возможно. Дать соответствующую оценку.
6. Симптом “пятка к уху”. Удерживая таз ребенка на столе, попытаться без усилия привести стопу к голове настолько, насколько возможно близко, и дать соответствующую оценку.

Рисунок 3.10. Оценка гестационного возраста (шкала Баллард)
 А. Нервно-мышечная зрелость; Б. Физическая зрелость

При- знаки	Баллы						Количес- тво баллов
	-1	0	1	2	3	4	5
Поза							
Квадрат- ное окно							
Реакция руки							
Подко- ленный угол							
Симптом шарфа							
Пятка к уху							
Общая сумма							

А

Признаки	Баллы					К-во баллов
	-1	0	1	2	3	
Кожа	липкая, прозрачная	желатинообразная, красная просвечивает	гладкая, розовая, видимые вены	поверхностное шелушение, мало вен	трещины, бледные участки, единичные сосуды	пергаментная, отсутствуют сосуды
Пушок Lapidо	отсутствует	редкий	много	тонкий	участки без пушка	почти отсутствует
Борозды на подошве	отсутствуют	отсутствуют	нечеткие красные полосы	выражена передняя поперечная борозда	борозды занимают 2/3 поверхности	борозды покрывают всю стопу
Грудные железы	не заметны	еле заметны	плоская ареола, нет соска	приподнятая ареола, сосок 1–2 мм	выступающая ареола, сосок 3–4 мм	сформированная ареола, сосок 5–10 мм
Ушные раковины	плоские, загнуты внутрь, не расправляются		умеренно закручены медленно расправляются	хорошо закручены мягкие, быстро расправляются	сформированные, твердые	грубый хрящ, ухо твердое
Гениталии мальчика			мошонка плоская, гладкая	мошонка пуста, еле заметные складки	яички у входа в мошонку, мало складок	яички опущены, хорошо выражены складки
Гениталии девочки	клитор выступает, небольшие малые губы	выступает клитор и увеличены малые губы	большие и малые губы одинаковы	большие губы частично покрывают малые		большие губы покрывают малые и клитор
Общая сумма						

Полученная при оценке данных показателей сумма баллов соответствует определенному сроку гестации.

Незрелость основных мозговых структур у недоношенных детей проявляется недифференцированным ответом на различные по своему происхождению раздражители, значительной нестабильностью рефлекторных реакций, их быстрым

Таблица 3.7. Дифференциально-диагностические критерии неврологических изменений при незрелости и поражении ЦНС (по Барашневу Ю. И., 1982)

Симптомы	Состояние ЦНС	
	При незрелости	При интранатальных повреждениях
Спонтанная двигательная активность	Умеренное снижение (до 1–2 нед.)	Резкое снижение, вплоть до адинамии (до 1 мес.)
Мышечный тонус	Умеренное и равномерное снижение (до 2 нед.)	Гипотония, вплоть до атонии (до 1 мес.) асимметрия, гипертония, скованность позы (до 5–9 и более мес.)
Физиологические рефлексы	Умеренное снижение (до 1–2 нед.)	Гипорефлексия, вплоть до арефлексии (3–4 нед.)
Сухожильные рефлексы	Снижение (до 1–2 нед.)	Гипо-, арефлексия (до 1 мес.) гиперрефлексия (до 5–7 мес.) асимметрия
Тремор конечностей	Легкий, непостоянный (до 1–2 нед.)	Грубый, маятникообразный (до 1–2 мес.)
Атетоз	Легкий, непостоянный (до 1–2 нед.)	Грубый (1–2 мес.)
Горизонтальный нистагм	Мелкий, непостоянный (до 1 нед.)	Грубый и частый (до 1 мес.)
Вертикальный нистагм	Нет	Мелкий, грубый, частый (до 1 мес.)
Сходящееся косоглазие	Легкое, непостоянное (до 1 мес.)	Выраженное, стойкое (до 6 мес. и больше)
Симптом "заходящего солнца"	Нет	до 1–3 мес. и более
Судороги	Нет	Вздрагивания, судорожная готовность, частые или редкие клонико-тонические судороги

истощением, отсутствием четких локальных неврологических симптомов поражения, схожестью клинической симптоматики при различных нозологических формах, чрезвычайно высокой ранимостью и высокими компенсаторными возможностями. Признаки незрелости могут ошибочно расцениваться, как симптомы ее поражения. Во избежание диагностических ошибок Ю. И. Барашнев (1982) предлагает критерии проведения дифференциального диагноза (табл. 3.7).

Неонатолог должен также знать, что только применение тщательного почасового клинического мониторинга в сочетании с параклиническими методами обследования может позволить установить функциональный характер или органическую природу неврологической симптоматики.

3.3.3. Клинические критерии диагностики гипоксически-ишемических энцефалопатий у новорожденных детей

Неонатологу приходится видеть преимущественно острый период ГИЭП, который продолжается у доношенных детей 7—10 дней, у недоношенных — 1 месяц.

Характерными для этого периода у *доношенных новорожденных* считаются следующие клинико-неврологические синдромы: возбуждения ЦНС, угнетения ЦНС, гипертензионно-гидроцефальный, очаговых расстройств, судорожный, коматозный и вегето-висцеральный.

Синдром возбуждения ЦНС проявляется беспокойством, раздражительным криком, спонтанным рефлексом Моро, тремором век, подбородка, крупно-размашистым тремором и атетозом ручек, клонусами стоп.

Синдром угнетения ЦНС характеризуется снижением или отсутствием рефлексов сосания и глотания, слабым криком или отсутствием его, мышечной дистонией, отсутствием или угнетением спонтанной двигательной активности, гипо-, арефлексией, нарушениями дыхания.

Гипертензионно-гидроцефальный синдром проявляется признаками повышенного внутричерепного давления: быстрым увеличением размеров головки, расхождением швов, увеличением размеров родничков, их напряженностью и пульсацией, патологическими глазными симптомами (симптом Грефе, экзофтальм, различные виды нистагма).

Очаговые нарушения выражаются изменениями функции черепных нервов и пирамидными знаками.

Судорожный синдром характеризуется атипичностью и полиморфизмом судорог, изолированными тоническими подергиваниями глазных яблок, сокращением лицевой мускулатуры, спонтанным рефлексом: хоботковым, сосательным и “облизывания”, гиперкинезами пальцев кистей и стоп.

При *коматозном синдроме* локальная неврологическая симптоматика исчезает, на первый план выступает картина полной прострации, адинамия, мышечная гипотония, арефлексия, нарушения дыхания и гемодинамики.

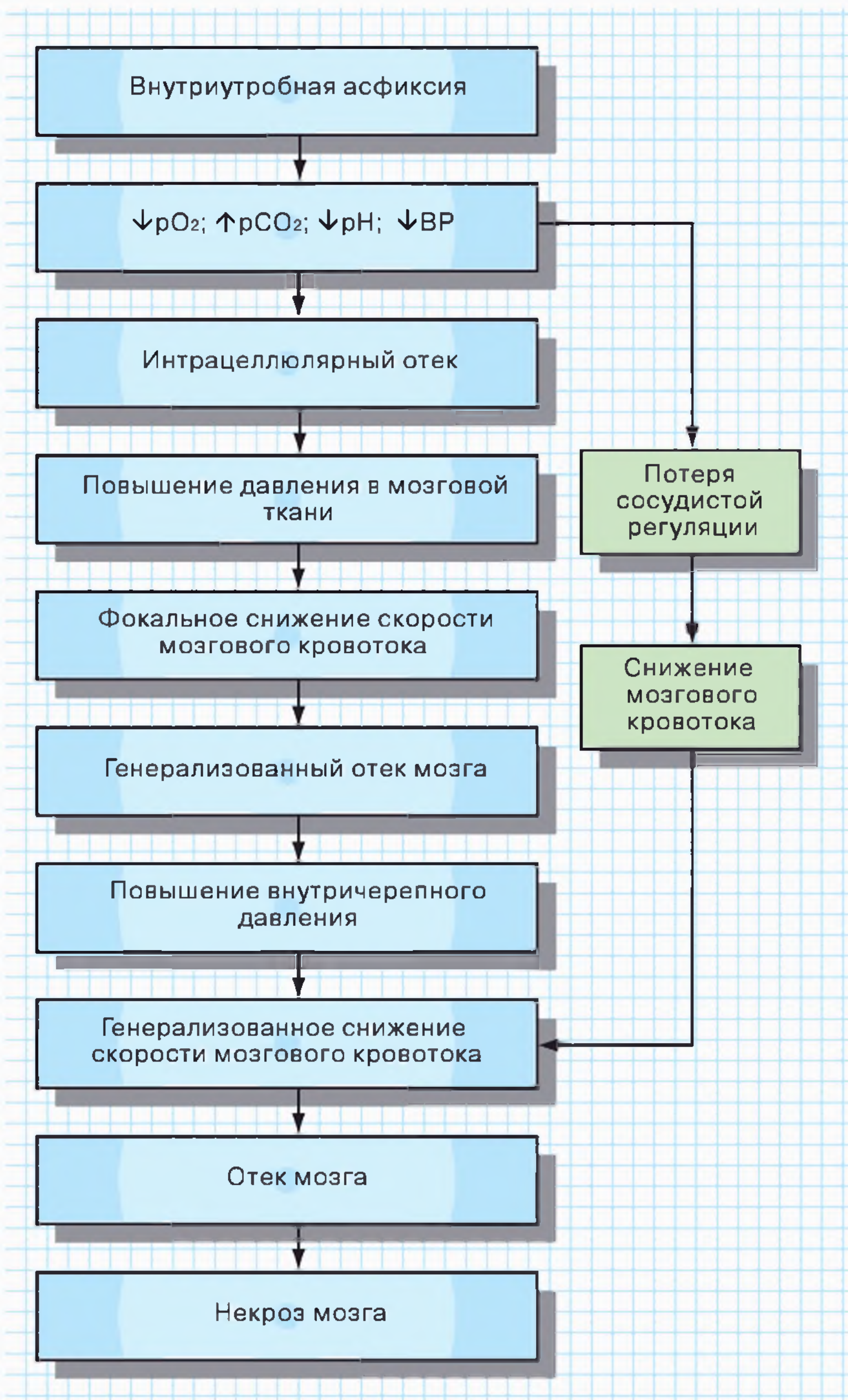
Синдром вегето-висцеральных нарушений проявляется колебаниями частоты пульса, артериального давления, нарушениями ритма, частоты и глубины дыхания, дисфункцией желудочно-кишечного тракта и др.

У *недоношенных новорожденных* при ГИЭП также могут наблюдаться все описанные выше симптомы, однако качественные особенности и динамика каждого из них определяются степенью незрелости младенца. У недоношенных детей чаще наблюдаются проявления синдрома общего угнетения и вегето-висцеральных нарушений. Возможно также сочетание синдрома повышенной возбудимости с проявлениями угнетения отдельных функций и врожденных рефлексов (например, на фоне двигательного беспокойства и тремора вялое сосание, снижение рефлексов спинального автоматизма), а также чередование периодов заторможенности с периодами беспокойства или судорожными эпизодами. Локальная неврологическая симптоматика у недоношенных детей выражена нечетко и непостоянно.

Наибольший отпечаток фактор незрелости накладывает на неврологический статус детей с критически малой массой тела: у них доминирует резкое угнетение с нарушениями функции жизненно важных органов (коматозный синдром, церебральный шок). Судорожный синдром у них, как правило, носит рудиментарный характер: кратковременные клонические судороги при отсутствии тонического компонента, эквиваленты судорог в виде спонтанного хоботкового рефлекса, зевания, гримасничания, подергивания мимической мускулатуры.

Успех лечения *гипоксически-ишемических повреждений* нервной системы у новорожденных в значительной мере зависит не только от умения неонатолога выделить ведущий клинико-неврологический синдром, но и от понимания *сущности патогенетических процессов*, лежащих в их основе (рис. 3.11).

Рисунок 3.11. Схема развития гипоксически-ишемических поражений мозга



Основным пусковым механизмом поражения мозга вследствие перинатальной асфиксии являются изменения газового состава крови (дефицит кислорода, накопление углекислоты), ацидоз, водно-электролитные нарушения, перераспределение потока крови в органах и тканях (сердце, легкие, почки, надпочечники, мозг) и снижение рН в метаболически активных зонах мозга с накоплением молочной кислоты. В клинической картине в этой фазе процесса на первый план выступают общие симптомы (повышенная возбудимость, гиперрефлексия и др.), которые не являются стойкими, а происходящие в органах изменения расцениваются как обратимые.

При усугублении кислородной недостаточности и увеличении гиперкарбии происходят нарушения мозгового кровообращения в виде компенсаторной дилатации и усиления местного регионального кровотока. В головном мозге наступает цитотоксический отек и появляются мелкие очаги тканевой ишемии. Однако и на этой стадии изменения в головном мозге новорожденных носят еще нестойкий и обратимый характер.

Если же ход патологического процесса не был своевременно прерван, то последующий сосудистый отек нарастает в своей интенсивности и способствует развитию мультифокального тканевого некроза. Основными его регионами становятся кора больших полушарий и мозжечка, клетки гиппокампа и клетки Пуркинье, нейроны ствола мозга и зрительного бугра. Повреждения мозга уже носят драматический, необратимый характер, что в клинической картине проявляется адинамией, арефлексией, судорогами.

Последующая стадия текущего процесса завершается набуханием мозга, развитием генерализованного некроза и утратой ауторегуляции мозговых сосудов. Основные очаги некроза располагаются в базальных ганглиях, в них происходит потеря нейронов, возникают инфаркты в церебральной коре и субкортикальном белом веществе. Перивентрикулярные лейкомаляции локализуются в белом веществе и преимущественно возникают у детей с низкой массой тела при рождении (менее 1500 г).

Стадии развития патологического процесса находят свое отражение в почасовой характеристике клинических проявлений гипоксически-ишемических поражений НС, предложенной J. Volpe (1987, 1992) (табл. 3.8).

Почасовой мониторинг состояния новорожденного ребенка с ГИЭП нервной системы дает возможность неонатологу определить *тяжесть патологического процесса. Легкая степень*

Таблица 3.8. Динамика клинических симптомов гипоксически-ишемических поражений нервной системы (по Volpe J., 1987)

Часы жизни	Клинические симптомы
Первые 12 часов	Глубокий сон или кома, периодическое нерегулярное дыхание, отсутствие реакции зрачков на свет (широкие — при легком, узкие — при тяжелом поражении), спонтанные движения глаз — плавающие глазные яблоки, "кукольные глаза", минимальная моторная активность, диффузная мышечная гипотония, у 50% детей судороги, часто едва уловимые, мультифокальные типа окулярных феноменов (тоническая девиация глаз с легкими подергиваниями, постоянное открывание глаз с фиксацией взора), моргание, дрожание, колебание век; сосание, чмокание, колебание, плавающие и блуждающие движения конечностей, периодически апноэ, недоношенные дети чаще имеют генерализованные тонические судороги, которые напоминают децеребрацию или декор-тикацию, доношенные дети чаще имеют мультифакториальные клонические судороги
12–24 часа	Очевидное повышение уровня моторной активности, у 50% судороги, приступы апноэ, возбуждение, у 15–20% — впервые появляются судороги, мышечная вялость: у доношенных детей в проксимальных отделах конечностей (руки, ноги), у недоношенных — в нижних конечностях
24–72 часа	Ухудшение уровня сознания, приступы апноэ часто после периода нерегулярного "атаксического" дыхания, стволовые окуломоторные и зрачковые нарушения (появление реакции на свет, узкие зрачки, маятниковоподобные движения глаз), возможно катастрофическое ухудшение состояния в связи с присоединением внутрижелудочкового кровоизлияния у недоношенных детей и за счет значительного повышения внутричерепного давления у доношенных детей, в этот период дети чаще всего умирают (по критериям "смерть мозга")
После 72 часов	Продолжается, но постепенно уменьшается сон, затруднение глотания, сосания, горловые и язычные движения, нарушение мышечного тонуса (гипотония больше гипертонии), мышечная слабость (у доношенных односторонний процесс или руки поражены больше, чем ноги, у недоношенных детей она больше выражена в нижних конечностях)

повреждения характеризуется гипервозбудимостью, тремором, гиперрефлексией, тактильной гиперестезией, мышечной дистонией, симметричностью неврологических симптомов (продолжительность 1–3 дня).

Для *средне-тяжелой степени* поражения характерно общее угнетение сознания (летаргия, ступор), гиподинамия, мышечная гипотония, гипорефлексия, периодически-гипервозбуди-

мость, тактильная гиперестезия, единичные эпизоды судорог в первые дни жизни, легкая асимметрия неврологических симптомов (продолжительность до 2 недель).

Тяжелая степень повреждения проявляется коматозным состоянием, повышением внутричерепного давления, длительными и стойкими судорогами, нарушениями столовых и автономных функций, арефлексией, стойкой асимметрией неврологических симптомов (продолжительность более 12–24 часов).

Исход заболевания в значительной степени зависит от тяжести процесса и динамики патологических симптомов. Неонатологу важно знать, что хорошим прогностическим признаком является исчезновение неврологических симптомов в течение 1–2 недель. У недоношенных детей обычная клиническая динамика неврологической картины характеризуется сменой клинико-неврологического синдрома на третьей-четвертой неделе жизни: синдром угнетения, как правило, сменяется синдромом повышенной возбудимости, гипотония мышц через фазу нормотонии и дистонии постепенно заменяется гипертонусом в отдельных группах мышц. На динамику неврологического статуса у недоношенных детей существенное влияние оказывают сопутствующие заболевания и факторы окружающей среды: наслоение ОРВИ, смена режима, введение нового питания, резкая смена погоды, магнитные бури, которые могут привести как бы к возврату синдрома угнетения.

3.3.4 Клинические критерии диагностики травматических поражений нервной системы

Интракраниальные геморрагии (ИКГ) возникают во время родов в связи с механической травмой головки плода, следствием чего является повреждение сосудов основания мозга, вен и венозных синусов. Наиболее часто это наблюдается при аномалиях течения родового акта (затяжные или стремительные роды), несоответствии размеров головки и таза, асинклитическом вставлении головки, ягодичном или поперечном положении плода, некоторых акушерских манипуляциях (давление на стенку живота роженицы, наложение вакуум-экстрактора, акушерских щипцов) и др. Основными предрасполагающими моментами ИКГ являются гипоксически-ишемическое повреждение нервной системы, метаболические расстройства.

Клинические проявления ИКГ зависят не только от тяжести повреждающих факторов, но и от состояния нервной системы к моменту рождения, локализации патологического процесса, обширности очага поражения.

Представляем краткое описание только тех травматических поражений ЦНС, которые могут быть причиной возникновения в дальнейшем ДЦП.

Интракраниальные геморрагии по локализации подразделяются на: экстрацеребральные (эпидуральные, субдуральные и субарахноидальные) и интрацеребральные (пери- и интравентрикулярные, паренхиматозные кровоизлияния в таламус и базальные ганглии, интрамозжечковые) (рис. 3.12).

Среди *экстрацеребральных кровоизлияний* наиболее неблагоприятные в плане последующего поражения мозга являются эпи-, субдуральные и субарахноидальные кровоизлияния.

Эпидуральные кровоизлияния встречаются с частотой около 2% всех внечерепных кровоизлияний и в основе своей имеют кровотечения из ветвей средней менингеальной артерии или главных венозных синусов (при переломах костей черепа линейных или поперек шва и др.).

Характерными являются симптомы повышенного внутричерепного давления, появляющиеся в первые часы после рождения: напряжение, выпячивание и пульсация большого родничка, судороги, расширение зрачка гомолатерально стороне кровоизлияния.

Субдуральные кровоизлияния относятся к наиболее часто встречающимся (23–24% всех внутричерепных родовых травм). Причиной их чаще всего являются различные механические воздействия на головку плода при слишком быстром и чрезмерном конфигурировании ее при прохождении через узкий родовой канал (несоответствие размеров головки и таза), а также при таких травмирующих мероприятиях, как наложение акушерских щипцов, вакуум-экстрактора, давление на живот роженицы, быстрое выведение головки через малый разрез матки при операции кесарева сечения. Крайне неблагоприятное сочетание механических факторов как для головного, так и для спинного мозга, наблюдается при ягодичном предлежании, результатом чего может быть затылочный остеодиастаз (рис. 3.13).

Конфигурирование головки со смещением костей черепа может привести к разрыву намета мозжечка с повреждением прямого синуса, вены Галена, бокового и инфратенториально-

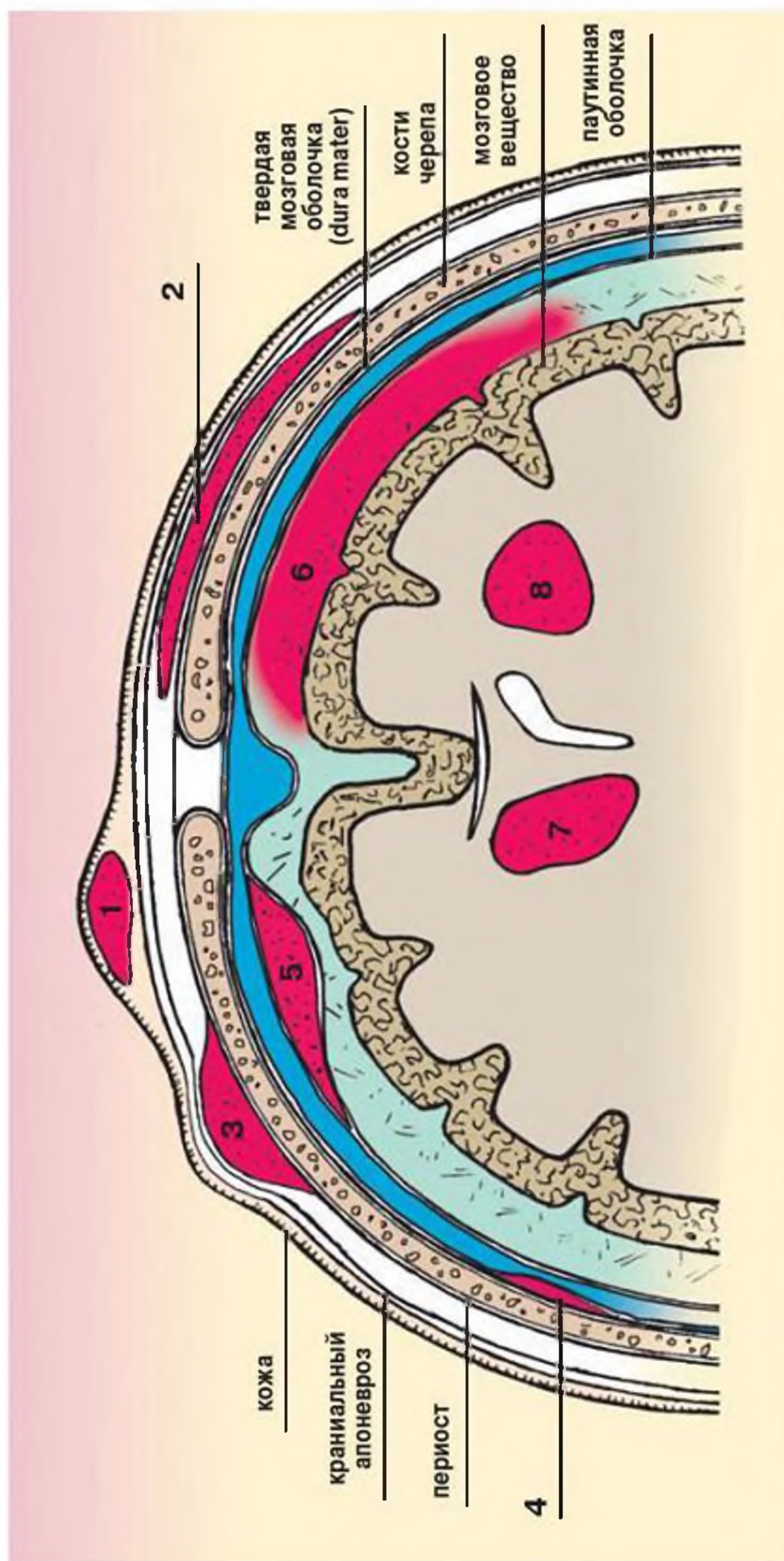


Рисунок 3.12. Перинатальные травматические кровоизлияния.
 Схема локализации экстракраниальных и интракраниальных геморрагий.
 Экстракраниальные кровоизлияния: 1 — Родовая опухоль; 2 — Субгалеальное кровоизлияние; 3 — Кефалогематома.
 Интракраниальные кровоизлияния: 4 — Эпидуральная гематома; 5 — Субдуральная гематома;
 6 — Субарахноидальное кровоизлияние; 7 — Интравентрикулярное (внутрижелудочковое) кровоизлияние;
 8 — Интрамозговое, паренхиматозное кровоизлияние.

го синусов и образованием гематомы в задней черепной ямке, суб- или, реже, — супратенториально. При окципитальном остеодиастазе гематома располагается в задней черепной ямке, при разрыве фалькса с повреждением нижнего сагитального синуса — в продольной щели мозга. Разрывы поверхностных мозговых вен приводят к конвекситатным субдуральным и субарахноидальным кровоизлияниям.

Тяжесть и выраженность клинических проявлений определяется локализацией гематом, темпами нарастания и объемом кровоизлияния, дисциркуляторными и гипоксическими нарушениями в мозге. Кровь, излившаяся в субдуральное пространство, приводит к сдавливанию и дислокации мозга, особенно его стволовых отделов, повышению внутричерепного давления и нарушению мозгового кровотока.

Наиболее характерными клиническими симптомами являются нарушения дыхания и сердечной деятельности, признаки оболочечно-мозговой ирритации (пронзительный “мозговой” крик, возникающий спонтанно или при незначительном раздражении, постыкивание, полиморфные судороги), нарушения сна, снижение температуры, мышечная гипотония. Ребенок

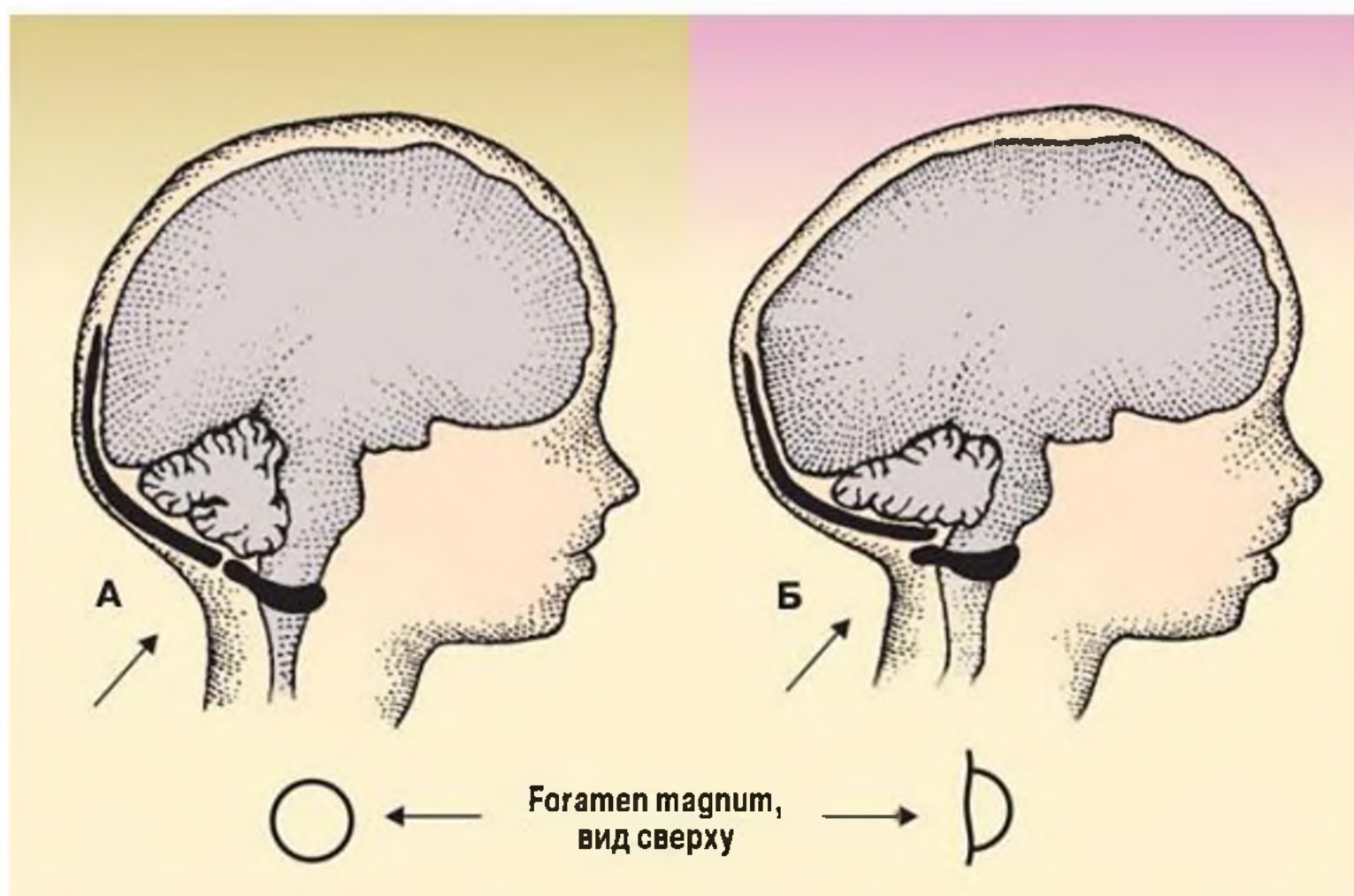


Рисунок 3.13. Окципитальный остеодиастаз.

А — Череп в нормальном состоянии;

Б — Окципитальный остеодиастаз.

лежит с широко открытыми глазами, выражение лица — тревожное, беспокойное. Гематома заднечерепной локализации может приводить к синдрому внезапной смерти в первые 7—45 часов жизни новорожденного.

При небольшом разрыве намета в течение нескольких часов или даже дней неврологическая симптоматика может отсутствовать или быть минимальной, затем появляются признаки внутричерепной гипертензии (выпячивание родничка, возбудимость или летаргия), постепенно нарастают стволовые симптомы, расстройства дыхания, глазодвигательные нарушения, косоглазие, парез лицевого нерва.

Субарахноидальные кровоизлияния возникают при разрыве капилляров и мелких сосудов мозговых оболочек, причем излившаяся в подпаутинное пространство кровь вызывает картину нарастающего асептического менингита. В связи с этим симптомы поражения НС проявляются со 2—3-го дней жизни. Ребенок становится беспокойным, нарушается сосание, повышается температура тела, появляются общая гиперестезия, тремор, судороги, симптомы повышения внутричерепного давления: расхождение черепных швов, напряжение и выпячивание большого родничка, симптом Грефе. При массивном субарахноидальном кровотечении наступает катастрофическое ухудшение состояния, приводящее к смерти, а у выживших детей впоследствии — тяжелый неврологический дефицит.

Интрацеребральные кровоизлияния

Перивентрикулярные и интравентрикулярные кровоизлияния (ПИВК) наиболее часто встречаются у недоношенных детей, особенно с малой и очень малой массой тела при рождении. Так, частота ПИВК в общей популяции недоношенных младенцев составляет 39—40%; у детей с массой тела менее 1500 г — 43—55%, а у детей с массой тела менее 1000 г — 90% (Барашнев Ю. И., 1994).

Основным очагом поражения у глубоко недоношенных детей (до 34 недели гестации) является кровотечение в субэпендимарный герминальный матрикс, имеющий очень богатое кровоснабжение и широкую сеть капилляров. Последние переходят в разветвленную венозную систему, связанную с большой веной Галена.

В 80—90% ПИВК локализуются в таламостриарной канавке на уровне головки хвостатого ядра или позади отверстия Монро. Излившаяся кровь по желудочковой системе распространяется

вниз, в IV желудочек, через отверстия Мажанди и Люшка — в заднюю черепную ямку и накапливается в базиллярной цистерне. Это приводит к деструкции герминального матрикса, геморрагическому размягчению мозга, формированию кист, гипоксически-ишемическим повреждениям: селективному нейрональному некрозу, перивентрикулярной лейкомаляции, мультифокальному поражению коры и белого вещества.

В клинической картине на первый план выступает коматозное состояние, периодические приступы апноэ, судорог, резкая мышечная гипотония вплоть до атонии, обездвиженность, гипо- или арефлексия, нарушение сосания и глотания.

Неонатологу важно знать, что прогноз при ПИВК определяется тяжестью морфологических изменений. У 90% выживших детей с 3–4 степенью ПИВК впоследствии наблюдаются судороги, спастическая диплегия или тетраплегия, нарушения интеллекта.

J. Volpe (1987) выделяет три клинических варианта течения и четыре степени тяжести ПИВК.

Клинические варианты течения ПИВК:

1. *Катастрофический*: чрезвычайно быстро развивается ступор-кома, нарушения дыхания — апноэ, поза децеребрации, генерализованные тонико-клонические судороги, отсутствие реакции зрачков на свет и реакции глазных яблок на вестибулярную стимуляцию.
2. *Скачкообразный (сальтаторный)*: развивается в течение часов и дней, характерно нарушение уровня сознания, снижение двигательной активности, мышечная гипотония, глазодвигательные нарушения (косоглазие, спазм взора вниз, ограничение отведения глазных яблок, симптом “кукольных глаз”), затруднения в разгибании коленных суставов.
3. *Клинически молчаливый*: проявляется падением гематокрита при отсутствии выраженных или при минимальных проявлениях скачкообразного синдрома.

Степени тяжести ПИВК: 1 степень — субэпендимарное кровоизлияние; 2 степень — интравентрикулярное кровоизлияние без вентрикулодилатации; 3 степень — интравентрикулярное кровоизлияние с вентрикулодилатацией; 4 степень — ПИВК с вовлечением мозговой паренхимы (в сочетании с венозным ге-

моррагическим инфарктом или геморрагической перивентрикулярной лейкомаляцией).

Интрамозжечковые кровоизлияния возникают обычно после тяжелых родов в тазовом предлежании, после применения щипцов, особенно у недоношенных детей. При этом могут иметь место 4 типа поражений: первичное внутримозжечковое кровоизлияние; венозный инфаркт; распространение интравентрикулярного или субарахноидального кровоизлияния на мозжечок; травматическое повреждение с разрывом мозжечка или разрывом главных вен затылочного синуса при затылочном остеодиастазе.

В клинической картине характерно наличие стволовых симптомов, апноэ, брадикардии, выпячивания большого родничка, расхождения швов. Нередко отмечается косоглазие, парез лицевой мускулатуры, периодически тоническое напряжение конечностей, вялая тетраплегия. Прогноз неблагоприятный, особенно для недоношенных детей.

Таким образом, приведенные данные свидетельствуют о том, что перинатальные инсульты, имея в своей основе разную патоморфологию, патогенез, клинически протекают с многообразными, но нередко однотипными симптомами и синдромами, что создает диагностические трудности для неонатолога. В то же время правильная топическая диагностика позволяет выбирать наиболее оптимальные методы терапии, решать вопрос о ближайшем прогнозе заболевания и последствиях его в будущем.

Сразу после рождения у этих детей наблюдаются разнообразные клинические синдромы, которые требуют проведения реанимационных мероприятий, интенсивной терапии. Неблагоприятный прогноз для дальнейшего неврологического развития имеют такие состояния, как остановка дыхания, кома, судороги, отек мозга, повышение внутричерепного давления, метаболические расстройства, внутричерепные кровоизлияния.

Задачи неонатолога при лечении гипоксически-ишемических или геморрагических инсультов сводятся к профилактике внутриутробной асфиксии, поддержке адекватной вентиляции, перфузии крови, уровня глюкозы, лечению отека-набухания мозга, контролю судорог и другим методам сохранения функции мозга.

3.3.5. Клинические критерии диагностики спинальных поражений нервной системы

Основными причинами поражения спинного мозга являются механические факторы, действующие в процессе рождения (сдавление, растяжение, сгибание, разрыв), что особенно часто наблюдается при патологии родов (ягодичное или ножное предлежание, грубые акушерские манипуляции). Растяжение позвоночного столба может привести к нарушению целостности таких нервов, как *n. n. vagus, phrenicus, laringeus*, поражению ганглиев вегетативной нервной системы и к кровоизлияниям в спинной мозг различной локализации: эпидуральным, субдуральным, гематомиелии, в корешки спинного мозга и в стенки позвоночных артерий.

При локализации повреждения в нижней части ствола или верхне-шейном отделе спинного мозга часто наблюдается гибель плода или внезапная смерть новорожденного. Спинальные травмы при рождении дают клинику тяжелого респираторного синдрома, который требует искусственной вентиляции легких. В первые дни жизни также может развиваться синдром дыхательных расстройств, который приводит к смерти ребенка.

Неврологические проявления спинальных поражений НС в неонатальном периоде очень разнообразны: спинальный шок, гипотония мышц туловища и конечностей, угнетение рефлексов, отсутствие спонтанных движений, симптом Горнера, тазовые расстройства, отсутствие болевой гримасы на лице при уколах иглой. Общность кровообращения ствола и верхней части спинного мозга приводит к проявлению таких симптомов, как нистагм, косоглазие, парезы лицевой мускулатуры, слабость жевательных мышц, рубральный тремор, бульбарный или, реже, альтернирующие синдромы. За счет отека, геморрагий, вторичной ишемии поражения структур позвоночника у детей, которые пережили острый период, неврологические симптомы существуют потом недели и месяцы после рождения.

По мере ликвидации явлений спинального шока нарастает спастика, появляется гиперрефлексия, патологические пирамидные знаки. В зависимости от уровня поражения спинного мозга у детей может наблюдаться: на уровне *C1–C4* — клиника спастического тетрапареза с вялым параличом мышц шеи (кривошея, свисающая голова), парез диафрагмы; на уровне *C5–D2* — вялый паралич рук, спастический парапарез ног, синдром

Бернара-Горнера. *На уровне D3–D12* — нижняя спастическая парализация, возможны центральные расстройства тазовых функций. *На уровне L1–S2* — вялый паралич ног с центральными тазовыми расстройствами (Crothers B., 1923, 1927, Гюнтер М. Д., 1945, Towbin A., 1969, Byers R. K., 1975, Ратнер А. Ю., 1985, McKinnon J. A. и соавт., 1993; Eng G. D., 1994, Дуус П., 1997).

Предположительный диагноз ставится педиатром или невропатологом на основе клинического наблюдения, исследования неврологического, ортопедического и мануально-терапевтического статусов ребенка, с последующим уточнением диагноза с помощью дополнительных методов исследования.

3.4. ПАРАКЛИНИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В РАННЕЙ ДИАГНОСТИКЕ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОВРЕЖДЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Нейросонография (НСГ) позволяет проводить многократное динамическое исследование структур головного мозга и позвоночника в разных плоскостях (фронтальной, сагитальной, в аксиллярном сечении) и для выявления разнообразной врожденной или приобретенной патологии мозга. (Карлов В. А., Карахан В. Б., 1980; Баерст В., 1990; Зубарева Е. А., Гаврюшов В. В., 1990, Савельева Г. М., Сичинава Л. Г., 1995; Rumack E. M., Johnson M. L., 1984).

Компьютерная томография (КТ) обладает высокой разрешающей способностью и, благодаря послойному исследованию, способствует детальному анализу состояния вещества мозга (Rumack E. M., Johnson M. L., 1984).

Магнитно-резонансная и позитронно-эмиссионная томография (МРТ и ПЭТ) являются наиболее информативными прижизненными методами изучения структуры тканей. Они дают возможность выявить патологические изменения мозга, его серого и белого вещества, уточнить характер и локализацию процесса при разных формах ДЦП (Runge V. M., Brack M. A., и соавт., 1994, Козявкин В. И., Волошина Н. П., 1995, Sugimoto T. и соавт., 1995, Castillo M., Mukherji S. K., 1994, Cioni G. и соавт., 1997, Okumura A. и соавт., 1997).

Рентгенологическое исследование по-прежнему сохраняет свое значение. Оно может помочь выявить структурные изме-

нения позвоночника, краниостеноз, травмы костей черепа, признаки повышенного внутричерепного давления.

Одним из основных методов параклинического обследования новорожденных детей с перинатальным повреждением ЦНС в настоящее время является *ультразвуковое сканирование*, которое включает нейросонографию (НСГ) и доплерометрию сосудов головного мозга. НСГ представляет собой ультразвуковое сканирование головного мозга через большой родничок, реже — через открытые черепные швы, малый родничок, большое затылочное отверстие. Этот метод базируется на способности ультразвука, проходя через ткань мозга, отражаться от границы сред, имеющих различную акустическую плотность (жидкость, кровь, кальцификаты, собственно нервная ткань, сосудистые сплетения). Преимуществами его являются достаточная информативность, отсутствие облучения, возможность проведения необходимого количества повторных обследований, портативность оборудования. Уже первое применение НСГ позволило V. Baerts (1978), K. Pape, J. Wroglesworth (1979) сделать заключения о высокой диагностической ценности данного исследования. С внедрением НСГ стала возможной прижизненная этиопатоморфологическая диагностика пороков развития головного мозга, внутриутробных инфекций ЦНС, гипоксически-ишемических, травматических поражений нервной системы, опухолей, кист.

На основании данных ультразвукового обследования базируется классификация *интракраниальных геморрагий (ИКГ)*, предложенная L. Papile (1983): ИКГ I ст. — субэпендимальное кровоизлияние в герминальный матрикс; ИКГ II ст. — прорыв кровоизлияния в желудочки мозга без вентрикулодилатации; ИКГ III ст. — внутрижелудочковое кровоизлияние с вентрикулодилатацией; ИКГ IV ст. — пери-интравентрикулярное кровоизлияние с вовлечением мозговой паренхимы (в сочетании с венозным геморрагическим инфарктом или геморрагической перивентрикулярной лейкомаляцией).

Изменения, обнаруживаемые при нейросонографии у детей с интракраниальными геморрагиями, характеризуются более или менее специфическими признаками (Макарова Е. А., 1997, Катонина С. П. с соавт., 1996, Volpe J. J., 1987, Rumack E. M., Johnson M. L., 1984). Субэпиндимальные кровоизлияния выявляются в виде гиперэхогенной зоны в области нижнелатерального края переднего рога бокового желудочка, они медленно рассасываются, превращаясь к 7–14 дню в субэпендимальные

кисты, которые постепенно исчезают к 3–10 месяцам жизни. При прорыве кровоизлияния в желудочки мозга определяется гиперэхогенная тень кровяного тромба, четкие, но неровные контуры сосудистого сплетения, прекращение его пульсации, а в последующем — нормализация картины или образование кисты. Обструкция ликворных путей тромбом, нарушение баланса между продукцией и абсорбцией ликвора приводит к вентрикулодилатации и формированию подострохронической или острой гидроцефалии, что нейросонографически определяется расширением желудочковой системы за 2–3 недели до появления клинических симптомов гидроцефалии.

Такими же разнообразными являются изменения, обнаруживаемые при нейросонографии у детей с *гипоксически-ишемическими повреждениями мозга*. Так, при умеренном отеке мозга нейросонографически определяется диффузная завуалированность, исчезновение четкой визуализации структур мозговой паренхимы, щелевидное сужение боковых желудочков. При диффузном отеке наблюдается снижение пульсации мозговых сосудов, что в тяжелых случаях сопровождается структурными (некротическими) повреждениями и выявляется в виде гиперэхогенных (светящихся) зон с последующим формированием кист и рубцовых изменений. Диффузное ишемическое повреждение мозга, связанное с тяжелой асфиксией, при ультразвуковом исследовании проявляется в первые 4–7 дней признаками отека мозга, на второй неделе — зонами неоднородной гиперэхогенности в области базальных ганглиев, таламуса, над мозолистым телом, а также расширением и изменением формы желудочков до шарообразной. К концу первого месяца определяются множественные, диффузно-расположенные кисты крупных размеров (до 15 мм), которые в последующем чаще всего приводят к формированию ДЦП.

Наиболее характерный для недоношенных детей вид ишемического повреждения мозга — *перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ)* — протекает патоморфологически в 3 стадии: 1 стадия — коагуляционный некроз; 2 стадия — резорбция клеточного детрита и продуктов распада нервных волокон; 3 стадия — формирование глиального рубца с кистой или без нее.

Нейросонографически в ранней фазе эхогенность ишемизированных зон по интенсивности соответствует плотности сосудистых сплетений. В последующем в возрасте от 7 дней до 1,5 месяца на фоне высокой эхогенности выявляют кисты размерами более 2 мм. Развивается кистозная лейкомаляция (пери-

вентрикулярная, субкортикальная или смешанная), которая и определяет развитие ДЦП, задержку психического развития, судорожный синдром, субкортикальную слепоту (de Vries L. S. и соавт., 1993, Campistol Plana J. и соавт., 1996).

Для диагностики спинальных поражений нервной системы применяют разнообразные дополнительные методы исследования — тепловизорный, Рео-ЕГ, доплерографию, нейросонографию, рентгеновское обследование, КТ, МРТ и др.

М. К. Михайлов (1983, 1986) у 55–65% новорожденных с неврологическими проявлениями выявил грубые рентгенологические признаки спинального поражения: травмы затылочной кости, подвывихи и переломы шейных позвонков, дислокацию, сужение атлanto-затылочного соединения, расширение щели в суставе Крювелье, признаки растяжения позвоночника в виде увеличения расстояния между позвонками, сублюксацию. У 8% обнаружены аномалии позвоночника — недоразвитость дуг позвонков, клиновидные позвонки, кривошея.

Разработанные методики *ультразвукового сканирования спинного мозга* позволили выявлять начальный отёк, гематомиелию, гематомалицию, миелоцеле с оценкой его величины (Rumack E. M., Johnson M. L., 1984, Babyn P. S. и соавт., 1988). Ультразвуковое обследование спинного мозга позволяет провести дифференциацию между начальным отеком и гематомиелией, а позднее — гематомалицией. P. S. Babyn и соавт., 1988, смогли оценить нейросонографически конфигурацию спинного мозга при спинальных поражениях и эти изменения коррелировали с дальнейшими патоморфологическими находками у умерших детей.

Для подтверждения диагноза спинальных поражений наиболее информативными является использование КТ, компьютерной миелографии, МРТ, ПЭТ (Ратнер А. Ю., 1983, Volpe J. J., 1992, Козьявкин В. И., 1995, Kozjavkin V., Woloshina N., 1995).

Ультразвуковое исследование позвоночника (эхоспондилография ЭСГ или spinalsonography) доступно для проведения новорожденным и детям первого года жизни практически на всем его протяжении. Исследование проводится в сагитальной плоскости, где позвоночник маленького ребенка в норме определяется в виде двух рядов чередующихся эхо-сигналов (остистые отростки и дуги позвонков в первом ряду ближе к датчику и тело позвонков во втором ряду) и эхо-негативных зон (межостистые промежутки и межпозвоночные диски соответственно в 1 и 2 рядах). Между этими рядами эхо-сигналов лежит позво-

ночный канал, который хорошо виден и на поперечной ЭСГ. Поперечный канал окружен боковыми массами позвонков, которые дают эхо-сигналы, сходящиеся сзади по средней линии, спереди симметрично расположен эхо-сигнал тела позвонка. Расстояние между ними соответствует позвоночному каналу, который постепенно сужается в крестцовом отделе.

Исследования позвоночника с помощью ЭСГ помогают выявить одиночные или множественные пороки развития позвоночника и спинного мозга (Ульрих Э. В., 1995, Naidich T. P., Fernbach S. K. и соавт., 1984; Raghavendrae B. N., Epstein F. G., Pinto R. S. и соавт., 1988). С помощью ультразвукового исследования позвоночника возможно диагностировать наличие спинномозговых грыж еще во внутриутробном периоде, т. е. это важный метод пренатальной диагностики.

У детей, родившихся со спинномозговыми грыжами, врожденными деформациями позвоночника, выявляются при ЭСГ дефекты формирования позвоночного канала, а также признаки нарушения формирования, сегментации и слияния позвонков. В позвоночном канале могут быть выявлены различные эхо-негативные (дермоидные и сосудистые кисты, липомы позвоночного канала) и эхо-позитивные тени (костные и костно-хрящевые образования). Тень, исходящая из любого отдела внутренней стенки позвоночного канала, создающего перегородку в нем, является прямым признаком порока диастематомии и требует дальнейшего обследования при решении вопроса о его хирургическом лечении.

Сужение позвоночного канала (равномерное, ступенеобразное в связи с разрастанием костного шипа из дуги позвоночника и др.) также можно обнаружить при проведении ЭСГ позвоночника. Применение этого метода исследования способствует ранней диагностике и адекватному лечению детей с врожденными аномалиями позвоночника с первых месяцев жизни.

Для обследования кровотока сосудов головного мозга у новорожденных детей используется *метод ультразвуковой доплерометрии*. Использование современных ультразвуковых доплерометрических аппаратов позволяет провести селективную регистрацию кривой скорости кровотока отдельных сосудов (Лущик У. Б., 1998).

Критериями ультразвуковой доплерометрии являются симметричность кровотока, количественные (максимальная систолическая и конечная диастолическая скорость) и качественные показатели: индекс резистентности, пульсационный индекс,

средняя скорость кровотока, систоло-диастолическое соотношение (Григорян Г. А., Аксельрод В. Г., Александрова Н. К., 1990; Tatsuno M., Kubota T., Okuyama K. и соавт., 1989).

Длительные нарушения кровотока приводят к развитию органического поражения ЦНС и в дальнейшем — к формированию ДЦП. Наиболее информативным показателем является индекс резистентности: снижение его ниже 0,6 свидетельствует о перенесенной гипоксии, а повышение выше 0,8 говорит о наличии интоксикации НС при билирубиновой энцефалопатии или септическом состоянии (Tatsuno M., Kubota T., Okuyama K. и соавт., 1989).

По данным различных авторов, ультразвуковое скрининг-исследование позволяет поставить правильный диагноз в 40–50% при однократном и в 70% — при повторном обследовании (Зубарева Е. А., Гаврюшов В. В., 1990; Сидорова И. С., Аснис С. П., Макаров И. О., 1995; Скоромец А. А., Шумилина А. П. и др., 1995; Alan W. C., Roveto C. A., Sawyer L. R., 1980).

В период с 1995 по 1998 г. в неонатальном центре (зав. О. Я. Децик) Львовской областной клинической больницы проводились регулярные нейросонографические обследования детей в остром периоде и катamnестические клиничко-параклинические исследования в последующие годы жизни (невропатолог О. С. Бойчук, врач отделения лучевой диагностики Львовской областной детской специализированной больницы В. И. Желев). Анализ нейросонографического и доплерометрического обследования 259 новорожденных детей с клиническими признаками перинатального поражения нервной системы позволил выявить изменения у 210 из них (81%). Они были разнообразны и представлены такой патологией:

1. Повышение перивентрикулярной эхогенности — 28%
2. Расширение ликворных пространств — 19,5%
3. Субарахноидальные кровоизлияния — 4,8%
4. Интракраниальные геморагии — 19,5%,
в том числе:
 - ИКГ I ст. (субэпендимальные) — 10%;
 - ИКГ II ст. (без вентрикулодилатации) — 1,4%
 - ИКГ III ст. (с вентрикулодилатацией) — 2,4%
 - ИКГ IV ст. (с вовлечением мозговой паренхимы) — 3,3%,
в том числе с формированием обструктивной гидроцефалии — 2,4%

5. Перивентрикулярная лейкомаляция	— 8,2%
6. Врожденные пороки нервной системы	— 8,6%
7. Тяжелый отёк мозга	— 4,3%
8. Внутриутробные энцефалиты	— 4,3%
9. Поражение позвоночника	— 2,8%

Следует отметить, что интравентрикулярные кровоизлияния и перивентрикулярная лейкомаляция наиболее часто выявлялись у недоношенных детей (Tkatschenko S., Babadagly M., Kozijavkin V., Loun G, 1998).

Данные различных авторов и наши наблюдения свидетельствуют о том, что метод нейросонографии позволяет исключить диагноз перинатальной энцефалопатии при функциональных поражениях нервной системы, своевременно выявить органическое изменение при минимальных, не четко выраженных клинических симптомах поражения нервной системы. Повышению диагностической ценности ультразвукового обследования способствует проведение его в динамике, т. к. у новорожденных детей, особенно в первые дни жизни, не всегда достаточно четко визуализируется патологический очаг (Макарова Е. А., 1997, Лебедь Е. П., 1997, Лихачева А. С., Лихачева Н. В., 1997).

Врач-неонатолог должен знать, что скрининговому ультразвуковому обследованию подлежат все недоношенные дети с термином гестации меньше 34 недель, массой тела при рождении меньше 1500 г, а также все новорожденные дети с перинатальными факторами риска поражения нервной системы, факторами риска внутричерепных кровоизлияний, а также дети со стойкой неврологической симптоматикой, повышенным внутричерепным давлением, наличием микроцефалии или развивающейся гидроцефалии; при проводимой респираторной терапии, особенно искусственной вентиляции легких.

Оптимальными сроками проведения нейросонографии являются 4–7 дни жизни и повторно 14–15 дни жизни (Yomella T. L., 1995).

Детальное изучение анамнеза, правильная оценка клинических данных, своевременное проведение нейросонографического исследования способствует не только установлению этиопатоморфологического диагноза, но и определению прогноза заболевания, а также выбору оптимального метода лечения в остром и восстановительном периодах.

3.5 ПРОГНОЗ И ПОСЛЕДСТВИЯ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Проводимые в динамике клинические исследования с применением дополнительных методов исследования, наряду с хорошо собранным анамнезом, помогают неонатологу устанавливать характер, топоику процесса и определенным образом судить о прогнозе.

Особенно важным для определения прогноза является знание клинико-морфологических корреляций между характером поражений *головного мозга*, клиникой в неонатальном периоде и последующими неврологическими изменениями, в частности, формированием ДЦП (табл. 3.9).

Имеется четкая зависимость между характером морфологических изменений, выявленных у детей на первом месяце жизни с помощью нейросонографии, и формированием ДЦП (Graziani L., Pasto M., 1990). При наличии ИКГ I–II ст., повышенной перивентрикулярной эхогенности, наличии кист до 3 мм, легкой симметричной вентрикулодилатации, формирования ДЦП не наблюдается. При ИКГ III ст. с наличием нескольких персистирующих кист, с повышением перивентрикулярной эхогенности, исход в ДЦП отмечается у 76% детей. ИКГ III ст. с мелкими перивентрикулярными кистами, с асимметричной прогрессирующей вентрикулодилатацией, а также ИКГ IV ст. с ипсилатеральной порэнцефалией и значительной прогрессирующей асимметричной вентрикулодилатацией определяют формирование ДЦП в 100% случаев.

Определяя прогноз заболевания у новорожденного ребенка, необходимо принимать во внимание тяжесть процесса (при тяжелом течении болезни тяжелая резидуальная патология формируется у 90–100% детей) и такие клинические эквиваленты, как нарушения сознания, апноэ, судороги, стойкая мышечная гипотония, очаговые поражения мозга.

Весьма часто практические врачи, наблюдающие детей раннего возраста, имеют дело с поражением спинного мозга или с нарушениями спинального кровообращения. Одним из источников кровоснабжения верхней части спинного мозга является базилярная артерия, которая питает также затылочные доли мозга, ствол и мозжечок. Поэтому в клинике нарушения кровообращения в системе вертебро-базилярных артерий проявляются различными симптомами поражения ствола и спинного

Таблица 3.9. Прогноз гипоксически-ишемических поражений нервной системы у новорожденных детей в зависимости от основных клинических проявлений и локализации поражения (по Volpe J., 1987)

Локализация поражения	Основные клинические проявления в неонатальном периоде	Последствия
Селективный нейрональный некроз		
Кора головного мозга и мозжечка, таламус, ствол, включая нижние ножки, кохлеарные ядра, ядра черепно-мозговых нервов	Нарушения сосания, глотания, движения языком. Окуломоторные расстройства. Мышечная гипотония. Судорожный синдром. Сопор, кома	Спастическая тетраплегия. Судороги. Атаксия. Бульбарные и псевдобульбарные параличи. Задержка психического развития, гиперактивность
"Мраморный статус" мозга		
Хвостатое ядро, путамен, таламус, церебральная кора	Клиника острого периода не имеет специфической характеристики	Спастическая тетраплегия. Хореатетоз. Задержка психического развития
Парасагитальное церебральное поражение		
Церебральная кора и субкортикальное белое вещество, парасагитальная поверхность, большие задние отделы	Мышечная гипотония, слабость проксимальных отделов конечностей (в большей степени верхних, в меньшей — нижних)	Спастический тетрапарез. Интеллектуальный дефицит
Перивентрикулярная лейкомаляция		
Перивентрикулярное белое вещество, нисходящие моторные пути, зрительная и слуховая лучистости, ассоциативные волокна	Резко выраженная мышечная гипотония, сменяющаяся гипертонией, гипо-, арефлексия, судороги	Спастический ди- или тетрапарез. Нарушения психического развития. Субкортикальная слепота. Судороги
Фокальные и мультифокальные ишемические некрозы, включая порэнцефалию, поликистозную энцефаломалакцию		
Кора, субкортикальное белое вещество: некрозы, полости односторонние или двусторонние в определенном сосудистом бассейне	Разнообразные неврологические симптомы и синдромы, судороги, геми- или тетрапарез	Спастический геми- или тетрапарез. Судороги. Умственная ретардация

мозга (табл. 3.10). Эти последствия могут проявляться сразу после рождения ребенка, в подостром периоде перинатального спинального повреждения, или могут проявиться позже, под влиянием дополнительных травмирующих факторов, ухудшающих кровообращение спинного мозга.

Таблица 3.10. Последствия повреждений спинного мозга и нарушений спинального кровообращения в зависимости от клиники и локализации поражения

Локализация поражения	Основные клинические проявления в неонатальном периоде	Последствия
Повреждение позвоночника, спинальных структур и его кровообращения		
Средний мозг и верхняя часть ствола	Нарушение сосания, усиление разгибательного тонуса в конечностях, миоклонии, нарушения зрения и слуха, соматические расстройства (тахипноэ, тахикардия, артериальная гипотония или гипертония)	Спастический тетрапарез. Псевдобульбарный синдром. Нарушения зрения и слуха. Миатонический синдром. Псевдобульбарная дизартрия
Нижняя часть ствола	Гиподинамия, мышечная гипотония, выпадение физиологических рефлексов, бульбарные нарушения, аритмия дыхания, сердцебиения, снижение АД, гипо- или гипертермия	Спастический тетрапарез. Бульбарный синдром и дизартрия
Уровень С1–С4	Мышечная дистония конечностей (атония сменяется гипертонусом), "свисающая голова", нарушение движения диафрагмы и ритма дыхания, нарушение терморегуляции	Вялый паралич мышц шеи, нейрогенная кривошея. Спастическая тетраплегия. Ранний шейный остеохондроз. "Цервикальная" близорукость. Преходящие и острые нарушения спинального кровообращения (спинальные инсульты)
Уровень С5–D2	Гипотония в руках и повышение тонуса в ногах. Снижение, отсутствие или асимметрия физиологических рефлексов с рук, повышение с расширением рефлексогенных зон или асимметрия рефлексов с ног	Верхняя вялая параплегия, спастическая нижняя параплегия. Сколиозы, кифозы. Нейрогенные вывихи тазобедренных суставов. Преходящие и острые нарушения спинального кровообращения. Миатонический и амиотрофический синдромы. Тазовые нарушения
Уровень D3–D12	Нижняя параплегия (атония постепенно сменяется гипертонией мышц), возможны тазовые нарушения при двустороннем процессе по центральному типу	Нижняя спастическая параплегия (спинальная форма ДЦП, болезнь Литтля). Деформации позвоночника. Тазовые нарушения

Таблица 3.10. (продолжение)

Локализация поражения	Основные клинические проявления в неонатальном периоде	Последствия
Уровень L1–S2	Гипотония нижних конечностей «поза лягушки», отсутствие рефлексов опоры, автоматической ходьбы, рефлекса ползания Бауэра, отсутствие, снижение или асимметрия коленного, подошвенного, ахиллового рефлексов. При двусторонних процессах возможны тазовые нарушения по центральному типу	Нижняя вялая параплегия с нарушениями функции тазовых органов. Паралитические вывихи тазобедренных суставов. Паралитическая косолапость
Уровень S3–S5	Истинное недержание мочи и кала, снижение или отсутствие анального рефлекса	Тазовые нарушения

3.6. ДИАГНОСТИКА ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ И СПИНАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ПОЗИЦИИ НЕОНАТОЛОГА

Умение неонатолога своевременно и правильно поставить диагноз перинатального поражения нервной системы базируется на комплексной оценке данных анамнеза, клинической картины, дополнительных методов исследования, проведении дифференциального диагноза.

Всесторонне обоснованный диагноз патологического процесса может позволить правильно определить прогноз заболевания. Информация об этом, переданная в детскую поликлинику, участковому педиатру или семейному врачу, явится основой для целенаправленного наблюдения за ребенком в условиях поликлиники, за особенностями его нервно-психического, моторного развития и для проведения раннего восстановительного лечения.

Схема постановки диагноза для неонатолога должна состоять из следующих блоков: анамнестического, клинического, диагностического, прогностического (рис. 3.14).

Рисунок 3.14. Схема диагностики поражения НС у новорожденных детей



Рисунок 3.14. (продолжение)



Рисунок 3.14. (продолжение)

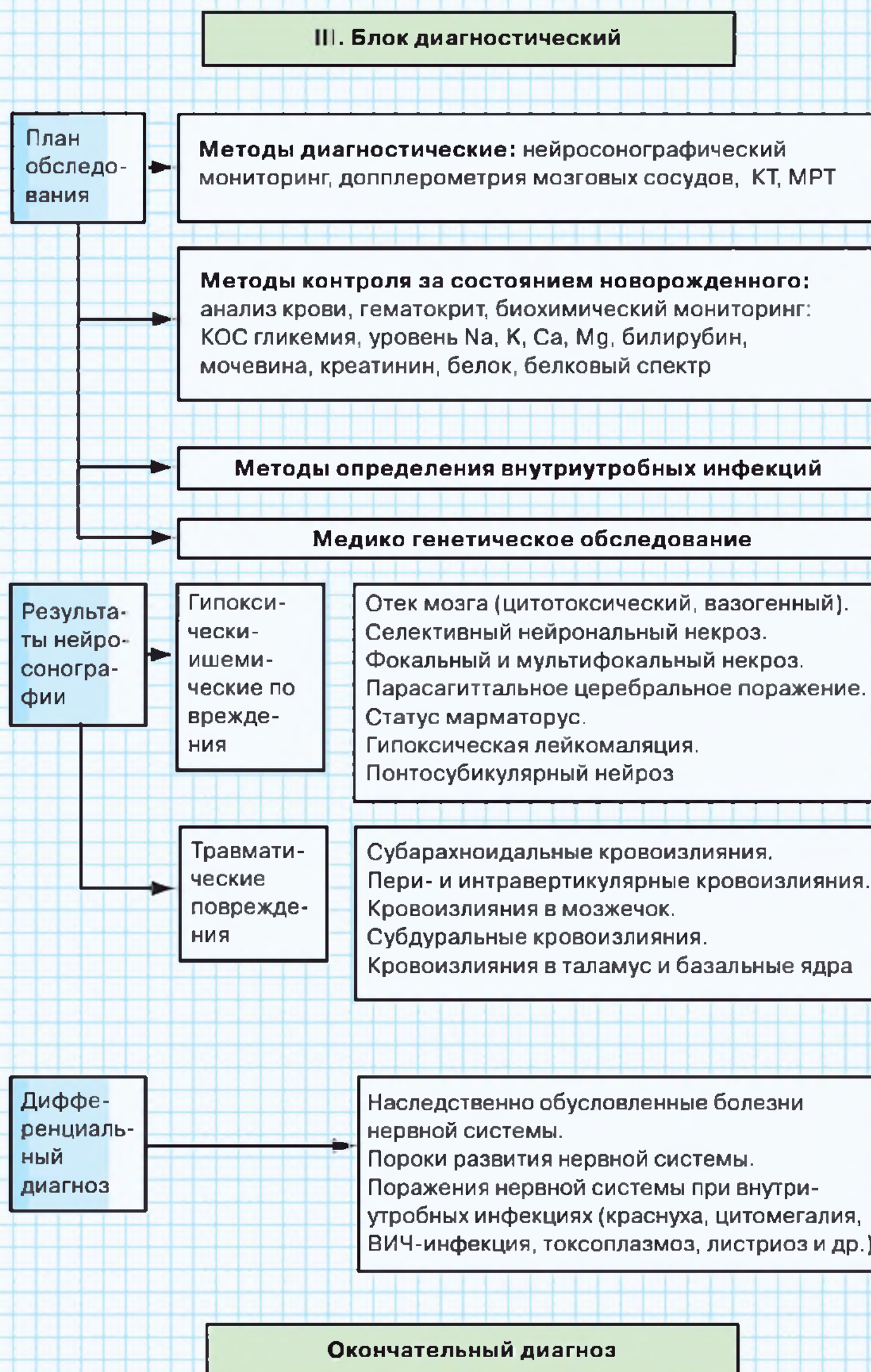
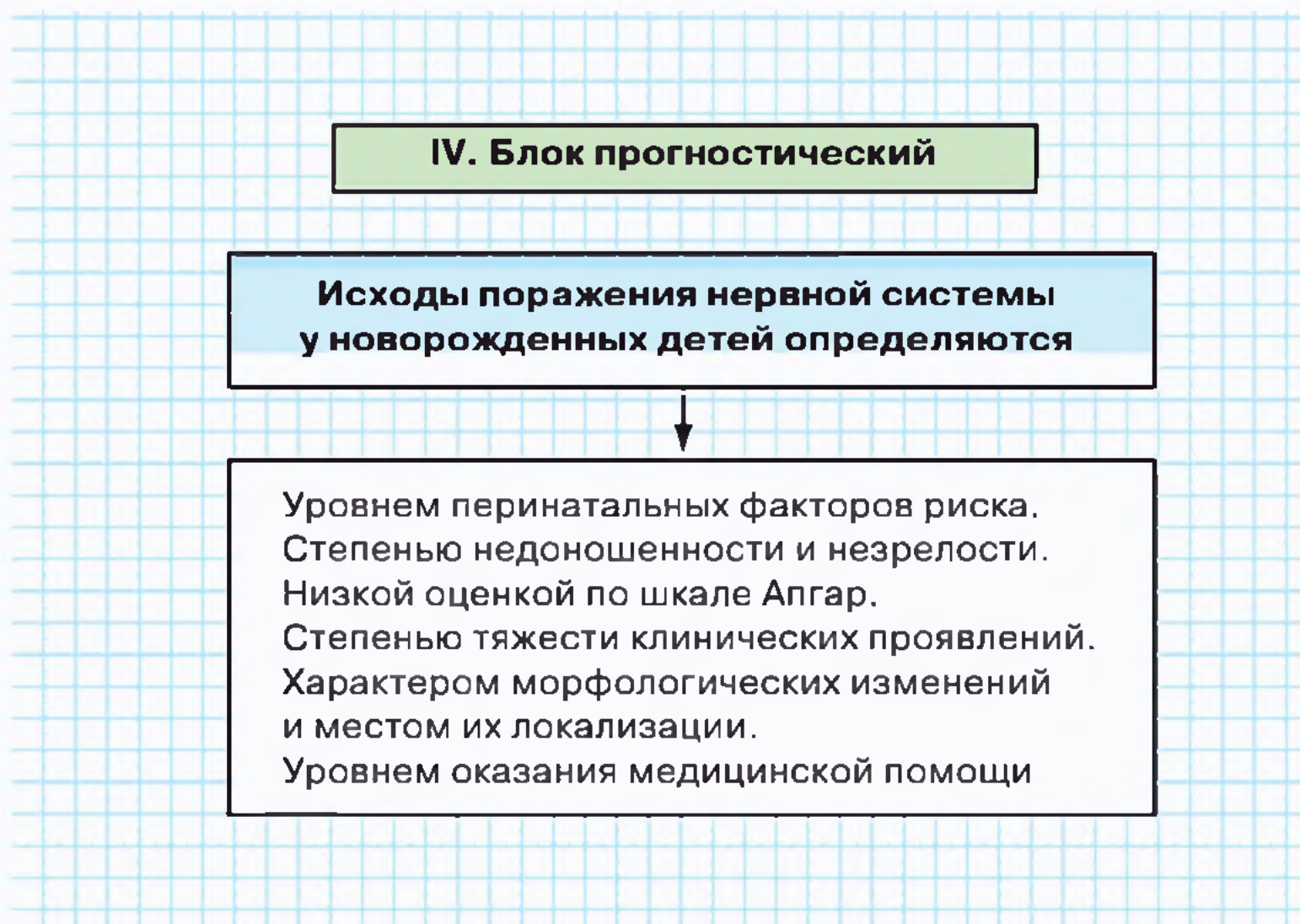


Рисунок 3.14. (продолжение)

Своевременная диагностика поражений нервной системы у новорожденных детей является основой для правильно проводимой терапии острого периода и раннего использования адаптированной к детям раннего возраста системы нейрофизиологической реабилитации (Schlack H. G., 1991, Kozjawkin V. I., 1993). Только такой комплексный подход может снизить возможность формирования тяжелой органической патологии и улучшить прогноз перинатальных энцефалопатий.

ГЛАВА 4

Диагностика поражений нервной системы у детей “группы риска” в первые годы жизни

4.1. ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ МОТОРИХ И ПСИХОРЕЧЕВЫХ ФУНКЦИЙ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Для оценки показателей психофизического развития необходимо хорошо знать основные его этапы в норме и возможные, физиологически допустимые отклонения в течение этого процесса.

При оценке *физического развития* детей следует учитывать динамику таких основных показателей:

1. *Масса тела* — удваивается к 5–6 месяцам и утраивается к году жизни.

2. *Рост* новорожденного на протяжении первого года жизни увеличивается на 25 см, а к 5 годам жизни ребенок удваивает свой рост. Рост ребенка происходит особенно интенсивно в летние месяцы, а также в критические, переходные периоды (первый в 3–4 года, второй — в 6–7 лет и особенно в третий пубертатный период — 13–15 лет). Через два года после наступления менструального цикла у девочек рост их в целом прекращается.

3. *Окружность головы* при рождении составляет 34–36 см. В период от 3 до 10 мес. голова в среднем увеличивается на 1 см ежемесячно. В год окружность головы составляет 45–46 см, в 5 лет — 50 см. Уменьшение размеров головы менее 32–30 см говорит в пользу микроцефалии. Быстрый прирост окружности головы (более 1 см в месяц) требует дополнительного обследования для исключения прогрессирующей гидроцефалии, макроцефалии или семейной конституциональной большеголовости.

4. *Центр тяжести* ребенка меняется с возрастом. Ребенок очень неустойчив и часто падает, но постепенно его поза стаби-

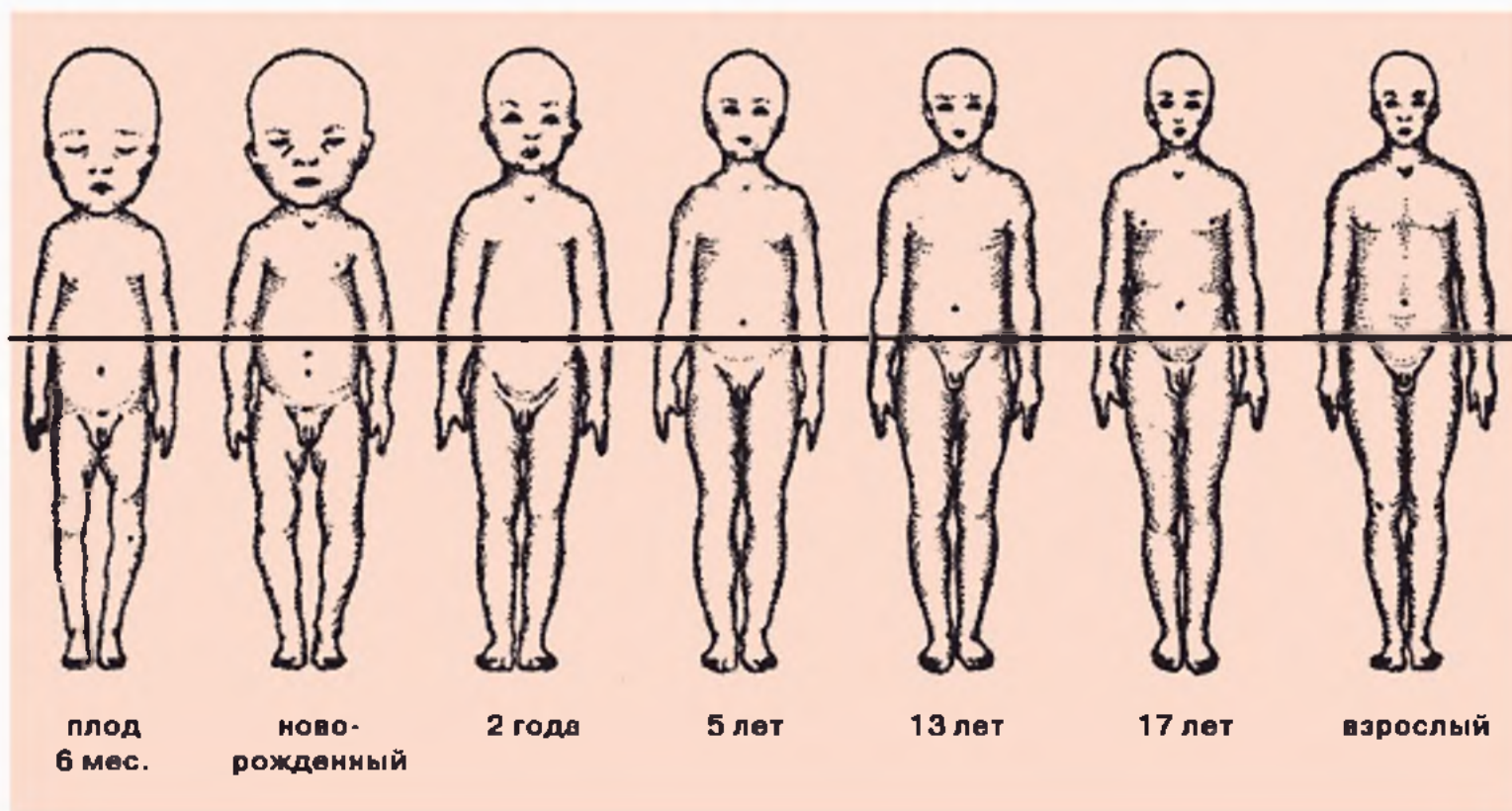


Рисунок 4.1. Центр тяжести смещается с ростом ребенка. Верхняя часть туловища у детей тяжелее по сравнению со взрослыми

лизируется. Смещение центра тяжести вниз играет важную роль для процесса вертикализации ребенка первого года жизни (рис.4.1).

Эти знания помогают практическим врачам, осуществляющим наблюдение за детьми. Так, в периоды усиленного роста следует чаще (хотя бы 1 раз в 3—5 месяцев) контролировать состояние позвоночника и предупреждать возможное развитие его деформаций. При изготовлении протезов и их выборе (качество материала, цена его) также должны учитываться периоды бурного роста ребенка и созревание костей, так как дорогостоящие протезы в эти периоды будут служить очень короткое время.

Нервно-психическое развитие ребенка — очень сложный процесс, который обусловлен поэтапным созреванием мозга и влиянием окружающей среды (обучение навыкам в семье, опыт общения, воспитание, примеры взрослых и многие другие моменты).

Нормальное физическое, умственное, эмоциональное и социальное развитие ребенка в значительной мере зависит от его способности к движению. Двигательное развитие ребенка является отображением генетической программы постнатального моторного онтогенеза. В литературе существуют различные схемы неврологического обследования и многочисленные таблицы с графическим изображением закономерностей дви-

гательного и психоречевого развития детей первых лет жизни (Andre-Thomas C. Y., Saint-Anne Daigassis S., 1960, Karlin D., 1963, Illingworth R. S., 1965, Ingram T., 1965, Волохов А. А., 1965, Mattiaß H., 1966, Журба Л. Т., 1968, Hellbrugge T., 1970, Precht H. F. R., 1977, 1979, Touwen B. C. L., Якунин Ю. А. и др., 1979, Байэр Т., 1979, Журба Л. Т., Мастюкова Е. М., 1981, Milani-Comparetti A., 1981, Bobath B., 1983, Лебединский В. В., 1985, Galley P. M., Forster A. L., 1987, Sroufe L. A. и соавт., 1988, Smith C. L., 1988, Feldkamp M., Aufschnaiter D., Baumann J. U., Danielcik I., Goyke M., 1989, Molnar G. E., 1992).

Процесс нервно-психического развития ребенка можно исследовать по таким основным категориям:

1. Развитие большой моторики (gross motor) — поэтапное становление локомоций (до 1 года жизни) и последующее усовершенствование двигательных функций.
2. Тонкая моторика (fine motor), связанная с функцией кисти (захват, манипуляции), ежедневными навыками сенсомоторной интеграции и поведения ребенка в быту.
3. Развитие познавательных функций, импрессивной и экспрессивной речи для общения ребенка.
4. Личное социально-эмоциональное поведение ребенка, необходимое для приобретения социальных и культурных эталонов поведения.
5. Развитие навыков самообслуживания.

Все эти функции взаимно дополняют одна другую. Их развитие также строится по принципу отображения (рефлекса) — сенсорика определяет моторику, а моторика повышает уровень сенсорных возможностей ребенка. Ниже кратко изложим суть основных этих категорий, обратив особое внимание на развитие моторики, что помогает в ранней диагностике ДЦП.

4.1.1. Развитие моторики ребенка первых лет жизни

Моторное развитие детей раннего возраста наиболее ярко отображает сложный процесс созревания мозга. К моменту рождения в мозгу сформированы и работают наиболее древние структуры, преимущественно подкорково-стволовые и спинальные, которые обеспечивают ребенку нормальную жизнедеятельность в новых условиях внеутробной жизни.

Высшим двигательным центром у ребенка является паллидум, его влияние и “возможности” управления движениями создают характерный моторный паттерн новорожденного. Как рыба, выброшенная из воды на берег, у которой высшим уровнем развития также является паллидум, новорожденный имеет обилие произвольных, некоординированных, несоразмерных движений. Он немножко “паркинсоновски” скован — у него повышен тонус, сохраняется эмбриональная поза. Ребенок не может отдельно пользоваться плечевым и тазовым поясом при поворотах и переворачивается единым блоком с руками и ногами вместе. Вся его деятельность, по сути, является преимущественно безусловно-рефлекторной, что помогает ему выжить в состоянии физиологической “декортикации”. Набор безусловных рефлексов, замыкающихся в стволе и спинном мозгу, позволяет ему реагировать на неприятные чувствительные раздражения, защищаться от удушья в положении на животе, осуществлять поиск груди матери — источник пищи, схватить этот или другой источник пищи руками и даже ногами, повиснуть при хватании на руках у матери и т. д.

У маленького ребенка — апедального существа, опирающегося всем телом на землю, имеется также сложная генетическая *программа двигательного развития*, которую можно условно для практических врачей разделить на два направления: включение в систему сознательных волевых движений и программа вертикализации тела.

Позднее включение в систему сознательных волевых движений. По мере миелинизации пирамидного пути, в направлении сверху вниз (цефалокаудальное направление моторного развития) периферические мотонейроны посегментно подключаются к пирамидной системе, что позволяет выполнять активные сознательные движения. Одновременно с этим процессом должны угаснуть, “редуцироваться” древние сегментарные автоматизмы, безусловные рефлексы. Так, например, когда к 2-м месяцам миелинизация бокового перекрещенного пирамидного пути достигает сегментов С1–С4, ребенок начинает удерживать голову. К 4–5 месяцам жизни при подключении к пирамидной системе мотонейронов С5–Т2 ребенок начинает активно владеть руками: сознательно тянуться и захватывать в руки, но не каждую попавшуюся вещь, как при автоматизме хватания, а именно ту яркую погремушку, которая привлекла его внимание. Он опирается на локти, кисти, вытянутые руки,

он тянет их в рот, ощупывает, долго рассматривает. При этом наблюдается развитие волевых движений рук в направлении от проксимальных отделов к дистальным. Включение рук и особенно кистей в систему осознанных движений дает интенсивный толчок для развития связанных координированных движений в “волшебном” треугольнике рука — рот — зрение, который лежит в основе зрительно-пространственной координации, последующего развития речи, психики, поведения. Появление сознательных волевых движений в плечевом поясе к 3–4 месяцам автоматически приводит к угасанию безусловных рефлексов, замыкающихся в сегментах С5–Т2 — рефлексы Моро, Бабкина, хватательный, подвешивания Робинзона.

По мере дальнейшей нисходящей миелинизации пирамидного пути ребенок начинает отдельно владеть плечевым и тазовым поясом, переворачиваться, садиться, ползать, вставать при опоре, стоять, и, наконец, выполнять главное задание первого года жизни — ходить в вертикальном положении. Именно в том гордом положении вертикального прямостояния, которым природа наделила человека, сделав его при этом и разумным, благодаря сверхсложной и до конца еще не понятой структуре мозга.

Для того, чтобы осуществить эту сложную задачу — поднять на обе ноги вес приблизительно десяти килограммов годовалого ребенка и самому начать передвигаться — существует другая генетическая программа.

Программа вертикализации тела, поэтапного “отрывания” частей тела ребенка от земли. В этой программе, как и во всяком планируемом мероприятии, есть командиры, руководящие этим сложным и важным процессом, и есть исполнители — мышечно-суставный аппарат, который должен иметь соответствующий уровень готовности, силу и тонус, чтобы исполнить программу вертикализации тела, преодоления силы земного притяжения, удержания равновесия, перекрестного передвижения на четырех или двух ногах в пространстве. Этот сложный антигравитационный механизм обеспечивается также безусловными установочными, позотоническими, спинально-стволовыми рефлексам. Одни осуществляют вертикализацию с головы и после появления контроля головы “поднимают” вверх плечи, туловище, ноги. Другие — действуют с ног: при опоре на ноги появляется положительная реакция опоры, и ребенок первого месяца распрямляет полусогнутые колени, вста-

ет на ноги и даже, к удивлению близких, начинает переступать и “ходить”, реализуя “шаговый” рефлекс, который затем угаснет и появится в виде осознанной ходьбы в год жизни.

В первые месяцы жизни ребенок овладевает примитивной локомоцией (ползание на животе, по-пластунски, “рачкование” на четвереньках с опорой на кисти рук и колени) и затем высшими формами движений — ходьба, бег, прыжки, езда на велосипеде, катание на коньках, плавание и т. д. Ребенок приобретает моторный опыт и, овладев каждым этапом вертикализации или новыми движениями, он переводит это движение в разряд автоматических, то есть бросает его в “копилку” центра праксиса.

Праксис — это высшая форма сохранения и реализации автоматизмов — привычных повседневных движений и сложных действий, осуществляемых различными группами мышц. Центр праксиса, расположенный в чувствительной, “гностической” коре теменной доли маленького ребенка, напоминает библиотеку с пустыми полками. Каждый месяц или год жизни заполняют эти полки новыми “книгами”, освоенными, выученными образцами движений — алгоритмами привычных, автоматизированных действий (как одеваться, пить из чашки, есть вилкой, шнуровать ботинки, причесываться, чистить зубы, играть с игрушкой, приветствовать близких и многое другое). Центр праксиса “заработает” по мере развития коры, создания трех блоков работы высших корковых функций; это будет еще не скоро. Вначале ребенку надо овладеть сознательными, волевыми движениями, научиться удерживать тело в вертикальной позе, сохраняя при этом равновесие.

Знание этих механизмов нормального моторного развития помогает практическому педиатру и неврологу понять патогенез формирования ДЦП. Этапы развития локомоций и тонкой моторики детей первого года жизни весьма сложны (табл. 4.1).

В своей практической работе мы пользуемся более упрощенной схемой моторного развития. Сложный процесс развития локомоций и вертикализации тела представлен нами в виде “ступенек” двигательного развития (рис. 4.2).

Анализ прохождения ребенком этих ступенек дает возможность врачу сравнить моторные достижения ребенка с возрастной нормой. Высоту ступеньки, которая равна 2 месяцам, называем “двигательным моторным этапом”. Среднестатистическая высота “двигательных ступенек” равна 2 месяцам ($\pm 2-3$ недели). За первый год жизни ребенок проходит шесть моторных

Таблица 4.1. Этапы развития локомоций и тонкой моторики доношенных детей

Моторные функции				
Возраст	В положении на спине	В положении на животе	В вертикальном положении	Тонкая моторика кистей
Новорожденный	Превалирует флексорный тонус, руки и ноги согнуты. Слегка запрокинута голова. Положительны рефлексы: Моро, хватательный, подвешивания.	Поворачивает голову в стороны, делает пробы разогнуть голову, но поднять ее не может. Выражен защитный рефлекс — подъем и поворот головы в сторону. Колени согнуты под животом, положительный рефлекс ползания Бауэра.	Не удерживает голову. При тракции в сидячем положении голова откидывается назад. Положительный рефлекс опоры и автоматической ходьбы.	Кулаки сжаты. Выраженный хватательный рефлекс.
1—2 мес.	Удерживается флексорная поза. Активные движения в конечностях хорошо выражены. Положительны оральные и спинальные сегментарные автоматизмы. Лучше поворачивает голову. Начинает фиксировать взгляд и следить за игрушкой. Появляется АШТР.	Удерживает голову в течении нескольких секунд под углом 45 град. Объем движений головы становится большим. Может поднять голову, подбородок на высоту 5 см от постели.	Лучше удерживает голову. Рефлекс опоры и автоматической ходьбы начинается угасать.	Начинает тянуть руки в рот. Кулачок закрыт. Выражены рефлексы хватания и подвешивания.

Таблица 4.1. (продолжение)

Возраст	Моторные функции				Тонкая моторика кистей
	В положении на спине	В положении на животе	В вертикальном положении		
3—4 мес.	При подтягивании за руки удерживает голову по оси тела, колени подтянуты, спина согнута. Тянется к подвешенной игрушке. Безусловные рефлексы с рук — ослабевают, угасают СШТР, ЛТР.	Хорошо удерживает голову под углом 90 град. Легко поднимает грудную клетку. Опирается на предплечья. Поворачивается с живота на спину.	Опирается на стопы, тянется при этом руками к игрушке. Упирается в кровать согнутыми в коленях ногами, одна нога при этом может быть поднята	Чаще всего кисть раскрыта. Играет с руками на уровне груди. Захват игрушки всей ладонью. Играет своими пальцами, ощупывает их, берет в рот.	
5—6 мес.	Достает и захватывает протянутую игрушку одной или двумя руками (без различия сторон). Поддерживает бутылочку при кормлении. Исчезает АШТР. Сидит у мамы на руках или на высоком стуле, при этом тянется к игрушке. При подтягивании за руки сидит с ровной спиной, но шатается в стороны.	Опирается на открытые ладони. Активно переворачивается из положения prone на спину или на бок. Начинает пробовать опираться на одну руку, другой тянется за игрушкой	Может сгибать и выпрямлять бедра и колени, имитируя шаг, опирается на пальчики. При опоре может неохотливо секунд поддержать свой вес. Пробует достать упавшую игрушку. При горизонтальном подвешивании — опирается на раскрытую кисть.	Уверенно хватает погремушки двумя руками, нет латерализации стороны. Начинает захватывать кубик ладонью и выпрямленным большим пальцем.	

Возраст	Моторные функции			
	В положении на спине	В положении на животе	В вертикальном положении	Тонкая моторика кистей
7—8 мес.	Сидит при пассивно приданной позе, хорошо удерживает равновесие. Садится самостоятельно из любых положений, подпираясь при этом руками сзади и сбоку. Лежа на спине, охотно играет со своими ногами, изучает их, ощупывает руками, развивая координацию рука — нога	Переворачивается с живота на спину с элементами торсии. Самостоятельно приседает из положения лежа через бок. Удерживает позу на четвереньках. Ползание без включения тазового пояса (по-пластунски). Стоит в позе на коленях.	Стоит при поддержке. Обращивается целым туловищем в обе стороны. При боковой поддержке произвольно сгибает ногу и опирается на нее.	Крутит игрушку в руках, перекладывает ее. Начинает захватывать мелкие игрушки между большими и указательными пальцами. Начинает сознательно кидать игрушки, тянется к ним. Выражен "комплекс игры".
9—10 мес.	Сидит уверенно, при сидении вращается во все стороны.	Ползает на животе и вокруг своей оси. Хорошо попеременно ползает на четвереньках с опорой на колени и кисти. Может передвигаться на коленях.	Сам встает, когда его держат за руки. Делает шаговые движения на месте или в бок вдоль дивана. Стоит с опорой на всю стопу. Может кратковременно сам без поддержки удерживать вес тела. Стоит, держась за мебель. Ходит на слегка согнутых ногах. Увеличивается поясничный лордоз.	Использует указательный палец для показа частей тела или при требовании что-либо показать. Может кушать пальцами. Делает рукой "па-па" при прощании. Захват предметов "пинцетный" или начинается оппозиция большого пальца.

Таблица 4.1. (окончание)

Возраст	Моторные функции			
	В положении на спине	В положении на животе	В вертикальном положении	Тонкая моторика кистей
11—12 мес.	Сидит хорошо, наклоняясь во все стороны, тянется к стопам. Сидя, удерживает равновесие при пассивном поднятии ног.	Держась за мебель, подтягивается вверх. Стоя на коленях, хорошо сохраняет равновесие. Много ползает на четвереньках.	Ходит хорошо, держась за ручку. Может начинать ходить самостоятельно.	Приспосабливает открытие ладони к форме и величине игрушки. Дает взрослому игрушку, выпускает ее из рук. Хорошо выражена оппозиция большого пальца. Удерживает мелкую игрушку согнутыми большим и указательным пальцами.
12—14 мес.			Хорошо ходит на выпрямленных, широко расставленных ногах, с опорой на вою ступню, при легких поворотах может слегка пошатнуться. Легкое вальгирование стоп и коленей. Взбирается по ступенькам лестницы.	Выражены точные движения рук, начинается "писать каракули". Звонит в звоночек, хорошо манипулирует с предметами. Начинает сам кушать ложкой.

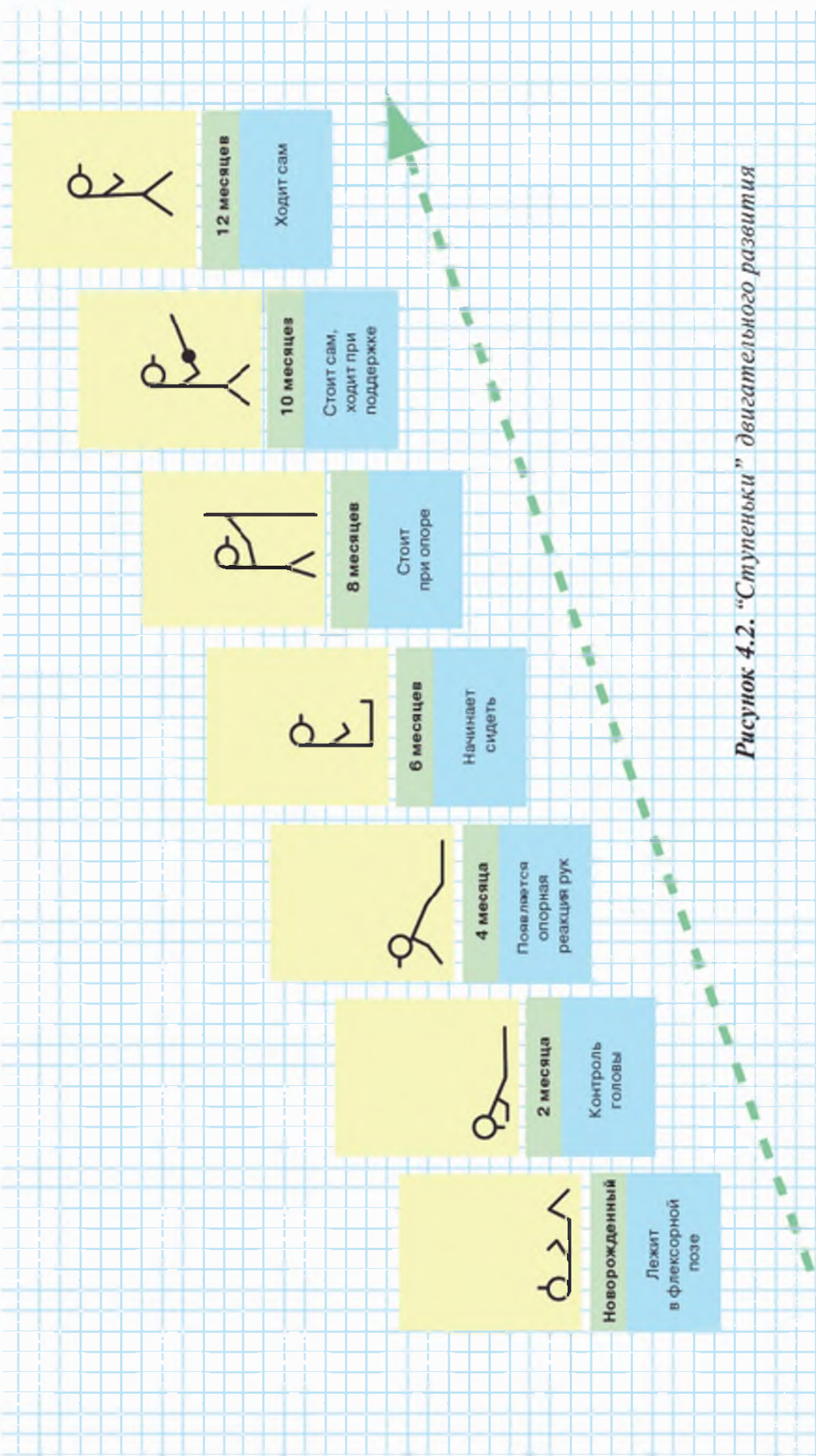


Рисунок 4.2. "Ступеньки" двигательного развития

этапов: 0 — новорожденный ребенок лежит на спине в флексорной позе; I этап — (2 месяца) появляется контроль головы; II — (4 месяца) — опорная реакция рук, сознательное владение руками в положении на животе; III — (6 месяцев) — перевороты и сидение (возможно с поддержкой); IV — (8 месяцев) сидит сам, реципрокное ползание, начинает вставать возле опоры; V — (10 месяцев) стоит сам, начинает ходить, держась за руку; VI — (12 месяцев) ходит сам с широкой опорой, синкинетическими движениями.

После года ребенок продолжает совершенствовать свою моторику: приблизительно в 1 год и 3 мес. — начинает бегать; после 1 года 6 мес. — подниматься по лестнице, а в 1 год 8 мес. — спускаться с лестницы.

Отклонение от средней нормы двигательного развития как в плане задержки развития моторики, так и его опережения, должно заставить педиатра задуматься о возможности патологии НС и более детально обследовать ребенка.

4.1.2. Развитие познавательной функции и психических процессов

Ребенок познает мир через ощущения. Первые годы жизни ребенка называют сенсомоторным периодом, рефлексорной стадией познания. Ребенок постепенно, на основе впечатлений от внешнего мира (тактильных, проприоцептивных, зрительных, вкусовых и слуховых) создает в мозгу свои поведенческие паттерны, направленные на удовлетворение его потребностей. Благодаря восходящему направлению развития психических функций — от наиболее миелинизированных подкорковых структур вверх к коре — на первом году жизни закладываются основы психической деятельности. В год жизни, когда ребенок начинает ходить, он занимает уже более высшую ступень развития по сравнению животными. У него самый длительный период детства — он долго приспосабливается к условиям окружающей среды, при этом создавая основу для возможности обучения и развития мышления. Новорожденный ребенок не способен ни к чему, кроме способности всему обучаться (Бадалян Л. О., 1982). С одной стороны, обучение и воспитание играют важную роль в развитии психики, но, с другой стороны, степень зрелости мозга, его повреждения, особенно лобной ассоциативной области, состояние психики определяет возмож-

ности обучения и воспитания ребенка. Весь процесс обучения тесно связан с эмоциональной сферой. Эмоции способствуют концентрации внимания на том или ином объекте изучения.

Основываясь на фундаментальных нейроморфологических и нейрофизиологических концепциях, А. Р. Лурия выделил *три функциональных блока мозга*, участвующих в обеспечении различных психических процессов: 1) энергетический блок, или блок регуляции уровня активности мозга; 2) блок приема, переработки и хранения информации; 3) блок программирования контроля и регуляции психической деятельности (А. Р. Лурия, 1973).

Первый блок мозга включает неспецифические структуры разных уровней: ретикулярную формацию ствола мозга, неспецифические структуры среднего мозга, диэнцефальных отделов, лимбическую систему, медиобазальные отделы коры лобных и височных долей мозга. Функциональное значение первого блока состоит в регуляции процессов активации психических функций, в поддержании общего тонуса ЦНС. Этот аспект работы первого блока непосредственно связан с процессами внимания и сознания в целом. Помимо общих неспецифических активационных функций, первый блок участвует в реализации функций памяти с запечатлением, хранением и переработкой разно-модальной информации. Он также является непосредственным мозговым субстратом различных мотивационных и эмоциональных процессов. В этой связи первый блок воспринимает и перерабатывает различную интероцептивную информацию о состоянии внутренней среды организма и регулирует их. Таким образом, функционально первый блок мозга участвует в осуществлении любой психической деятельности и, особенно, в процессах памяти, внимания, эмоций и сознания в целом.

Структуры *второго блока* обеспечивают прием раздражителей, поступающих из различных рецепторных систем (первый уровень блока), выделение из них множеств составляющих признаков (второй уровень), получение целостных образов, а также сохранение поступающей информации (третий уровень). Анатомическую основу второго функционального блока составляют конвекситальные отделы неокортекса (постцентральная, теменная, затылочная и височные области). Работа этого блока обеспечивает модальноспецифические процессы, а также сложные интегративные формы переработки экстероцептивной информации, необходимые для осуществления высших психических функций.

Третий функциональный блок осуществляет программирование, регуляцию и контроль за протеканием психической деятельности. Анатомически к третьему блоку относятся моторные, премоторные и префронтальные отделы лобной коры со всеми ее корковыми и подкорковыми связями. Многочисленные корково-корковые и корково-подкорковые связи конвекситальной коры лобных долей мозга обеспечивают, с одной стороны, возможности переработки и интеграции различной афферентации, с другой — осуществление различного рода регуляторных влияний. Третий блок играет ведущую роль в программировании и контроле за протеканием психических функций, в формировании замыслов и целей психической деятельности, в регуляции и контроле за результатами деятельности и поведения в целом (Е. Д. Хомская, 1987).

Первый год жизни ребенка — период его первичного обучения, формирования нейронных ансамблей — составляет основу для последующих стадий психического и речевого развития. Если ребенок, вследствие мозгового повреждения, не ходит (как при ДЦП) или он имеет сенсорные дефекты (слепота, глухота), то он не получает достаточной информации об окружающем мире, что затрудняет становление психических процессов и развитие практических навыков.

На втором году жизни, когда ребенок уже самостоятельно передвигается, он осваивает окружающий мир, овладевает чувством трехмерного пространства, знакомится с предметами, их назначением и использованием, начинает общаться со взрослыми с помощью речи. В полтора года ребенок уже способен интуитивно принимать решения, то есть решать проблемы путем мыслительных комбинаций.

Возраст два—три года — *первый критический период*, период “упрямства” ребенка. Ребенок уже имеет небольшой жизненный опыт, ощущение своего “я”. Он стремится к самостоятельности в познании мира и своих действиях, но часто наталкивается на непонимание взрослых, подавление его независимости, что и порождает его упрямство.

В этом возрасте ребенок слушает простые рассказы, подбирает идентичные предметы, задает много вопросов, узнает и называет отражения в зеркале. Он начинает понимать значение некоторых абстрактных понятий, развиваются начальные представления о количестве, временной последовательности, отвечает “нет” на абстрактные понятия.

В три—четыре года на фоне интенсивного развития речи ребенок уже хорошо знает назначение основных предметов, определяет их форму, цвет, вкус, фактуру, используя слова-определения. Может считать до пяти, понимает время, использует прошедшее и настоящее время; понимает степени сравнения.

В четыре—пять лет ребенку доступны простые аналогии, он дифференцирует людей по полу, знает свой возраст, адрес, называет основные цвета, может хорошо описать картину, пересказать простой рассказ.

В пять—шесть лет может отгадывать предметы по их действиям, знает имена родителей и их занятие, считает до 20, прибавляет и отнимает в пределах 3—5, решает загадки, рисует, начинает играть в компьютерные игры.

Второй критический период развития в пять—семь лет — приходится на время систематического обучения в детском саду или в школе. Ребенок уже хорошо владеет речью и своей моторикой, он умеет анализировать ситуацию и принимать определенные решения, способен логически мыслить. Однако он еще мало сосредоточен, легко отвлекаем, у него преобладают игровые элементы деятельности, нет психологической готовности к регулярным занятиям. Отсутствие контроля и достаточной самокритики своего поведения создает почву для школьных проблем: школьная дезадаптация, синдром дефицита внимания с гиперактивностью, гиперкинетическое поведение, реакции протеста, высокая конфликтность поведения ребенка в школе, что ведет затем к неврозам или к невротическому развитию личности. Часто эти проблемы трактуются как задержка психического развития или даже легкая степень олигофрении. Вот почему наблюдать за детьми с последствиями перинатальных поражений НС следует хотя бы до второго критического периода в семь—восемь лет.

4.1.3. Этапы речевого развития*

Важной, основополагающей функцией коры головного мозга человека является *речь*. Она служит средством коммуникации ребенка с окружающим миром. Речевая деятельность имеет

* Раздел о развитии речи написан совместно с главным детским логопедом Львовской области Татьяной Пичугиной.

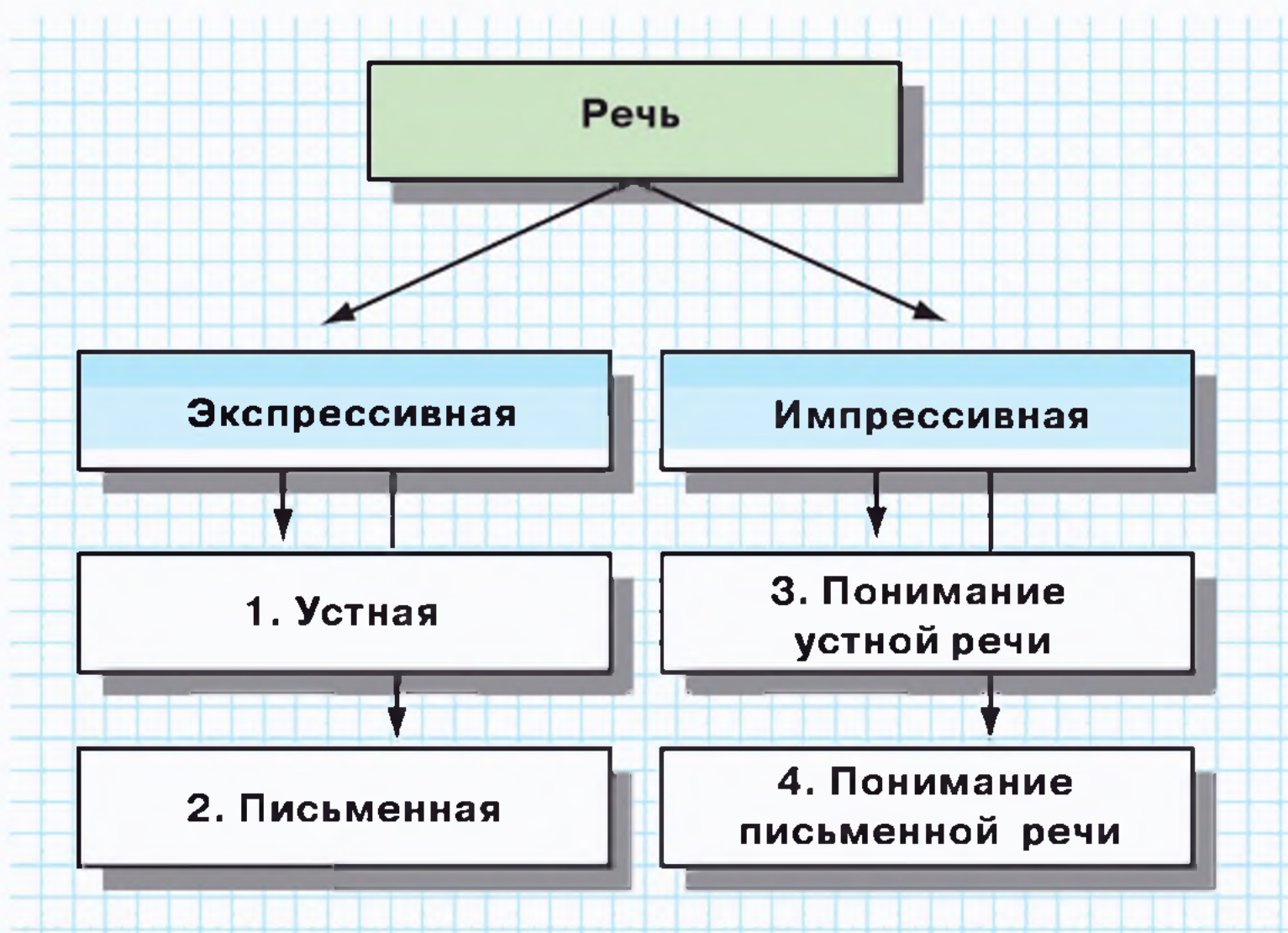


Рисунок 4.3. Формы речевой деятельности

сложную структуру и состоит из сочетания различных операций, действий и навыков, которые постепенно формируются, обеспечивая усвоение и использование речи. В развитии второй сигнальной системы мозга принимают участие как командные структуры коры, чувствительные анализаторы первой сигнальной системы и особенно центры речи в доминантном полушарии, так и периферические структуры ствола мозга, управляющие движениями речевых мышц, артикуляционного аппарата — губы, язык, мышцы гортани, мягкого неба. Все эти структуры принимают участие в развитии четырех самостоятельных форм речевой деятельности (рис. 4.3).

Четыре формы речи имеют свою некоторую автономность и отличие сроков формирования, но в целом это единая, очень сложная функциональная система. Афферентные и эфферентные основы речи формируются на трех уровнях ее организации: сенсомоторном; гностико-праксическом и речевом. Все они тесно связаны между собой. Нарушения одного из нижеприведенных уровней ведет к нарушению других онтогенетических уровней развития речи (Мастюкова Е. М., 1974, Волкова Г. А., 1993, Волкова Л. С., Лалаева Р. И., Мастюкова Е. М. и др., 1995).

Роль хорошо развитой речи в жизни ребенка трудно переоценить. Используя речь, ребенок общается с окружающими, познает мир. На основе речевого развития формируется личность ребенка, его мышление, поведение и успехи в обучении. Хорошо известно, что дети с плохо развитой речью с трудом осваивают школьную программу, долго не могут научиться читать, писать, испытывают затруднения при вербальном (речевом) контакте.

Процесс усвоения основ родного языка происходит в очень короткие сроки. В норме ребенок овладевает языком на основе звучащей вокруг него и слышимой им речи. Появлению дара слова предшествует формирование определенного уровня слухового, зрительного понимания, речедвигательной организации путем имитации речи взрослых (*сенсомоторный уровень организации речи*).

Развитие фонематического слуха (фонемы — звуки) является главной афферентной частью речевой системы, позволяющей человеку, в отличие от животных, различать звуки человеческой речи. Оно начинается с реакции на звуки в первые месяцы жизни ребенка, затем, по мере развития акустико-моторных связей, ребенок поворачивает голову или глаза в направлении звука. Конечным проявлением развития этого процесса является слуховой гнозис — способность к анализу и синтезу звуков речи, различение фонем родного языка. Эта фаза развития речи предшествует появлению устной речи, письму и чтению, т. е. фонематический слух — основа всей речевой системы.

Велика роль зрения в развитии речи — ребенок следит за движениями рта, языка взрослых, пробует повторить, затем повторяет и копирует их артикуляцию. Эти попытки отражаются в мозгу импульсами, которые называются речевыми кинезиями, они обеспечивают базис для развития опыта управления движениями артикуляционного аппарата ребенка, для развития речевого праксиса.

Создание второго, *гностико-праксического уровня* организации речи, является базисом для высшего *речевого уровня*, задача которого — хранение, интерпретация и реализация речевых символов. Эти задачи осуществляют третичные сенсорные области коры на стыке теменной, височной и затылочной долей (прием, сохранение и анализ речевой информации) и лобная кора, которая осуществляет программу речевого высказывания, т. е. собственно моторную речь. Последовательность воз-

никновения в речевом онтогенезе различных частей речи, словосочетаний и разных видов предложений разделяет процесс речевого развития на ряд этапов. Лингвистический аспект этого процесса может быть представлен такими последовательными фазами: крик — гуление — лепет — слова — словосочетания — предложения — связный рассказ.

А. Н. Гвоздев (1961) выделяет четыре этапа развития речи: подготовительный — до 1 года; этап первичного овладения речью, предшкольный — 1–3 года; дошкольный — 3–5 лет; школьный — с 7 лет.

Самым важным моментом ранней диагностики патологии речи есть первый год жизни ребенка, когда педиатр, невролог, логопед или родители отмечают нормальное или патологическое становление развития речи. Е. Ф. Архипова (1980) разбивает первый год речевого развития на четыре этапа: до 1,5 месяца; 1,5–3 месяца; 3–4,5 месяцев; до 12–13 месяцев.

Первый этап длится в норме до 1,5 месяца. Лица, наблюдающие за ребенком, должны обратить внимание на основные клинические проявления разнообразных сенсомоторных, рефлекторных реакций — предшественников речи. Их наличие, выраженность проявления и время редукции является предпосылкой для нормального или патологического речевого развития (Волкова Г. А., 1993). Раннее определение речевого дизонтогенеза позволяет своевременно выявить детей группы «логопедического риска» и начать коррекционную работу уже с первых недель жизни ребенка.

Первой “речевой” реакцией ребенка является громкий крик, с помощью которого он выражает свое состояние. Крики у детей нескончаемо меняются, имеют разные акустические особенности. Крик каждого ребенка индивидуален (по особенностям крика можно узнать ребенка так же, как по отпечаткам пальцев). Анализ крика ребенка имеет диагностическое значение. В конце 1 месяца по характеру крика мать может распознать, что чувствует ребенок — боль, холод, дискомфорт.

Наиболее частым первым проявлением будущих дизартрий является наличие псевдобульбарного синдрома. Первые его признаки можно отметить уже у новорожденного — слабость крика или его отсутствие. Крик у таких детей длительное время остается тихим, плохо модулированным, нередко с носовым оттенком, иногда в виде отдельных всхлипываний, которые производятся в момент вдоха. Ребенок может реагировать на

свет поворотом глаз и головы, но у него нет зрительного и слухового сосредоточения на локализации звука.

Для раннего выявления возможной впоследствии патологии речи педиатр должен обратить внимание на наличие, своевременность проявления и редукцию нижеследующих рефлексорных реакций. На любой внешний раздражитель (оптический, звуковой, тактильный) у ребенка первых недель жизни появляются начальные формы ориентировочного рефлекса в виде реакций обездвигивания, замирания, т. н. «рефлекс схватывания новизны». Отсутствие его указывает на слабость сенсорной сферы. Задержка редукции рефлексов орального автоматизма является первым тревожным симптомом детей группы логопедического риска. Ладонно-рото-головной, губной, хоботковый рефлекс существуют в норме до 6 недель; глотательный, поисковый — до 3 мес; сосательный — до 1 года.

Наблюдение за процессом кормления также важно для оценки функциональной способности НС. Во время сосания ребенок затормаживает все остальные движения, он сосредоточен на процессе приема пищи, внешние раздражители не отвлекают его от груди матери, а наоборот, усиливают активность сосания. Важной реакцией орофасциальной моторики, следующей за сосанием, является появление с трех недель улыбки, которая отражает состояние общего соматического и нервно-психического комфорта ребенка.

Второй этап охватывает период с 1,5 до 3 месяцев. Необходимым условием для раннего выявления речевой патологии в этом возрасте является обследование и наблюдение педиатром за такими показателями. У ребенка ослабевают и гаснут некоторые рефлекс орального автоматизма (поисковый, хоботковый, ладонно-рото-головной). Появляется зрительное сосредоточение — на 2—3 неделе на протяжении 2—5 с, с 1 месяца зрительная фиксация длится 1—1,5 мин., на 2—3 месяце у ребенка она уже составляет 10—20 мин.

К 3—4 месяцам прослеживание за предметами осуществляется во всех плоскостях. Появляются эмоциональные реакции — как положительные, так и отрицательные (улыбается, плачет в кроватке, успокаивается на руках). Первые безусловно рефлексорные голосовые реакции (крик, плач, кряхтение) и первые голосовые манипуляции (радость, повизгивание, хныканье) приобретают коммуникативное значение. К 3 месяцам начинает формироваться слуховое внимание (поворачивает голову на голос или звук).

Первые подражательные мимические и голосовые реакции сочетаются с одновременными хаотическими движениями рук и ног, что дает начало развития так называемого «комплекса оживления». Появляются первые, чаще согласные гортанные звуки, которые можно вызвать и по подражанию. Но в них нет напевности, ребенок произносит их тихо, чаще с закрытым ртом. К концу 3 мес. формируется спонтанное гуление — напевное произношение гортанных согласных и гласных звуков.

Важно соотносить речевое развитие с последовательностью развития моторики в этом возрасте. Ребенок удерживает голову, лежа на животе, до 2–3 секунд; удерживает вложенную в руку игрушку; вскидывает руки при оживлении, рассматривает, начинает сосать кулачок; появляются ощупывающие движения рук к глазам, к носу, сближение рук над грудью; происходит дифференцирование движений пальцев от движений рук; может захватить и отпустить подвешенное над грудью кольцо.

Третий этап с 3 до 4,5 месяцев называют периодом истинного гуления. В ответ на положительный эмоциональный раздражитель ребенок начинает гулить «гу-ге-га». Как отмечалось выше, гуление должно появиться с 3,5 месяцев спонтанно, без всякой эмоциональной стимуляции со стороны взрослого или во время «комплекса оживления». Во время гуления ребенок притормаживает все свои движения и прислушивается к собственному голосу. Формируется подражание собственным звукам. Звуки становятся продолжительными, певучими. Появляются сочетания губных согласных с гласными «па, ба», а также их интонационная вариабельность. При «комплексе оживления» у ребенка появляется не только смех, но и зрительные, слуховые дифференцировки, он узнает близких по голосу, формирует речевое внимание.

В этом возрасте исчезают поисковый, хоботковый, ладонно-рото-головной рефлекс. Продолжает формироваться зрительно-моторная координация. Взгляд ребенка перестает следовать за движениями рук. Взгляд начинает направлять движения рук. Ребенок хочет достать игрушку, он тянется к ней, пальцы принимают участие в захвате.

Четвертый этап разделяется на стадию раннего лепета (с 5–6 до 10 мес.) и стадию расцвета лепета, или переход к лепетным псевдословам (с 9–10 до 12–13 мес.).

Самоподражание и подражание речи взрослых проявляется у ребенка лепетом, что клинически выразится физиологической эхолалией (рефлекторное повторение). Сначала у ребенка

формируется импрессивная сторона речи. Клиницисту важно проверить первичное понимание речи. Устанавливается связь слов с предметами и действиями (в 7–8 мес.), а также подчинение словесным командам: “дай, нельзя, поцелуй, ладошки”. Определяется, есть ли у ребенка стремление к эмоционально-речевому контакту, выражен ли интерес к игрушкам, окружающему. Необходимо обратить внимание на четкость дифференцировки слуховых и зрительных раздражителей.

К семи месяцам ребенок манипулирует речью без помощи взрослого. Активно развивается подражательная способность, появляются сочетания гласных и согласных звуков “ба”, “ма”. В 9–12 месяцев ребенок хорошо говорит “мама”, “баба”, активно повторяет двухслоговые слова с открытым слогом и к году может сказать сам несколько слов или звукокомплексов. Он интересуется звуками, музыкой. Хорошо дифференцирует интонации голоса взрослых. Может говорить до 10 слов и звукоподражаний.

Ведущей формой деятельности у ребенка первого года жизни является *эмоционально-положительное общение* со взрослым, которое является основой для создания предпосылок речевого общения. У ребенка формируется потребность в общении со взрослым, оно выражается в виде голосовых реакций, их интонационной окрашенности, различных сенсорных проявлений, т. е. развивается коммуникационно-познавательный комплекс, который имеет решающее значение в дальнейшем психическом развитии ребенка. При длительной болезни, требующей госпитализации, или слабой работе родителей над развитием речи у детей недостаточно формируются предпосылки речевого развития, и у них может задерживаться становление речевых этапов.

К двум годам появляется фразовая речь, ребенок говорит простые фразы. Понимает название действий в различных ситуациях: «Покажи, кто сидит, кто спит...». Понимает двухступенчатую инструкцию: «Пойди на кухню, принеси чашку» или: «Возьми платок, вытри нос». Понимает назначение предлогов в привычной ситуации, начинает понимать вопросы косвенных падежей: «На чем сидишь? Во что играешь?». Может писать каракули, линии на бумаге, говорит о себе в третьем лице: “Дай мне” или: “Дай Мише”.

У ребенка второго года жизни ведущей формой деятельности, стимулирующей его речевое развитие, является *предметно-действенное общение* со взрослым. Только в процессе выполнения

совместно со взрослым простейших предметных действий ребенок усваивает основное назначение предметов, опыт социального поведения, накапливает необходимый запас знаний и представлений об окружающем, пассивный и активный словарь и начинает использовать формы речевого общения. Если на этом возрастном этапе не происходит смены ведущей формы деятельности, продолжает преобладать эмоционально-положительное общение, то у ребенка возникает отставание речевого развития. Подобное наблюдается у детей с церебральным параличом.

К трем годам речь заметно обогащается. Ребенок постоянно задает вопросы, это возраст “почемучек”. Начинает осознавать себя как личность и говорит о себе “я”, понимает себя как мальчика или девочку, называет свое полное имя, знает, где он живет, выполняет более сложные команды, состоящие из цепочки последовательных действий. В азарте громкого разговора, в пылу эмоций ребенок может запинаться, но врач-практик должен отличать эти физиологические, эмоциональные запинки от заикания органического генеза, которое также часто может появиться в этом возрастном периоде. Ребенок хорошо понимает прочитанные короткие рассказы и сказки. Понимает вопросы косвенных падежей. Оценивает ситуацию в жизни и на картинке. Делает простой логический вывод.

С трех лет жизни ведущей формой деятельности становится *игра*, в процессе которой происходит интенсивное развитие речи. Установлена связь развития речи и символической игры у детей младшего дошкольного возраста. Поэтому педиатру или родителям можно использовать игру как способ оценки и прогнозирования речевого развития, а также в целях коррекции речевых расстройств.

Исследование физиологических механизмов речи показало, что семантический уровень речевой системы функционирует раньше других по принципу так называемого минимального обеспечения. Поэтому ребенок раньше понимает (импрессивная речь), а потом уже говорит (экспрессивная речь). В процессе формирования экспрессивной речи ребенок начинает говорить словами-предложениями, в которых содержится целое высказывание с ведущей ролью в его выражении интонации. Это также свидетельствует о том, что функциональная речевая система вступает в действие, не достигнув своего окончательного созревания, что является основной закономерностью системогенеза.

К четырем годам у здорового ребенка полностью формируется звукопроизносительная сторона речи. В словарном запасе используется прошлое время, расширяется построение фразы. Ребенок продолжает задавать вопросы, начинает считать, различать цвета.

К пяти годам у ребенка должна быть развита свободная речь, сформирован правильный артикуляционный праксис всех гласных и согласных звуков. Ребенок использует распространенные предложения, правильно согласовывает слова, оперируя всеми формами речи: время, число, падежи (Пичугина Т. В., 1998).

К шести—семи годам имеется четкое произношение, лексико-грамматический состав речи должен быть базисно достаточным для формирования письма и чтения, а также для изучения второго языка.

4.1.4. Развитие социально-эмоциональной сферы ребенка

Ребенок, приходя в мир, должен чувствовать, что его любят, ему рады, он защищен в своей семье. Главным способом для матери выразить эти чувства с первых дней ребенка является кормление грудью, прикладывание его к теплему телу, ношение его на руках. Тесный физический контакт и стимуляция тактильной чувствительности необходимы для эмоционального развития ребенка, особенно первых трех месяцев жизни.

Одной из форм социального взаимодействия с ребенком является зрительный контакт. Мать должна ежедневно во время игры или дневного ухода на несколько минут побыть лицом к лицу с ребенком, уловить его взгляд, зафиксировать его, улыбнуться, поговорить с ребенком. Если зафиксировать взгляд ребенка трудно или он отводит взгляд, поворачивает голову в сторону, то, может, ему нужен перерыв, он перевозбужден и находится в стрессовом состоянии.

Первой формой эмоциональной реакции ребенка является *улыбка*. Говоря о времени появления смеха и его предшественника — улыбки, А. Пейпер в классической книге “Особенности деятельности мозга ребенка” приводит такие слова Фридриха фон Лонгау (1604—1655): “Как только ребенок делает первый вдох, он начинает плакать. Солнце должно светить ему четыре

раза по десять дней, прежде чем он начнет смеяться. В этом мире больше плача, чем смеха”.

Настоящая улыбка появляется в разные сроки от 1,5 до 3–4 месяцев жизни. Улыбаются и смеются только здоровые дети. При наличии дистрофии, грубой неврологической патологии, серьезного заболевания у ребенка возникает отрицательная эмоциональная реакция (плач, крик в ответ на раздражение в течение всего периода болезни). Появление улыбки и смеха всегда расценивается педиатрами как перелом в течении болезни, так как улыбка — ребенка есть «заря его выздоровления». Переход от улыбки к смеху проходит ряд стадий — радостное выражение лица, реакция мимических мышц, открытие рта, блестящие глаза, изменение дыхания и, наконец, радостный, громкий смех, который присущ только ребенку и отсутствует у взрослых.

К трем месяцам ребенок начинает сознавать, где он находится и кто с ним рядом. Если его выносят гулять, он воспринимает это как новое путешествие, давая положительную или отрицательную реакцию на непривычные, чуждые ситуации.

В это время у ребенка появляется “*комплекс оживления*”. Эта эмоциональная реакция существует в первом полугодии жизни и наблюдается в виде положительного (ребенок улыбается, смеется, открывает рот, тянется руками, изгибает тело в ответ на приближение и заигрывания близких) или отрицательного “*комплекса оживления*”. Когда ребенок на все попытки контакта с ним реагирует плачем, гримасой недовольства, следует серьезно подумать о возможном заболевании или поражении нервной системы.

В четыре–шесть месяцев у ребенка появляется новый эмоциональный “*комплекс игры*”. Начиная от простых “ку-ку” и “ладушки”, ребенок постепенно расширяет арсенал своих игрушек и способов игры с ними. Ребенок любит веселые игры с родителями, когда его поднимают вверх или подкидывают, возят на “лошадке”, дают возможность прыгать в кровати, танцевать.

В этом возрасте, в пять–восемь месяцев, его очень интересует свое зеркальное отображение, он еще не начинает понимать, что это его собственное изображение, но любит долго смотреть на него, протягивать руки, играть в прятки со своим изображением в зеркале, касаться в зеркале своих частей тела. Проявляется интерес к исследованию лица матери или отца. Начинает показывать, “какой он большой и красивый”.

В возрасте шести–деяти месяцев ребенок уже понимает, что он полностью зависит от матери, которая кормит, поит, одева-

ет, защищает его. Но в это же время он осознает, что он “отдельная” часть матери. Поэтому так часто у ребенка возникает состояние возбуждения, плача, страха, когда мать оставляет его одного и ребенок боится, что она не вернется. Такая ситуация очень травмирует психику ребенка, при длительном расставании с близкими людьми она может даже привести к регрессу приобретенных ранее навыков, появлению агрессии или других реакций протеста (нарушение сна, пробуждение с криком ночью, вздрагивания во сне, длительный плач, сосание пальца и др.).

С шести месяцев ребенок уже не хочет лежать, он пытается сесть, встать, активно передвигаться для достижения своих целей. Это важно для исследования ребенком в 9–12 месяцев окружающего пространства. При этом родители должны обеспечить его безопасность, так как ребенок пытается залезть в самые неожиданные места, если увидит “неопознанный”, яркий, новый объект.

К году ребенок должен быть научен и продолжает обучаться запретам и правилам поведения. Но ребенку трудно понять, почему “это нельзя” и “так надо”. У него еще не выработан внутренний контроль для самоограничения. Стадия от 12 до 15 месяцев называется стадией отрицания. Ребенок любит в этот период говорить “нет” на любые просьбы, даже если ранее он мог это охотно выполнять. Это важная и нужная стадия развития ребенка. Она помогает ему вырасти в независимую, уверенную в себе личность. В этом периоде ребенок понимает, что он сам может принимать решения, что существуют ограничения в поведении. Для сглаживания “острых углов” в отношениях с ребенком в этой стадии следует перестать спрашивать ребенка “Что ты хочешь сделать?” “Хочешь ли ты это?”. Следует говорить: “Надо идти кушать”, “Сейчас время убирать игрушки”, “Ты должен идти мыться” и т. д. Очень важно говорить это ласково, но твердо и уверенно, без всяких вопросительных интонаций, которые бы позволили ребенку принять “свое” решение: “Нет, я не хочу мыться!”, “Нет, я не буду кушать!” Надо постараться, чтобы родители также реже говорили ребенку “нет”, ибо сколько раз он услышит “нет” от взрослых, столько раз он его и повторит.

Возраст от года до полутора лет характеризуется нарастающим желанием ребенка делать все самостоятельно. В борьбе за свою личностную “независимость” и “автономию” развития ребенок противостоит постоянному родительскому контролю. При гиперопеке взрослых у ребенка в этот период может раз-

виться задержка эмоционального развития, а в последующие годы возникнуть реакции протеста против подобного отношения родителей. Не следует наказывать детей этого возраста за их стремление к независимости и за негативизм. Надо поддерживать их самоинициативу и направить ее в нужное, безопасное русло.

В ответ на неадекватное, неправильное поведение взрослых у ребенка в возрасте до 2-х лет часто возникают вспышки гнева, раздражения. Они являются отражением состояния фрустрации, необходимости привлечь к себе внимание. Эти вспышки плача, крика, подпрыгивания, падения на пол, истерического поведения обычно связаны с особенностями эмоционального и психического состояния ребенка в этот период. Он хочет быть независимым, но понимает, что зависит от родителей; он хочет делать сам больше того, что может сделать фактически; он не имеет достаточного словарного запаса, чтобы объяснить свое состояние гнева, обиды, чувства неполноценности. Он не имеет опыта избавления от чувства ущемленности, фрустрации, как разрешить подобную ситуацию. Если родители будут активно “сопереживать” ребенку в момент его истерической вспышки — он будет продолжать повторять это делать и превратит подобные реакции в способ “добиться своего”. Если все присутствующие в комнате при этом сумеют найти мужество проигнорировать подобную вспышку, будут спокойно стоять и наблюдать только за тем, чтобы ребенок случайно не повредил себя — это и будет наиболее эффективное решение проблемы. Пока будут “зрители”, ребенок-“артист” будет разыгрывать свои “драматические спектакли”. Надо успокоить ребенка после “вспышки”, дать ему попить, но не обсуждать такое поведение или бранить за это ребенка.

Очень важным заданием для родителей ребенка в возрасте 2—3 лет является воспитание ежедневных привычек и ритуалов поведения в домашних условиях. Ребенок должен воспитываться в постоянном режимном графике: определенное время отводится для еды, игры, прогулок, отхода ко сну. Отклонение от этого режима — длительные походы на природу, в цирк, театр, поездки в отпуск на юг, пребывание в больнице — в этом возрасте еще очень трудны для активного, непоседливого, гиперактивного ребенка. Он привыкает к своей домашней обстановке, кровати, одеялу и подушке, игрушкам, расставание с которыми может привести к эмоциональному срыву или стрессу.

Познание законов “взрослой” жизни проходит у ребенка через игру. Он имитирует в ней взрослых, развивает свое внимание, интерес к познанию новых вещей, понятий, ощущений. Ребенок любит быть в центре внимания, что часто может, при неправильном воспитании, сделать его “кумиром” семьи. Ребенок 2–3-х лет начинает понимать, что он личность, которая может иметь свое мнение, высказывать свои решения словами “да” и “нет”, иметь разные эмоциональные окраски поведения, быть гордым за свое хорошее поведение и добрые поступки, быть несчастным и обиженным, когда его не понимают.

Второй и третий годы жизни — это первый переходной период, первый период “упрямства” ребенка, из которого он выходит с помощью разумных отношений в семье, личностью, говорящей о себе “я”, имеющей в маленьком варианте весь набор “взрослых” чувств и эмоций.

4.1.5. Самообслуживание ребенка

Воспитание навыков самообслуживания вначале целиком зависит от родителей, их готовности помочь ребенку первых месяцев жизни адаптироваться к внеутробным условиям существования. Родители должны много знать и уметь, использовать специальную литературу по развитию ребенка. Основные задачи воспитания этих навыков отличаются в разные периоды жизни ребенка.

На первом году важным является обеспечение жизненных потребностей ребенка. Первая задача матери — определение положения, необходимого ребенку при кормлении. Это важно для координации сосания, глотания и дыхания. При наличии двигательного патологического стереотипа (вялый тонус мышц, патология органов дыхания, бульбарный паралич) необходим совет врача для придания ребенку специального положения или дополнительных приспособлений (зонд) для кормления. Необходимо создать ребенку комфортные условия для сна. Ребенок спит ночью от 10 до 14 часов, днем часто засыпает на короткое время. Весьма важным с первых дней жизни является поддержка или выработка правильного жизненного ритма ребенка, т. е. чередование сна — бодрствования — игры.

Для создания стереотипа приема пищи используют определенное место и часы кормления грудью или бутылочку, ложку,

чашку при искусственном вскармливании. Вызывая поисковый рефлекс (в 2—4 мес.), стимулируя возможность ощупывать руки, подносить их ко рту, сосать палец или даже всю кисть, родители помогают ребенку улучшить движения оральной мускулатуры, подготовить его к самостоятельному захвату пищи и еде с помощью рук. С 5 месяцев ребенку помещают в руки бутылочку, и он может самостоятельно ее удерживать на срединной линии тела. С 6—8 месяцев ребенка приучают кусать пищу, давая ему сухарик, кусок яблока. В это время “рефлекс кусания”, который есть у ребенка с рождения, заменяется сознательным кусанием кусочка твердой пищи. Во втором полугодии жизни ребенок начинает пить из чашки. В это время у него начинается обильное слюноотечение, что может создать проблемы для ребенка со слабым контролем положения губ, языка, челюстей, плохим глотанием слюны. Когда у ребенка снижена кожная чувствительность, он может не делать разницы между состоянием сухой и влажной кожи вокруг рта. Усиленная саливация также совпадает с прорезыванием зубов. Ребенок постоянно концентрирует внимание на этом процессе, тянет руки в рот, кусает твердые предметы (кольцо), чтобы уменьшить неприятные, болезненные ощущения в деснах. С 9 месяцев ребенка следует приучать использовать свои руки для того, чтобы брать кусочки пищи (кусочки фруктов, овощей, вареного яйца, хлеба, сыра и др.) и самому помещать их в рот. В это же время ребенка учат удерживать ложку в кулаке, подносить ее ко рту и пытаться не пролить пищу; с года ребенок уже может сам есть с ложки и пить из чашки.

Около 10 месяцев ребенок активно включается в процесс одевания. Его учат поднимать руки для одевания рубашки или поочередно поднимать ногу при одевании колготок, обуви. К концу первого года ребенок активно высаживается на горшок, начинает проситься, у него появляется навык опрятности.

После года, на 2—3 году жизни навыки самообслуживания у ребенка значительно увеличиваются. Они стремительно нарастают с каждым месяцем жизни. Ребенок меняет формулу сна — спит ночью 10—12 часов, утром он может немного поспать, а после обеда спит еще 1—3 часа. Но у каждого ребенка время сна и его режим могут быть очень индивидуальными, что зависит от его потребности сна, биологического ритма, обычаев в семье, условий для сна (громкая музыка, шум, сухой воздух, неприятные запахи). Болезнь или прием лекарств (назначение стимулирующих препаратов в вечернее время) извращают формулу

сна, вызывают частое пробуждение, требование игры или пищи в ночное время. Продолжается обучение самостоятельному приему пищи с помощью ложки, вилки, чашки. Ребенка учат передавать взрослому пустую тарелку, когда он поел или хочет добавки; различать съедобную и несъедобную пищу. Во время прогулок не следует давать ребенку что-либо кушать на улице. Нужно создать ритуал еды дома: приучить ребенка мыть руки перед едой, чистить зубы и убирать за собой посуду или помогать маме это делать. Не следует совмещать еду и игру, чтение сказок и просмотр телепередач во время приема пищи. В этом возрасте ребенок постепенно начинает самостоятельно осваивать процесс надевания туфель, шапки, пальто, застегивания пуговиц и молний на одежде.

На третьем году ребенок любит помогать по хозяйству и должен быть активно привлечен к легкой домашней работе (принести и подать взрослым тапочки, газету, подмести пол, вытереть пыль, накрыть на стол). Сначала все это ребенок может делать с игрушечной мебелью, кухонными принадлежностями, своими куклами. Он должен убирать после игры свои игрушки, знать место для своей одежды. В этом возрасте ребенок начинает самостоятельно пользоваться туалетом и приобретает все необходимые навыки опрятности.

4.1.6. Особенности нервно-психического развития доношенных и недоношенных детей первого года жизни

Оценка нервно-психического статуса ребенка играет важную роль в выявлении последствий перинатального повреждения нервной системы. Врачу-педиатру необходимо обладать знаниями стандартов динамики развития доношенного и недоношенного ребенка, для того чтобы уметь адекватно оценить незначительные или ранние отклонения его. Только в том случае, если педиатр может быстро и правильно сопоставить данные своих наблюдений с данными модели нормального развития, он будет в состоянии ответить на вопросы родителей об особенностях развития ребенка и при необходимости наметить план дальнейшего обследования.

Наблюдения и техника обследования должны соответствовать возрасту ребенка. Оценка нервно-психического статуса детей первого года жизни проводится путем обследования в

положении лежа, на животе и спине. При этом обращают внимание на спонтанную двигательную активность ребенка в любом из этих положений, его способность держать голову, садиться, поворачиваться, владеть руками. Необходимо оценить реакцию на движение человека или предмета, находящегося в поле зрения или в пределах досягаемости для ребенка (погремушка, игрушка, фонендоскоп, шарики). Важно выявить поведение и моторные навыки ребенка, находящегося в положении стоя с поддержкой.

При оценке уровня развития недоношенных детей необходимо проводить соответствующую коррекцию, учитывая хронологический возраст (Лексина М. З., 1969, Новикова Е. Ч., 1971, Хазанов А. Н., 1987). Нервно-психическое развитие недоношенных характеризуется запаздыванием в формировании движений, речи, навыков самообслуживания, что особенно очевидно при сравнении с показателями развития доношенных детей (табл. 4.2).

Развитие ребенка после рождения определяется течением перинатального периода и степенью зрелости его организма к моменту рождения. Как видно из таблицы, у детей, родившихся при гестационном возрасте 36–38 недель (масса тела 2000–2500 г) разница в показателях развития с доношенными детьми нивелируется очень быстро (к 2-месячному возрасту). В то же время дети, родившиеся при сроке гестации 33–35 недель (масса тела 1500–1999 г), отстают в своем развитии от детей, родившихся в срок, на 1–1,5 месяца, а дети, родившиеся при сроке гестации меньше 33 недель (масса тела меньше 1500 г), — на 2–3 месяца. В возрасте 14–16 месяцев недоношенные дети могут догнать своих доношенных сверстников при условии отсутствия органических поражений ЦНС и правильном воспитании в семье.

Некоторой замедленностью характеризуется нервно-психическое развитие глубоко недоношенных детей и на протяжении второго года жизни. Выравнивание его по всем показателям с доношенными детьми наступает примерно к 2–3 годам.

Во избежание диагностических ошибок врач-педиатр при оценке нервно-психического развития ребенка должен помнить, что на его уровень оказывает влияние не только перинатальная патология и степень недоношенности, но также перенесенные, особенно тяжело протекавшие, соматические заболевания, микросоциальная среда: семья, бытовые условия, отношение к ребенку и особенности его воспитания.

Таблица 4.2. Нервно-психическое развитие недоношенных детей
(по Лексиной М. З., 1969)

Показатели развития	Возраст проявления реакции			
	у доношен- ных детей	у недоношенных детей, рожденных с весом		
		до 1499 г	1500-1999 г	2000-2500 г
Пытается поднять голову, лежа на животе	К 1 мес.	3-4	2-3	2-1
Первая улыбка на разговор взрослого		3-4	2-3	2-1
Спокойно бодрствует, рассматривает висющие над ним игрушки	К 2 мес.	4-5	3-4	2-3
Следит взором за движущейся перед глазами игрушкой		4-5	3-4	2-3
Длительно улыбается на разговор с ним	К 3 мес.	4-5	3-4	2-3
Находясь в вертикальном положении, сосредотачивает свой взгляд на лице взрослого		5-6	4-5	3-4
В ответ на разговор с ним проявляет радость улыбкой, звуками, оживленными движениями рук и ног	К 4 мес.	5-6	4-5	3-4
Случайно наталкивается на игрушку, висющую над грудью		5-6	4-5	3-4
Долго лежит на животе, упираясь на предплечья, и хорошо удерживает голову	К 5 мес.	5-6	4-5	3-4
Поддерживаемый вертикально, крепко упирается ногами, согнутыми в тазобедренных суставах		5-6	4-5	3-4
По звуку отыскивает невидимый объект	К 4 мес.	6	5,5	4,5
Во время бодрствования часто улыбается, издает звуки, выпрямляя и сгибая руки и ноги		6	5,5	4,5
Громко смеется	К 5 мес.	6	5,5	4,5
Подолгу рассматривает, ощупывает и захватывает висющие над грудью игрушки		6	5,5	4,5
Отличает близких от чужих людей	К 5 мес.	6,5	6	5,5
Подолгу певуче гулит		7,5	6	5,5

Таблица 4.2. (продолжение)

Показатели развития	Возраст проявления реакции			
	у доношен- ных детей	у недоношенных детей, рожденных с весом		
		до 1499 г	1500-1999 г	2000-2500 г
Четко берет погремушку, кото- рую держат у него над грудью		6,5	6	5,5
Долго удерживает в руке погремушку		6,5	6	5,5
Долго лежит на животе, под- нимая корпус и упираясь на ладони выпрямленных рук		7,5	6,5	6
Переворачивается со спины на живот		7,5	6,5	6
Ровно и устойчиво стоит при вертикальной поддержке		7,5	6,5	6
Произносит отдельные слоги	К 6 мес.	8	7,5	6
Свободно берет игрушку из разных положений и подолгу с ней занимается		7,5	7	6
Переворачивается с живота на спину		8	7	6,5
Передвигается по манежу, переставляя руки или немного подползая		8,5	8	6
Хорошо ест с ложки		7,5	6,5	6,5
Подолгу лепечет	К 7 мес.	9,5	8,5	8
На вопрос "где лампа?", "где часы?" находит взором пред- мет, неоднократно называе- мый и находящийся в опреде- ленном месте		8,5	7,5	6,5
Играя погремушкой, стучит, размахивает ею		10,5	9	8,5
Хорошо ползает		11	10	9,5
Громко и повторно произно- сит различные слоги		10	9	8,5
На вопрос "где?" находит зна- комый предмет, независимо от его местоположения		10	9	8,5
По просьбе взрослого выпол- няет заученные движения, например "ладушки" Игрушками занимается долго, рассматривает их, постуки- вает игрушкой об игрушку		10	9	8,5

Таблица 4.2. (продолжение)

Показатели развития	Возраст проявления реакции			
	у доношен- ных детей	у недоношенных детей, рожденных с весом		
		до 1499 г	1500-1999 г	2000-2500 г
Настойчиво достает привлека- ющую его внимание игрушку, выполняя при этом различные движения	К 8 мес.	10	9	8,5
Сам садится и ложится		11	10	9
Придерживаясь руками за барьер, сам встает, стоит и опускается		11	10	9
Переступает вдоль барьера		12	10,5	9,5
Ест кусочек хлеба, который сам держит в руке		9,5	9	8
Пьет из чашки, которую держит взрослый		10	9	8,5
Подражая взрослому, повто- ряет слоги, ранее им самим произносимые	К 9 мес.	12,5	11	10,5
На вопрос "где?" находит не- сколько предметов, незави- симо от их местоположения		11,5	10,5	10
Выполняет некоторые движе- ния по просьбе "дай ручку", "до свидания"		11	10	9,5
С предметами занимается по- разному: катает шар, выни- мает один предмет из друго- го, сжимает и разжимает ре- зиновую игрушку		11,5	10,5	9,5
Свободно ходит, слегка при- держиваясь за предметы		12,5	10	10
Хорошо пьет из чашки, сам придерживает ее		11	10	9
Подражая взрослому, повто- ряет за ним разнообразные звуки и слоги	К 10 мес.	13,5	12	11,5
По просьбе взрослого нахо- дит и дает названную игрушку ("дай мяч", "дай лялю" и др.)		13,5	11,5	11,5
Знает по имени нескольких взрослых и детей		12	11	10,5

Таблица 4.2. (окончание)

Показатели развития	Возраст проявления реакции			
	у доношен- ных детей	у недоношенных детей, рожденных с весом		
		до 1499 г	1500-1999 г	2000-2500 г
Отвечает на заигрывание "догону-догону", играет в прятки, ищет близких и сам натягивает на лицо пеленку, пытаясь спрятаться		12	11	11
Действия с предметами, открывание-закрывание, вынимание-вкладывание приобретают характер устойчивых занятий		12,5	11,5	12,5
Употребляет первые слова-обозначения (например, "кис-кис", "ав-ав" и др.)	К 11 мес.	14,5	13,5	12,5
На предложение взрослого "принеси лялю" ищет и приносит куклу, разные по внешнему виду предметы (находящиеся в поле зрения)		13,5	12,5	12
Овладевает новыми разученными действиями с предметами, накладывает один предмет на другой, снимает, надевает кольца на стержень (свободно снимающиеся).	К 11 мес.	13	12	11,5
По предложению взрослого выполняет разнообразные разученные действия с предметами, например, "покачай лялю", "как ляля плачет", "покажи, где у киски глазки"		13	12	11,5
Стоит самостоятельно		13	11,5	11
Произносит около 10 слов: "Мама", "дай" и др.	К 12 мес.	16	15	14-13
Самостоятельно ходит		15	14	13-12
Самостоятельно пьет из чашки		16	14	13-12

4.2. ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ, КЛАССИФИКАЦИЯ, СИНДРОМЫ ВОССТАНОВИТЕЛЬНОГО ПЕРИОДА, ИСХОДЫ БОЛЕЗНИ

Перинатальные энцефалопатии — один из наиболее распространенных диагнозов в практике детских невропатологов. Этот термин объединяет различные по этиологии поражения НС, возникающие в перинатальном периоде. Он был предложен для практического пользования в нашей стране в 70-е годы и с тех пор прочно удерживает первенство в повседневной практике педиатров и невропатологов.

4.2.1. Классификация перинатальных энцефалопатий

В 1976 г. Ю. А. Якунин, Э. И. Ямпольская, С. Л. Кипнис, А. С. Буркова опубликовали классификацию поражений центральной нервной системы у новорожденных и грудных детей. Они предложили при формулировании диагноза перинатальных поражений НС пользоваться терминами “энцефалопатия” или “энцефаломиелопатия”, понимая под этим преходящие и не классифицируемые состояния ЦНС не воспалительного характера, что согласовалось с классификацией ВОЗ (параграфы 309–315, 1969 год). Авторы, основываясь на данных литературы и личном опыте, подчеркивали необходимость указания при этом диагнозе ведущих неврологических синдромов.

В предлагаемой классификации были достаточно полно отражены все аспекты, которые следовало отразить в диагнозе поражения центральной нервной системы: этиология (доминирующий фактор); период болезни; степень тяжести; уровень поражения; клинические синдромы острого и восстановительного периодов; возможные исходы болезни.

Такой полный диагноз перинатальных энцефалопатий с учетом всех клинических параметров давал достаточно четкие представления о состоянии ребенка на момент осмотра и в определенной мере позволял судить о прогнозе болезни.

Этот диагноз предлагался как временный, то есть только на период компенсации перинатального поражения мозга или на период его декомпенсации — формирования грубых органи-

ческих последствий — моторных, психических, речевых, поведенческих, эпилепсии, гидроцефалии и др. В возрасте года, максимум двух, этот диагноз должен быть заменен на четкий клинический неврологический диагноз.

Предлагаемая классификация сыграла положительную роль в то время (до широкого внедрения ультразвукового обследования мозга, доплерометрического, нейросонографического мониторинга детей). Она, по сути, заменила разнообразные диагнозы, как-то: последствия нарушения мозгового кровообращения, состояние после перенесенной родовой травмы, поражение ЦНС I–III степени и др., имевшие широкое распространение до 1976 года.

Весьма важным в классификации было выделение ведущих неврологических синдромов в восстановительном периоде болезни: астеноневротический (цереброастенический); вегетативно-висцеральных дисфункций; двигательных нарушений; судорожный синдром; гидроцефальный синдром; задержка психомоторного и предречевого развития (с преобладанием нарушений статико-моторных функций и с преобладанием нарушения психики).

Указание этих синдромов в диагнозе определяло состояние больного, тактику обследования, объем лечения и необходимость назначения социального пособия детям-инвалидам.

Однако на практике вся логическая структура предлагаемой классификации “утонула” в одном общем диагнозе “перинатальная энцефалопатия” без всяких расшифровок и синдромов, уровней локализации, степени тяжести. Все известные патологические состояния НС, которые педиатры выявляли у ребенка, без особых раздумий относились в нерасшифрованный диагноз “перинатальной энцефалопатии”, то есть к “не уточненному и не классифицируемому” состоянию. Если еще при этом отсутствовали и регулярные динамические наблюдения за ребенком, то однажды установленный диагноз становился чуть ли не пожизненным, и юноши-призывники подчас направлялись на обследование в неврологические отделения с этим диагнозом.

Под этим собирательным диагнозом очень часто проходили дети с наследственными, прогрессирующими заболеваниями, вирусными поражениями ЦНС, патологией мозга, обусловленной влиянием ксенобиотиков. Последнее особенно актуально для ряда регионов Украины с напряженной экологической си-

туацией после Чернобыльской аварии. Именно поэтому так остро стоят в Украине вопросы профилактики перинатальных поражений мозга, раннего выявления и лечения детей в остром периоде болезни. При развитии у них тяжелого неврологического дефицита рекомендуется регулярное, длительное лечение в современных реабилитационных центрах, оснащенных новыми технологиями лечения этого тяжелого контингента больных.

4.2.2. Синдромы восстановительного периода перинатальных поражений нервной системы

Для участкового педиатра, постоянно наблюдающего ребенка с перинатальным повреждением ЦНС, чрезвычайно важно своевременно выявить патологические синдромы, которые могут постепенно сгладиться или трансформироваться в более или менее тяжелую органическую патологию. Это синдромы: повышенной нервно-рефлекторной возбудимости; гидроцефальный; эпилептический, или судорожный; вегетативно-висцеральных дисфункций и наиболее значимый в плане последующего развития ДЦП — синдром двигательных нарушений.

Синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости чаще всего наблюдается у детей, перенесших легкую форму перинатальных повреждений нервной системы. Он проявляется эмоциональной лабильностью, двигательным беспокойством с тенденцией к необычным движениям, нарушением сна, повышенной рефлекторной возбудимостью, усилением врожденных рефлексов в сочетании с умеренным нарушением психомоторного развития, в виде задержки формирования произвольного внимания, нарушения синергизма в развитии дифференцированных двигательных и психических реакций. Однако даже на фоне нормального физического и психического развития при незначительных внешних воздействиях выявляется эмоциональная лабильность, двигательное беспокойство, гиперкинетическое поведение.

В неврологическом статусе у них выявляется мелкоамплитудный тремор конечностей, вздрагивания, спонтанный рефлекс Моро. У детей отмечаются трудности засыпания, поверхностный, беспокойный сон. Все двигательные, сенсорные и эмоциональные реакции на внешние стимулы возникают быстро, после короткого латентного периода, и так же быстро угасают. Такие

дети любознательны, но повышенная эмоциональная лабильность ограничивает, затрудняет их контакты с окружающими. Нередко у них возникают длительные реакции страха общения с незнакомыми взрослыми в виде активных реакций протеста.

Гидроцефальный синдром может быть одним из проявлений наружной и (или) внутренней гидроцефалии. В основе наружной гидроцефалии лежит расширение субарахноидальных пространств в результате скопления избыточного количества спинномозговой жидкости. Она может протекать в виде гидроцефально-гипертензионного синдрома с повышенным внутричерепным давлением, которое у грудных детей может быть проходящим, нарастающим или стабильно высоким. Внутренняя гидроцефалия чаще всего развивается при микроцефалии, пороках развития мозга или как следствие перинатальных инсультов. Она может быть выявлена при проведении специальных методов исследования (нейросонография, КТ, ЯМР).

Характерной особенностью гидроцефального синдрома является увеличение размеров головы, что врач-педиатр может выявить путем динамического измерения ее окружности и сравнения с динамикой роста, массы тела, окружностью грудной клетки. При этом нужно учитывать, что у новорожденного доношенного ребенка окружность головы составляет 34–38 см, к 6-месячному возрасту она достигает 43 см (увеличиваясь на 1–1,5 см в месяц), к 12 месяцам — 46 см (по 0,5 см в месяц). Окружность грудной клетки при рождении на 2 см меньше окружности головы (32–36), к 4-месячному возрасту эти показатели сравниваются, в 6-месячном возрасте она составляет 45 см, к 1 году — 48 см.

У недоношенных детей окружность головы и окружность грудной клетки при рождении зависят от массы тела при рождении, составляя соответственно при массе менее 1000 г — 24,0–25,5 см и 21,5–22,5 см; при массе 1000–1499 г — 27,0–29,5 см и 23,0–24,9 см; при массе 1500–1999 г — 29,0–30,0 см и 24,5–28,2 см. Увеличение окружности головы у недоношенных детей всех весовых категорий в первом полугодии жизни в среднем за месяц составляет 3,2–1 см, а во втором полугодии 1–0,5 см. За первый год жизни окружность головы у них увеличивается на 15–19 см и в возрасте одного года в среднем составляет 44,5–46,5 см. “Перекрест” между окружностью головы и груди у большинства здоровых недоношенных детей наступает между третьим и пятым месяцами жизни, реже между шестым и седьмым месяцами.

Подозрительным на развитие гидроцефалии следует считать ежемесячное увеличение окружности головы в первые три месяца жизни у доношенных детей более чем на 2 см, у недоношенных — более чем на 4 см.

Увеличение размеров головы при гидроцефальном синдроме сопровождается развитием диспропорции между мозговым и лицевым черепом, расхождением черепных швов, что можно определить при пальпации. При прогрессирующей гидроцефалии расхождение швов происходит быстро, а при нерезком повышении внутричерепного давления и его последующей стабилизации — более медленно. При перкуссии головки можно получить звук “треснувшего горшка” или высокий перкуторный звук. Важным симптомом внутричерепной гипертензии следует считать увеличение и выпячивание большого родничка, расширение венозной сети на переносице, висках, волосистой части головы, истончение кожи на висках, а в тяжелых случаях — открытие малого и боковых родничков.

Изменяется и поведение таких детей. При нарастании внутричерепной гипертензии дети становятся легко возбудимыми, раздражительными, крик резким, пронзительным, сон беспокойным, поверхностным. При преобладании гидроцефального синдрома характерны вялость, сонливость. Наблюдается снижение аппетита, срыгивание, рвота, падение массы тела. Из почти постоянных симптомов обращают на себя внимание симптом Грефе, экзофтальм, сходящееся косоглазие, горизонтальный нистагм, мелкокоразмашистый тремор рук, мышечная дистония или нарастание пирамидной симптоматики в нижних конечностях.

Врач-педиатр должен помнить, что гидроцефальный синдром может развиваться не только при перинатальной энцефалопатии, но и как последствие перенесенных внутриутробных инфекций (краснушной, цитомегаловирусной, герпетической, сифилитической, токсоплазменной и др.), менингита, менингоэнцефалита. В связи с этим большое диагностическое значение приобретают такие дополнительные специальные методы исследования, как трансиллюминация черепа, ЭХО-ЭГ, рентгенография черепа, компьютерная томография, у грудных детей — нейросонография, исследование глазного дна, спинно-мозговой жидкости, а также вирусологические, бактериологические и серологические методы для выявления инфекционной природы синдрома.

Прогностически неблагоприятно быстрое значительное увеличение окружности головы, задержки развития, нарастание па-

резов конечностей, а также сочетание гидроцефалии (ex vacuo) с микроцефалией или другими пороками развития мозга.

Эпилептический, или судорожный синдром является в большинстве случаев показателем тяжелого перинатального поражения нервной системы. Появление даже одного кратковременного приступа требует самого пристального внимания врача-педиатра и проведения всего комплекса специальных методов обследования.

У детей раннего возраста данный синдром может дебютировать приступами *миоклонического типа*: “салаамовы припадки” (двустороннее симметричное сокращение мышц, в результате чего внезапно сгибаются туловище и конечности), экстензорный спазм (голова и туловище резко разгибаются, руки и ноги отводятся), общие вздрагивания, кивки, повороты головы, иногда преимущественное сокращение мышц одной стороны тела. Необходимо внимательно относиться к жалобам родителей на подобные приступы (они обычно кратковременные, и врач не всегда может их видеть), т. к. они обуславливают задержку психомоторного развития и быструю деградацию ребенка с утратой ранее приобретенных навыков.

В классическом варианте *эпилептический синдром с большими припадками (grand mal)* характеризуется судорогами полиморфного характера, которые могут появиться на фоне уже имеющихся неврологических нарушений, задержки психомоторного развития, или возникают как первый симптом, свидетельствующий о поражении мозга. Судороги могут быть генерализованными, с тоническим и клоническим компонентами, нередко они сопровождаются вегетативными симптомами (боли в животе, рвота, повышение температуры). После припадка ребенок становится возбужденным или нередко сонливым.

Парциальные (фокальные) судороги чаще проявляются клоническими подергиваниями мимической мускулатуры лица, мышц языка, дистальных отделов конечностей, поворотах головы и глаз в сторону. Судорожный синдром может протекать в виде *малых эпилептиков (petit mal)* по типу абсансов. Для них типичны остановка взора (по словам родителей, ребенок на мгновение “застывает”, “отключается”); иногда наблюдаются двигательные автоматизмы в виде сосательных, жевательных движений, причмокиваний, моргания, легкого отведения в сторону глазных яблок, общего вздрагивания.

Врач-педиатр должен помнить, что у детей грудного возраста причиной судорог могут быть не только перинатальные повреждения нервной системы, но также спазмофилия, нейроинфекции, нейротоксикоз, менингиты и менингоэнцефалиты, наследственные болезни обмена, факоматозы, лейкодистрофии, опухоли мозга.

В возрасте до 3-х лет у детей часто наблюдаются так называемые фебрильные и аффективно-респираторные судороги. *Фебрильные судороги* (генерализированные или локальные тонико-клонические) развиваются у детей с отягощенным неврологическим преморбидом на высоте лихорадки при пневмониях, респираторных инфекциях, гриппе.

Аффективно-респираторные судороги наблюдаются преимущественно у легковозбудимых детей в возрасте 7–12 месяцев. Причиной их в большинстве случаев является отрицательная эмоциональная реакция на испуг, сильную внезапную боль. Ребенок начинает громко плакать или кричать, вслед за этим наступает задержка дыхания, развивается бледность, цианоз, запрокидывание головы, потеря сознания, мышечная дистония и генерализованные клинико-тонические судороги. Последние могут и не возникнуть, если еще до потери сознания удастся переключить внимание ребенка.

Диагностика и дифференциальная диагностика эпилептического синдрома представляет трудности не только для врача-педиатра, но и для педиатра-невролога. Потому необходимо не только тщательное изучение анамнеза, родословной, детальное клиническое обследование и наблюдение за ребенком в динамике, но и применение всего комплекса параклинических методов исследования. Это широкий спектр биохимических (анализ крови, мочи на содержание кальция, фосфора, калия, натрия, глюкозы, пиридоксина, аминокислот) и инструментальных (Эхо-ЭГ, ЭЭГ, РЭГ, рентгенография черепа, нейросонография, доплерометрия мозговых сосудов, компьютерная томография) исследований. При соответствующих показаниях проводится спинномозговая пункция и исследование ликвора.

Синдром вегетативно-висцеральных дисфункций относится к наиболее частой патологии у детей с перинатальными повреждениями нервной системы в восстановительном периоде. Согласно нашим наблюдениям и данным литературы (Левин А., Потапова А., Ратассен Э., Тохвер С., 1983, Журба Л. Т., Мастюкова Е. М., 1981, Тищенко В. А., Бакай Н. С., 1995), он выявля-

ется у 75–80% детей «группы риска» и нередко сочетается с описанными выше синдромами. Для него также характерны разнообразные соматические расстройства, связанные с нарушением регулирующей функции вегетативной нервной системы.

При этом синдроме наблюдается изменение цвета кожи (бледность, мраморность, преходящий цианоз, вегето-сосудистые пятна), нарушение терморегуляции (асимметрия температуры конечностей, длительный субфебрилитет после перенесенной ОРВИ), дискинезии желудочно-кишечного тракта (пилороспазм, повышение перистальтики кишечника, урчание, запор, срыгивание, рвота), нарушение сердечно-сосудистой и дыхательной систем (тахикардия, тахипноэ, сменяющиеся приступами брадикардии и брадипноэ, аритмии, нестабильность артериального давления: гипер- и гипотония, гиперсекреция в бронхах), эмоциональная и вегетативная лабильность.

Врач-педиатр должен внимательно относиться к большому количеству разнообразных жалоб, которые предъявляют родители таких детей. Необходимо оценивать их в комплексе, принимая во внимание данные анамнеза, результаты динамических клинических наблюдений в динамике и дополнительных методов исследования (кардиоинтервалография, нейросонография, пульмотест и др.).

Синдром двигательных нарушений может быть проявлением поражения моторных систем как на уровне головного, так и спинного мозга. *Церебральные моторные нарушения* (парезы, тремор, дискинезия, косоглазие и др.) носят в легких случаях преходящий характер или трансформируются в детский церебральный паралич, диагностике которого посвящена пятая глава книги.

Спинальный синдром, как следствие натального повреждения позвоночника и спинного мозга, встречается достаточно часто, имеет разнообразные клинические проявления (работы Ратнера А. Ю. и его учеников, 1983, 1985, 1990; Козьявкина В. И. с сотр., 1993–1998; Шоломова И. И., 1995).

В зависимости от уровня поражения, проявлениями этого синдрома могут быть: кривошея различной степени выраженности, акушерские брахиоплекситы, сколиозы, кифосколиозы. Паралитические вывихи бедра очень напоминают врожденные, но они связаны с атонией или спастикой мышц, фиксирующих тазобедренный сустав. Косолапость также может быть врожденной или паралитической. Эта патология часто наблюдается у детей, рожденных в тазовом предлежании, и связана с

натальной травмой поясничного утолщения спинного мозга, приводящего к нижним вялым параличам, или поражением выше поясничного утолщения с развитием спастических параличей нижних конечностей.

Врач-педиатр должен знать, что спинальный синдром может проявляться мышечной гипотонией (миотонический синдром по А. Ю. Ратнеру). При этом у детей наблюдается резкая разболтанность в суставах ног и рук, гипотония мышц туловища, они плохо удерживают голову, поздно начинают сидеть и становиться на ноги.

У детей старше года можно выявить асимметрию стояния плечевого пояса, ранний сколиоз, нарушения осанки, частые жалобы на головные боли, снижение зрения или слуха вследствие развития хронической вертебро-базиллярной недостаточности.

Раннее выявление спинального синдрома базируется на оценке анамнестических и клинических данных, проведении дифференциального диагноза с такими заболеваниями, как рахит, врожденный вывих бедра, спинальная амиотрофия Вердника-Гоффманна, врожденная миотония, а также на результатах дополнительных методов исследования (рентгенография позвоночника, нейросонография с доплерометрией, ЯМР, КТ, ЭМГ, РЭГ, биохимические исследования: анализ крови, мочи на кальций, фосфор, аминокислоты).

Для ранней диагностики перинатальных спинальных поражений (ПСП), наличия вертебральных, экстравертебральных синдромов при ПСП или ДЦП целесообразно проводить комплексное ортопедо-неврологическое обследование ребенка. Обследование проводится в комфортное для ребенка время — через 1,5 часа после кормления, в теплом, достаточно освещенном помещении в трех основных положениях ребенка: на спине (в супинации), на животе (в пронации), сидя, стоя и в вертикальной поддержке (головой вниз или вверх). Оценивая реакции ребенка в этих позициях, можно не только констатировать наличие двигательных изменений, но в некоторой мере и прогнозировать их. При этом есть возможность оценить изменения в костной и нервно-мышечной системах по блокам голова — шея, верхние конечности, туловище, таз — бедро — нижние конечности, а также выявить асимметрию или деформацию позвоночника, что важно для диагностики его врожденных аномалий или натальных травматических повреждений.

4.2.3. Возможные исходы перинатальных поражений нервной системы

Перинатальные факторы риска, воздействующие в разные периоды на эмбрион, плод, повреждающие его в процессе родов или в периоде новорожденности, влияют на незрелый мозг. Последствия этих вредных воздействий могут проявляться широким спектром клинических синдромов: сенсорных, моторных, судорожных, речевых, поведенческих, интеллектуальных и др. Все они отражают нарушение процессов нормального развития мозга и по сути являются проявлением патологического развития, т. е. дизонтогенеза моторики, психики и речи. В зависимости от тяжести морфологических изменений, глубины нарушения функциональных связей в мозгу, степени задержки или искажения постнатального моторного и психоречевого развития, все они могут быть легкими (минимальными), средней степени тяжести и тяжелыми. Последние приводят ребенка к практически пожизненной инвалидности — моторной и/или психоречевой (Malamud N., 1950, Polani P. E., 1959, Дешекина М. Ф., 1969, Лурия А. Р., 1975, 1979, Елизарова И. П., 1977, Breen A., Kyllerman M., 1979, Kyllerman M., 1981, Cohen M. E., Duffner P. K., 1981, Rapin I., 1982, Шанько Г. Г., Бондаренко Е. С., 1985, Семенова К. А. с соавт., 1986, McCarthy G. T., 1992).

Минимальные нарушения моторных, психических и речевых функций могут быть всегда выявлены при тщательном клиническом обследовании. Но они грубо не изменяют формирование личности ребенка, не способствуют его социальной дезадаптации и могут по мере созревания мозга сгладиться даже без лечения. Наиболее серьезно обстоит дело с последствиями перинатальных энцефалопатий средней степени тяжести. Этих детей надо рано выявлять, активно лечить и длительно наблюдать (Тржесоглава З., 1986, Walser S., Wolf P. H., 1973, Barkley R. A., 1990).

Как мы неоднократно подчеркивали, не все последствия перинатального поражения мозга видны сразу после рождения. Иногда проходит достаточно долгий период времени, прежде чем органический мозговой дефект (особенно в “немых” зонах мозга) проявится клинически. Поэтому прогнозировать исход в остром периоде болезни весьма сложно. Лучший метод — регулярный врачебный контроль за становлением основных функций НС.

Именно во время регулярного наблюдения можно определить протекание нормального онтогенетического развития или выявить его патологическое течение — дизонтогенез. Дизонтогенез может затрагивать формирование всех мозговых функций: моторных, чувствительных, речевых, интеллектуальных и социальных (рис. 4.4).

Моторные нарушения в результате перинатального поражения мозга составляют группу детских церебральных параличей с разнообразными клиническими формами. Диагноз ДЦП, согласно Международной статистической классификации болезней десятого пересмотра, шифруется кодом G80, с выделением таких форм: G81 — гемиплегическая форма; G82 — параплегия, тетраплегия; G83 — другие определения церебральных параличей.

Весьма часто сопутствующим ДЦП синдромом является *эпилепсия* без психоза и слабоумия с разнообразными формами: малой эпилепсии, генерализованной судорожной эпилепсии, инфантильных спазмов, парциальной эпилепсии.

Наиболее тяжелым последствием перинатальной энцефалопатии является *психический дизонтогенез в виде врожденной умственной отсталости — олигофрении*. Она может быть самостоятельным заболеванием или сочетаться с ДЦП, эпилепсией, нарушением слуха, зрения, аутизмом. Диагноз умственной отсталости или врожденной олигофрении подтверждается при задержке психического развития с помощью различных тестов, определяющих коэффициент интеллектуальности (IQ), который в норме равен 80—120. Ниже мы приводим шифры диагноза умственной отсталости и соответствующий уровень IQ. Согласно МКБ-10, выделяют следующие формы умственной отсталости (табл. 4.3).

Обычно эти диагнозы устанавливаются невропатологами детям в возрасте до 3-х лет. После 3-х лет дети с олигофренией передаются под наблюдение детских психиатров. Для детей с пограничной умственной отсталостью и легкой ЗПР создаются специализированные детские сады, классы выравнивания при массовых или специализированных школах. В этих учреждениях с детьми занимаются олигофренопедагоги, логопеды, психологи.

Нарушения сенсорных функций (слепота, глухота и др.) могут быть как самостоятельной патологией, так и сопутствовать многим болезням патологического развития НС.

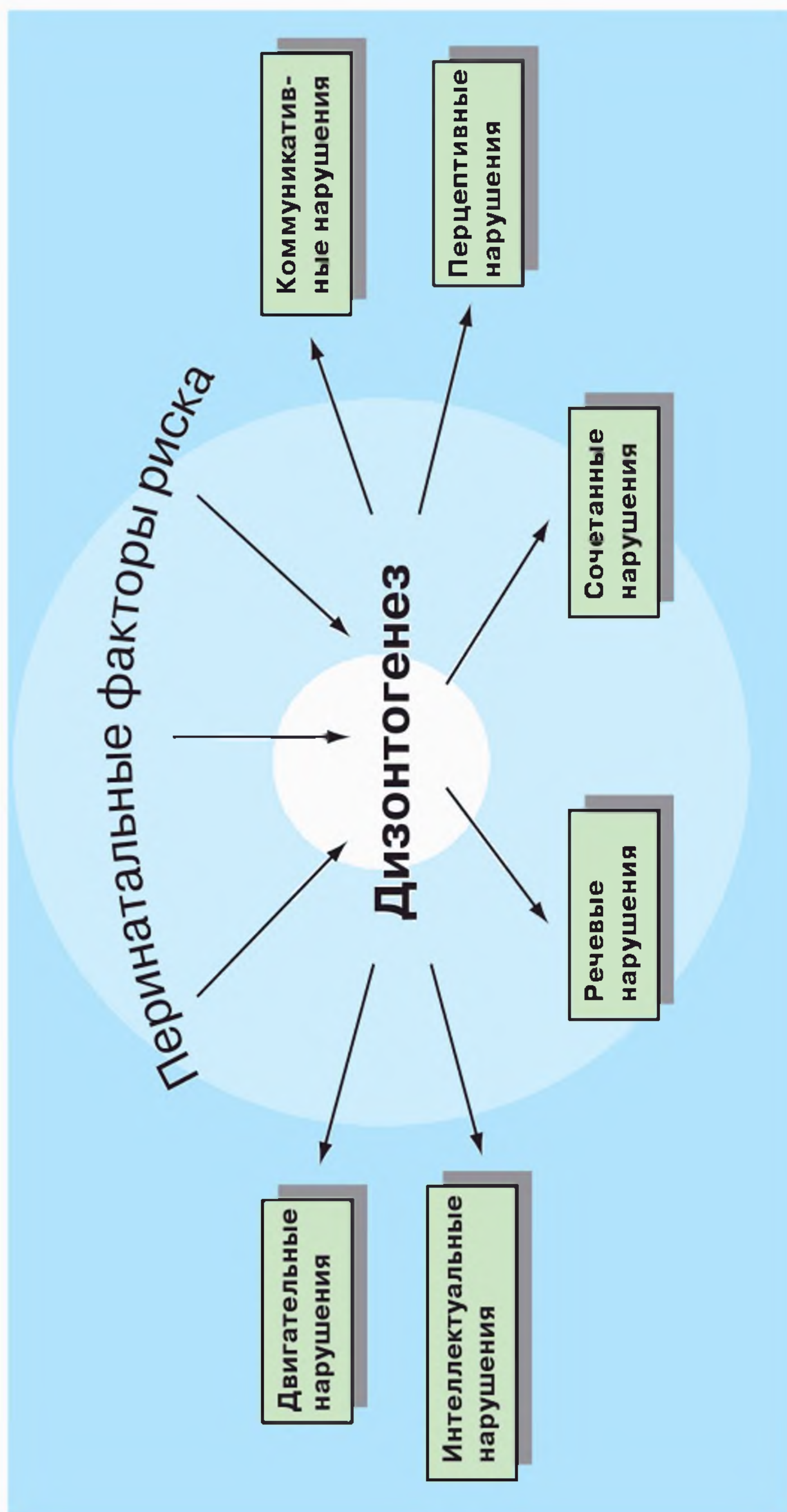


Рисунок 4.4. Причины и следствия патологического онтогенеза

Таблица 4.3. Степени умственной отсталости

Рубрика	Умственная отсталость	IQ
F70	Легкая	69–50
F71	Умеренная	49–35
F72	Тяжелая	34–20
F73	Глубокая	до 20

Патология зрительного анализатора и связанное с этим снижение зрения (амблиопия, амавроз), нарушение полей зрения, цветоощущения и изменения глазного дна может иметь самые разнообразные причины: перенесенная в эмбриональном периоде краснуха и другие инфекции, диабетическая, алкогольная фетопатии, ретролентальная фиброплазия, постнатальные нейроинфекции. Дети наблюдаются и лечатся офтальмологами с раннего периода выявления зрительного дефекта, матери обучаются уходу и воспитанию таких детей. После 2-х лет дети посещают специализированные детские сады и школы, где с ними занимаются тифлопедагоги (Ремажевская В. Н., 1995).

Патология слуха, его снижение или отсутствие делают ребенка не только глухим, но и глухонемым. Ребенок не слышит своей и чужой речи, у него нет слуховой памяти, он не может научиться говорить. Частота врожденного нарушения слуха у детей в США колеблется в пределах 1 на 1500–4000 родившихся детей. Уровень слуха от 0 до 15 дБ считают социально приспособленным или нормальным; от 15 до 40 дБ — легкое снижение слуха; от 40 до 70 дБ — умеренное снижение слуха; от 70 до 90 дБ — выраженное снижение слуха (тугоухость); от 90 до 110 дБ — глубокое снижение слуха (глухота) (Keely D., 1983).

Нарушения слуха, обусловленные невритом слухового нерва могут быть связаны с внутриутробными инфекциями (краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз, сифилис); заболеваниями матери (диабет, преэклампсия, эклампсия); приемом ототоксических препаратов (стрептомицин, канамицин, неомицин, талидомид и др); перинатальными факторами (недоношенность, гипербилирубинемия, родовая травма, гипоксия), а также неонатальными менингитами и энцефалитами. Дети с подобными нарушениями требуют индивидуальной, длительной программы и лечения у сурдолога, обучения ребенка сурдопедагогом в специализированных детских садах и школах.

Дизонтогенез речевого развития проявляется в разных формах, что зависит от многообразных причин возникновения патологии: органические, функциональные, психоневрологические, социально-психологические. Задержки речевого развития могут возникать при перинатальных поражениях мозга, а также при тяжелых соматических болезнях, при социальной или психологической депривации ребенка или педагогической запущенности.

Органические речевые расстройства в зависимости от уровня поражения речевой системы разделяются на алалии (системное недоразвитие речи в результате поражения корковых зон в доречевом периоде) и дизартрии (нарушение речевой артикуляции, звукопроизношения в результате нарушения иннервации речевой мускулатуры).

Функциональные изменения в ЦНС могут приводить к заиканию, мутизму или сурдомутизму. При врожденных дефектах строения артикуляционного аппарата наблюдаются механические дислалии, ринологии.

Речевые нарушения часто сопутствуют детским церебральным параличам. Имеется определенная взаимосвязь речевых и моторных нарушений у этих детей. Наблюдается прямая зависимость речевых нарушений от состояния мышечного тонуса, локализации патологического процесса и степени тяжести моторных синдромов (Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Тимонина О. В., 1988). Имеется определенная связь между формами ДЦП и различными видами речевых нарушений (табл. 4.4).

Отставание речевого развития при ДЦП связано в первую очередь с локализацией и тяжестью поражения мозга, особенно “молодых” отделов ЦНС, которые имеют важное значение для психоречевых функций. Нередуцированные тонические рефлексy при ДЦП влияют на тонус артикуляционной моторики, препятствуют развитию волевых движений артикуляционного аппарата. Слабость сенсорных ощущений в орофасциальной зоне, недостаточность кинестетического восприятия частей тела у ребенка, нарушение зрительно-пространственной координации, задержка развития функции кисти, которая коррелирует с нарушениями артикуляции, оральная диспраксия, слюнотечение и многие другие проблемы у больных ДЦП требуют ранней диагностики и длительной логопедической коррекции. У более старших детей с ДЦП, вследствие недостаточности интегративной деятельности коры, отмечаются проявления дизлексии и дизграфии.

Таблица 4.4. Речевые нарушения при различных формах ДЦП

Формы ДЦП	Речевые нарушения
Спастическая тетраплегия	1. Анартрия 2. Анартрия в сочетании с проявлениями бульбарных расстройств 3. Тяжелая форма псевдобульбарной дизартрии
Спастическая диплегия	1. Псевдобульбарная дизартрия 2. Алалия 3. Кортиковая дизартрия
Спастическая гемиплегия	1. Псевдобульбарная дизартрия 2. Кортиковая дизартрия
Гиперкинетическая форма	1. Экстрапирамидная (подкорковая) дизартрия 2. Снижение слуха на высокие тона и связанные с этим задержки речи
Атонически-астатическая форма	1. Мозжечковая дизартрия 2. Органическое заикание на фоне мозжечковой или экстрапирамидной дизартрии.

У детей с правосторонним гемипарезом при попытке писать левой рукой вначале отмечается зеркальность при рисовании и писании букв, затем появляются пропуски букв или отдельных слогов, повторения букв и др. Недостаточность зрительных ощущений, несформированность схемы тела и латерализации, оптико-пространственного и фонематического гнозиса способствует возникновению дизлексии и дизграфии (Пичугина Т. В., 1998).

Когда ребенок “группы риска” начинает посещать школу, у него могут возникнуть серьезные проблемы при обучении чтению, письму, правописанию, арифметике. Эти затруднения объединяются в *понятие школьной неуспеваемости, затруднения в обучении (learning disability)*. Дети, которые попадают в эту группу, имеют при этом IQ около 70 или выше, у них нет проблем с физическим или умственным здоровьем, нет нарушения зрения или слуха, у них средний уровень мотивации к обучению. Школьная дезадаптация — это проблема как медицинская, так

и педагогическая. Совместными усилиями врачей, учителей и упорством родителей могут быть преодолены трудности первых лет обучения в школе (Taylor H. G., 1988, Mash E. J., Barkley R. A., 1988, 1989, Barkley R. A., 1990).

Школьная неуспеваемость имеет очень много сопутствующих синдромов:

- гиперкинетическое поведение, которое чаще всего наблюдается с раннего детства ребенка и может сопровождаться задержкой развития;
- синдром дефицита внимания с или без гиперактивности;
- у этих детей часто обнаруживаются легкие формы детского церебрального паралича или минимальные неврологические органические знаки;
- незрелость эмоционально-волевой сферы, снижение мотиваций к обучению;
- частые соматические болезни, хронические интоксикации, метаболические нарушения;
- наличие энуреза или энкопреза;
- легкие формы гидроцефалии;
- выраженные эмоциональные нарушения могут предшествовать обучению в школе (развод родителей, смерть близких родственников, алкоголизм, наркомания в семье, длительные депрессивные или тревожные состояния у ребенка) или возникать вследствие трудностей в обучении (психосоматические жалобы, возбуждение, депрессивные состояния, девиантное поведение: конфликты в семье и школе, уходы из дома, непослушание, ложь, воровство, жестокость).

Для большинства родителей появление школьной неуспеваемости бывает совершенно неожиданным, так как в дошкольные годы ребенок (чаще мальчик) казался нормальным и не вызывал тревоги. Такой ребенок требует всестороннего обследования у психиатра, психолога, дефектолога; он может быть направлен на медико-психолого-педагогическую консультацию для уточнения диагноза и дачи соответствующих рекомендаций. Создание классов или групп выравнивания с малым числом учеников и опытным педагогом, работающим с неуспевающими детьми, повторение академической программы с родителями в домашних условиях, спокойная доброжелательная обстановка для таких детей в школе и дома — основа для преодоления трудностей школьного обучения.

4.3. РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ С ПОЗИЦИИ РОДИТЕЛЕЙ, В СЕМЬЕ БОЛЬНОГО

Рождение недоношенного или больного ребенка, с врожденными уродствами или поражением ЦНС всегда воспринимается как большая трагедия и сопровождается стрессовым состоянием у всех членов семьи. Ребенок с тяжелым поражением нервной системы обычно помещается в палату интенсивной терапии родильного дома или переводится в специализированные реанимационные палаты отделений патологии доношенных или недоношенных детей.

Сообщение неонатолога о необходимости интенсивного наблюдения и лечения новорожденного, о плохом прогнозе для его жизни или дальнейшей судьбы, предположение о возможной последующей инвалидности ребенка повергает всю семью в состояние растерянности, депрессии и даже эмоционального шока. Потеря надежды получить идеального, здорового ребенка приводит к тяжелым психологическим реакциям. Среди них: отрицание возможности инвалидизации ребенка в будущем; возмущение по поводу “несправедливости судьбы”; чувство вины родителей за болезни или пороки развития ребенка, глубокая и подчас затяжная депрессия при мыслях о крушении всех надежд, возлагаемых на рождение ребенка. По мере ликвидации угрозы немедленной смерти ребенка, стабилизации состояния и улучшения адаптации новорожденного в палате интенсивной терапии у родителей наступает фаза “примирения” — принятия факта рождения ребенка с возможным впоследствии неврологическим заболеванием (Drotar D. и соавт., 1975).

Врачи-неонатологи, весь персонал отделения патологии новорожденных детей должны оказать психологическую поддержку семье и тем самым уменьшить выраженность этих горестных реакций у родителей.

Особенно сложны переживания родных в семье преждевременно родившегося, маловесного и/или незрелого ребенка. Можно образно сказать, что недоношенные дети имеют “недоношенных, незрелых” родителей в плане их психологической готовности ухаживать за ребенком и бороться за его выживание. Контакт родителей с ребенком, находящимся на лечении в отделении недоношенных, не всегда длительный и постоянный, что не позволяет быстро “дозреть” родительской психо-

логии. Поэтому важным является индивидуальное обучение родителей навыкам по уходу за недоношенным или доношенным, но больным ребенком.

Привлечение матери к раннему уходу за новорожденным, психологические беседы с родителями, дедушками и бабушками, разъяснительная работа по дальнейшему уходу и наблюдению за ребенком “группы высокого риска” помогают членам семьи скорее адаптироваться к сложившейся ситуации и выйти из состояния шока или депрессии. Конечно, врачу постоянно при этом задается вечный вопрос родителей о дальнейшей судьбе ребенка. Очень трудно и нереалистично прогнозировать отдаленный прогноз состояния новорожденного. Неонатологи хорошо знают о “не прогнозируемости” состояния детей с поражением ЦНС. Подчас тяжелая неврологическая симптоматика в остром периоде болезни полностью нивелируется в процессе постнатального развития НС. Но иногда минимальные сомато-неврологические симптомы при рождении трансформируются в тяжелый органический дефект в последующие годы жизни ребенка.

Методом индивидуальной или групповой работы с родителями врачи и медсестры отделений патологии новорожденных подготавливают их к новой роли — самостоятельного дальнейшего выхаживания ребенка в домашних условиях после его выписки из отделения. Родители должны быть готовы выполнять рутинную повседневную работу — кормить, купать, пеленать ребенка, гулять, общаться с ним, а также развивать его моторные навыки, оценивать сенсорные и эмоциональные реакции, следить за его жизненным ритмом, динамикой становления нервно-психических функций. Кроме того, они должны быть ознакомлены с начальными симптомами и динамикой возможных неврологических проявлений у ребенка.

Достаточно часто у детей, особенно недоношенных, перенесших тяжелое гипоксически-ишемическое или геморрагическое поражение мозга, после выписки домой наступает период “ложной нормализации” процесса, когда видимых неврологических симптомов, о которых предупреждали врачи-неонатологи, родители не отмечают. В семье царит состояние эйфории от радости, что долгожданный ребенок наконец-то пребывает дома и всем кажется, что трудности уже позади. Родители проходят эту стадию “медового месяца” общения со своим ребенком обычно на втором месяце его жизни. Будучи физически и психологически истощенными перенесенными стрессами и

трудностями организации рационального ухода и режима новорожденного ребенка, не получив достаточной информации о первых симптомах неврологического дефицита, родители могут не заметить, не оценить правильно эти симптомы, поздно обратиться за специализированной помощью. Время для восстановления нарушенных функций НС бывает иногда безвозвратно утерянным, а реабилитация поздно обратившихся к специалисту детей становится для врачей очень трудной задачей.

Поскольку ребенок на первом году жизни дает стремительную динамику психических, поведенческих, моторных и речевых функций, мы настоятельно рекомендуем родителям с первых дней жизни вести свой личный *дневник наблюдения* за ребенком, динамикой его физического и нервно-психического развития.

Внимательные, думающие, образованные родители обычно являются первыми докторами и советчиками своих детей. Они вовремя замечают все отклонения от нормы у ребенка, спрашивают совета у старших, более опытных членов семьи, много читают и сразу же обращаются к семейному врачу, педиатру или неврологу. Состояние нервной системы детей раннего возраста зависит от многих факторов: наследственной отягощенности в семье, состояния здоровья родителей, нарушений в период внутриутробного развития, в момент родов и послеродовом периоде. Поэтому домашний дневник наблюдения за ребенком следует начинать с составления родословной семьи, а затем подробно описать течение беременности, родов и состояния новорожденного. Последующие ежемесячные записи родителей в дневнике наблюдения за поведением ребенка и его состоянием помогают врачам рано диагностировать поражения мозга, а также особенно важны при дифференциальной диагностике детских церебральных параличей с прогрессирующими наследственными болезнями, метаболическими нарушениями, опухолями, демиелинизирующими заболеваниями.

4.3.1. Наблюдение родителей за ранними симптомами поражения нервной системы

Цель настоящего раздела — познакомить родителей с первыми тревожными симптомами, которые могут указывать на возможное поражение НС. Раннее обращение по поводу этих симптомов к педиатру или неврологу позволит своевременно начать восстановительное лечение и даст

реальную надежду на значительное уменьшение неврологической инвалидизации или полное восстановление функций нервно-психической сферы.

Нами проведен анализ 1006 историй болезни детей с различными формами церебральных параличей, проходивших лечение в реабилитационном центре “Элита” во Львове и Трускавце. Уделяли особое внимание жалобам детей первого полугодия жизни, которые предъявляли родители при первичном обращении в реабилитационный центр. По мере роста и развития НС ребенка жалобы родителей видоизменялись.

Наиболее частые жалобы на протяжении первого полугодия жизни ребенка сгруппированы следующим образом: нарушение поведения ребенка (А), изменение сенсорных реакций (Б), нарушения в моторике (В), психозмоциональные нарушения (Г), появление дополнительных неврологических симптомов (Д).

Жалобы родителей в первые три месяца жизни

А. Нарушение поведения и жизненного ритма ребенка

Сон кратковременный и поверхностный. Ребенок долго не может заснуть, часто просыпается ночью, с трудом засыпает днем, может перепутать день и ночь. Поведение ребенка беспокойное. Дети часто и немотивированно, без причины кричат. Легко возбудимы, раздражительны. Чутко реагируют на резкие звуки. Имеются трудности при кормлении ребенка (нарушение сосания, глотания, поперхивание, частые срыгивания), аэрофагия (заглатывание воздуха у жадно сосущих детей). Могут быть нарушения ритма дыхания; недостаточная или чрезмерная прибавка веса.

Б. Изменение сенсорных реакций

Отсутствие реакции (зажмуривание глаз) в ответ на звуки при подозрении на глухоту; вялая реакция зрачков на свет или отсутствие ее у слепых детей. Слабая реакция в виде крика на болевые и температурные раздражители. Отсутствие зрительного или слухового сосредоточения: ребенок не поворачивает голову на звук; глаза часто блуждают, не фиксируют предметы, часто “бегают”.

В. Нарушения в моторике

Уменьшение спонтанной двигательной активности — ребенок вялый, пассивный, адинамичный. Голова пассивно свиса-

ет и болтается. Ребенок из-за слабости мышечного тонуса может в подвешенном состоянии с опорой на живот свешивать руки, ноги и голову “как плети” (симптом “провисшего белья”). В положении на спине руки и ноги распластаны (поза лягушки). При высоком тонусе — ребенок скован, его трудно одеть, плохо разводятся бедра, запрокинута назад голова из-за напряжения мышц спины и шеи. Асимметричное положение и различная активность правых и левых конечностей, рук и ног. Кисти могут свисать или быть долго сжаты в кулачки, стопы свисают или напряжены и вытянуты. Может появляться дрожание ручек, подбородка, которое возникает спонтанно или при возбуждении, испуге ребенка.

Часто родители замечают преходящее или стойкое косоглазие, опускание глазных яблок вниз (симптомы Грефе или “заходящего солнца”). Ребенок не удерживает голову к 3 месяцам.

Г. Психоэмоциональные и речевые отрицательные реакции

Крик ребенка маловыразительный, без отчетливых интонаций. Слабо оживляется, не реагирует положительными эмоциями на мать или близких (отсутствует “комплекс оживления”), снижена ориентировочная реакция на общение, плохо подражает мимике и звукам, слабо гулит; бедная, маловыразительная улыбка; преобладание отрицательных эмоциональных реакций — крик, плач, испуг — при общении с близкими и малознакомыми взрослыми.

Д. Появление дополнительных неврологических симптомов

Они проявляются в быстром увеличении окружности головы (более 1 см за месяц) или уменьшении ее. Появление судорожных состояний, подергивания конечностей, приступов типа “кивков”, с потерей сознания или без. (Примечание: Все приступы, их частота, длительность и время появления должны обязательно фиксироваться родителями в дневнике наблюдения за ребенком или, при возможности, фиксироваться на видеопленке для последующей консультации с врачом).

Жалобы родителей при возрасте ребенка от 3 до 6 месяцев

А. На нарушение поведения, психоэмоционального и речевого развития

Родители замечают, что ребенок мало интересуется окружающим. Слабо выражен “комплекс оживления” при контакте с близкими. Улыбка бедная. Часто беспричинно плачет. Смеется мало. Преобладают реакции испуга. Игрушки не вызывают ин-

тереса, гуления редки, без эмоциональной окраски. Нет адекватной реакции на голос матери и ее интонацию. Сохраняется извращение жизненного ритма, плохо спит ночью, возбужден, капризен днем.

Б. На отставание сенсорных реакций

Непостоянный поворот головы и глаз к источнику звука, сомнительная ориентировочная реакция на звук. Повышенная реакция на звуки в виде плача, крика, пробуждения. Плохо рассматривает свои руки, не направляет их к игрушке, не переводит взгляд с предмета на предмет, не прослеживает за игрушкой и не тянет ее в рот.

В. На патологические моторные функции

Появляется или сохраняется косоглазие, асимметрия лица, кривошея, затруднения при глотании. Выражено дрожание рук, ног, подбородка при беспокойстве, эмоциональном возбуждении.

Ребенок может быть малоактивным, скованным из-за диффузно или локально повышенного тонуса. Это особенно заметно родителям при проведении гимнастических упражнений, при сгибании головы, разведении ручек, бедер, пассивных движениях стоп. Ребенок при лежании запрокидывает голову, руки, изгибается дугой, кисти сжаты в кулаки, ноги перекрещены.

При сохранении мышечной гипотонии у ребенка наблюдается увеличение объема пассивных движений, разболтанность суставов. Помимо позы лягушки, ребенок может достать ногами голову, скрестить руки вокруг шеи “как шарф”, при попытке посадить ребенок “складывается”. Голова пассивно падает, контроль головы слабый или отсутствует. Выражено нарушение координации движений. Все более очевидной для родителей становится задержка моторного развития — как основных навыков: выпрямление и удержание головы, лежание на животе, опора на руки, перевороты, сидение, так и тонких движений: захват и бросание игрушки, перекладывание ее из руки в руку, игра со своими руками, соской.

Г. Жалобы на некоторые дополнительные симптомы

Прогрессирующее увеличение размеров головы с ежемесячным приростом окружности более чем на 1—1,5 см. Малые размеры и/или быстрое зарастание большого родничка требуют тщательного обследования ребенка. Сохранение дрожания ко-

нечностей, вздрагиваний. Наличие судорожных приступов, состояний кратковременного отключения сознания. Серийное появление инфантильных спазмов в виде сгибания головы, рук и ног или сгибания головы и разгибания конечностей.

Жалобы родителей во втором полугодии жизни

Во втором полугодии жизни наличие неврологического дефицита становится очевидным всем членам семьи больного. У ребенка продолжается патологическое развитие моторных и психоречевых функций: оно может быть задержанным или искаженным. Степень задержки моторики и наличие сопутствующих синдромов (психическое и речевое недоразвитие, гидроцефалия, микроцефалия, судорожный синдром, нарушение поведения и др.) определяют тяжесть состояния ребенка и его дальнейший прогноз.

Весьма трудным и ответственным моментом для врача-невролога является сообщение родителям о диагнозе ребенка. Хотя родители начинают понимать еще с момента рождения ребенка “группы риска” о наличии у него какого то заболевания, однако в душе каждый думает, что “это” его не коснется. Надежда на выздоровление, вера в магическую силу докторов и современной медицины, моление о чуде постоянно живет в душе родителей. Но рано или поздно наступает тот день, когда педиатр или невролог, наблюдающие за развитием пациента, должны сказать о трагичном диагнозе ребенка членам его семьи. Этот разговор в равной мере труден и для врача, и для родителей. Устанавливая диагноз ДЦП, врач понимает, что это диагноз всей жизни ребенка. Практически — это его инвалидность и социальная дезадаптация. Родителям невозможно сразу смириться с диагнозом, признать факт тяжелого поражения мозга, которое не даст возможности ребенку ходить, обслуживать себя, полноценно общаться со сверстниками, быть независимым в жизни.

Очень часто после этого тяжелого разговора родители совершают достаточно типичные ошибки. Начинается поиск врача, который бы “вылечил” ребенка. Тратятся огромные силы и деньги на поиски “многообещающего” доктора. К сожалению, в современной кризисной, тяжелой экономической ситуации имеется немало “знахарей, экстрасенсов, биокорректоров”, которые “твердо обещают”, что ребенок после их лечения будет ходить и будет абсолютно здоров. Родители ищут всевозмож-

ные способы исцеления ребенка с церебральным параличом, но эти поиски часто приносят разочарование, а главное, затягивают время начала медико-педагогической реабилитации ребенка. Второй распространенной ошибкой родителей, а чаще бабушек и дедушек с их горячей любовью к внукам, является желание “помочь” ребенку, делая все за него, не стараясь развивать самостоятельное овладение навыками самообслуживания. В семьях больных ДЦП подчас устанавливаются сложные психологические взаимоотношения.

4.3.2. Особенности семейного воспитания больных церебральными параличами

Для правильной психокоррекционной работы с родителями врачу необходимо учитывать особенности родительского восприятия болезни своего ребенка. Исследования, проведенные в Украинском НИИ клинической и экспериментальной неврологии и психиатрии (Волошин П. В., Деркач Ю. К., Шестопалова Л. Ф. и др., 1997), выделили 5 основных вариантов родительского поведения по отношению к больному ребенку с церебральным параличом: “поверхностные отношения”; “демонстративно-героическое” поведение; “стыдливо-катастрофическое” поведение; “самообвинительное” и “относительно адекватное” поведение.

“Поверхностные отношения” существуют тогда, когда родители не считают болезнь своего ребенка тяжелой. Инфантильные родители не прилагают больших усилий к воспитанию и лечению. Они без колебаний отдают детей в специализированные медицинские и педагогические учреждения, полагая, что этим они выполнили свой родительский долг.

“Демонстративно-героическое” поведение. Ребенок воспринимается наглядным примером несправедливости судьбы. Родители, с одной стороны, обвиняют всех в некомпетентности, бессердечности, а с другой стороны, используют болезнь ребенка как основу для вымогательства от общества всяческих льгот для себя и семьи.

“Стыдливо-катастрофическое” поведение. Такой вариант поведения бывает у родителей, которые воспринимают больного как причину всех неудач в жизни. Не веря в возможности исцеления, они стыдятся физических и психических дефектов

ребенка, изолируют ребенка от сверстников и постепенно начинают негативно относиться к нему.

“Самообвинительное” поведение. Всю вину за рождение больного родители берут на себя, при этом, страдая и впадая в панику при мысли о невозможности вылечить тяжелое заболевание у ребенка.

“Относительно адекватное” поведение. Позволяет родителям правильно оценить причины и характер болезни, они старательно выполняют свои обязанности в сложном процессе восстановительного лечения, активно контактируют с врачом и помогают ему в меру своих возможностей.

Особенности восприятия родителями тяжести и перспектив заболевания своего ребенка оказывают существенное влияние и на стратегию семейного воспитания. Причем в большинстве случаев (до 70%) воспитание больных детей отличалось неправильностью используемых родителями методов и подходов. В результате исследований авторами были выделены следующие основные типы воспитания: доминирующая гиперпротекция; потворствующая гиперпротекция; гипопротекция; эмоциональное отвержение; условия жестких взаимоотношений; воспитание в атмосфере культа болезни и противоречивое воспитание.

Доминирующая гиперпротекция. Характеризуется чрезмерной опекой родителем своего ребенка в виде мелочного контроля за каждым его действием. В семье формируется система сплошных запретов и неустанного длительного наблюдения. Подавляются волевые качества, чувство ответственности и долга, ребенок не накапливает свой жизненный опыт.

Потворствующая гиперпротекция. В крайних вариантах это воспитание приобретает форму воспитания по типу “кумира семьи”. Типичны не столько постоянный контроль за поступками ребенка, сколько чрезмерная опека. Здесь бесконтрольность и вседозволенность в отношении родителей к своему ребенку сочетается с некритической оценкой его поведения: любые, даже неблагоприятные действия детей оцениваются положительно, дети ограждаются от ответственности за свои поступки. Родители стремятся освободить ребенка от малейших жизненных проблем, дети растут в атмосфере незаслуженных похвал и безудержного обожания. Формируется эгоцентрическое желание всегда быть в центре внимания окружающих, слабость волевых качеств, отсутствие трудолюбия. В итоге у таких детей в той или иной степени развиваются истероидные

черты, дополнительно затрудняющие его адаптацию к трудностям жизни.

Гипопротекция. Этот вид воспитания отличается недостатком внимания, заботы, истинного интереса родителей к своему ребенку, его духовной жизни. Иногда родители интересуются его проблемами лишь формально, “откупаются” от него различными материальными приобретениями.

Эмоциональное отвержение (или воспитание по типу “золушки”) может носить явный или скрытый характер. Ребенок ощущает, что им тяготятся, что он обуза в жизни родителей. Такое ощущение бывает еще интенсивнее, когда в семье есть и другие дети, здоровые и благополучные. Недостаток искреннего родительского эмоционального тепла, положение менее любимого, нежеланного члена семьи способствует формированию замкнутости ребенка, эмоциональной неустойчивости, повышенной ранимости.

Условия жестких взаимоотношений. Нередко этот тип воспитания выступает в виде крайней степени эмоционального отвержения ребенка. Как правило, это общий стиль семейных отношений, они являются следствием безразличия членов семьи друг к другу, каждый может рассчитывать только на самого себя. Дети в таких условиях растут агрессивными, злобными, жестокими либо “забитыми”, робкими, не умеющими постоять за себя.

Воспитание в атмосфере культа болезни. Отличительным признаком такого воспитания выступает преувеличение заботы родителей о состоянии здоровья детей. Возведение в культ специального режима и назначенного ребенку лечения по сути дела является одной из форм доминирующей гиперпротекции. У детей формируются черты инфантильности, эгоистической фиксации на заботах о своем здоровье, ипохондрические переживания.

Противоречивое воспитание. Состоит в том, что члены семьи используют зачастую несовместимые воспитательные стратегии. При этом в семье часто имеются конфликтные отношения между взрослыми. У ребенка в этих условиях развиваются такие черты, как неискренность, эгоизм, безразличие к проблемам близких, слабость моральных принципов.

Из перечисленного выше становится очевидной большая роль родителей в организации правильных семейных взаимоотношений и создании адекватного понимания личности ребенка-инвалида. Именно такие адекватные отношения к больному

ребенку в семье являются предпосылкой для успеха реабилитационного лечения, цель которого — обеспечить больному ДЦП счастливую и по возможности независимую жизнь.

Для физической и социальной адаптации в жизни такой ребенок, как считает автор иллюстрированной книги для родителей о помощи детям-инвалидам Д. Вернер (1992), должен обладать следующими навыками и умениями:

- Быть уверенным в себе и нравиться себе.
- Уметь общаться с другими людьми.
- Иметь навыки самообслуживания (самостоятельно есть, одеваться, быть опрятным).
- Перемещаться с места на место.
- И, если возможно, ходить.

Но прежде чем научиться ходить, ребенок должен пройти длинный, сложный путь подъема по ступенькам моторного развития (научиться держать голову, переворачиваться, сидеть, стоять, сохраняя равновесие, и лишь затем с помощью или самостоятельно передвигаться). И первыми помощниками на этом трудном пути ребенка должны быть 2 команды — дружная команда родителей, родственников и опытная доброжелательная, умелая команда реабилитологов.

4.4 ДИАГНОСТИКА МОТОРНЫХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ПОЗИЦИИ ПЕДИАТРА

Главной задачей педиатра или семейного врача, постоянно наблюдающих детей раннего возраста на участке, является раннее выявление тех нарушений в развитии ребенка, которые могут быть первыми признаками формирования ДЦП. Приведенные в предыдущих разделах данные, основанные на изучении литературы и собственных наблюдениях, позволяют представить себе сложный процесс диагностики ДЦП на первом году жизни с позиции педиатра в виде последовательных блоков (рис. 4.5).

I. Блок анамнестический

1. Состояние здоровья родителей, особенности образа жизни, заболеваний в семье, изучение родословной пробанда, выявление наследственной отягощенности.

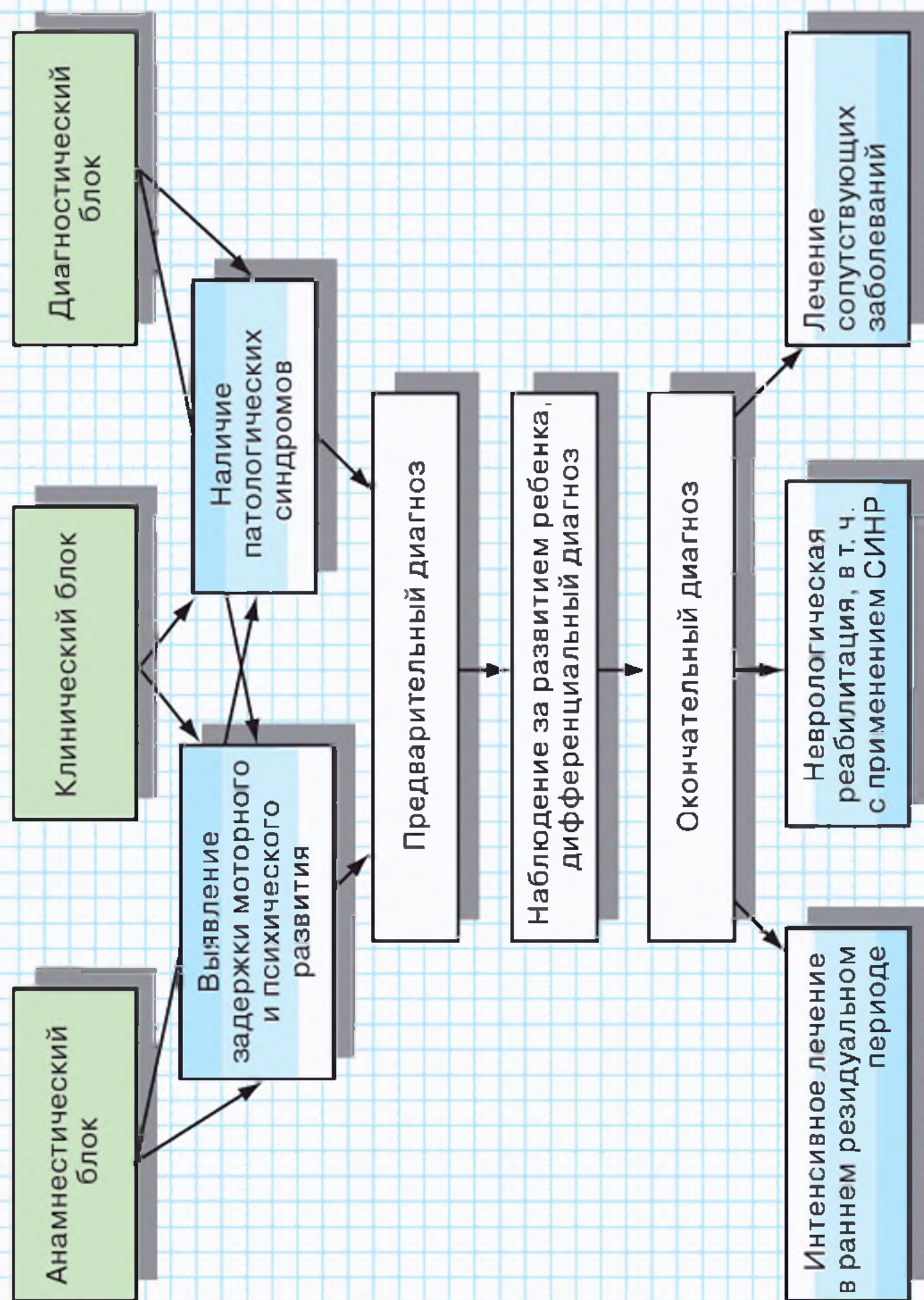


Рисунок 4.5. Схема клинической диагностики моторных нарушений на этапе формирования ДЦП с позиции педиатра

2. Выявление перинатальных факторов риска (патология беременности, патология родов).
3. Оценка периода новорожденности (рождение в асфиксии, оценка по шкале Апгар, методы реанимации, ИВЛ, недоношенность, задержка внутриутробного развития, переносимость, поражение нервной системы и результаты нейросонографического мониторинга, перенесенные внутриутробные и постнатальные инфекции).
4. Экологическая ситуация.

II. Блок клинический

1. Оценка физического развития: масса тела, рост, окружность головы, грудной клетки, состояние родничков и черепных швов.
2. Оценка нервно-психического развития:
 - особенности поведения (вялость, безучастность, повышенная возбудимость, нарушение сна);
 - характер крика (пронзительный, монотонный, без эмоциональной окраски, беспричинный);
 - двигательная активность (снижена, повышена);
 - объем активных и пассивных движений, дополнительные движения (атетоз, тремор, гиперкинезы), их симметричность и выраженность;
 - мышечный тонус и его динамика (снижен, повышен, не соответствует возрасту);
 - динамика основных безусловных рефлексов (задержка, отсутствие, оживление, асимметрия, задержка редукции, нарастание активности позотонических рефлексов);
 - целенаправленная моторная деятельность (замедленное развитие, отсутствие, неадекватность);
 - динамика развития сенсорики: зрения, слуха;
 - становление речи.
3. Выявление основных патологических синдромов: задержки психомоторного и предречевого развития, гидроцефального, судорожного, спинального, двигательных нарушений, астено-невротического, вегетовисцеральных дисфункций, минимальной церебральной и минимальной спинальной дисфункций.
4. Характеристика соматического статуса, уровень заболеваемости ребенка на первом году жизни.

III. Блок диагностический

1. Консультация невропатолога, генетика.
2. Проведение дополнительных методов исследования:
 - исследование глазного дна;
 - нейросонография, доплерометрия сосудов головного и спинного мозга;
 - Эхо ЭГ, ЭЭГ, РеоЭГ, МРТ, КТ;
 - диафаноскопия;
 - рентгенография черепа, позвоночника;
 - биохимические исследования: определение кальция, фосфора, магния, калия, натрия, аминокислот в крови и моче;
 - цитогенетические исследования.
3. Проведение дифференциального диагноза: наследственные заболевания (болезнь Дауна, фенилкетонурия и другие болезни обмена, нервно-мышечные заболевания, системные дегенерации), соматические заболевания (перенесенные тяжелые болезни, рахит, высокий инфекционный индекс), пороки развития нервной системы, опухоли, сосудистые заболевания мозга, эпилепсия и др.
4. Установление диагноза, направление ребенка к невропатологу-реабилитологу для выбора и проведения адекватного метода восстановительного лечения.

Врач-педиатр должен помнить, что раннее выявление отклонений в развитии ребенка, ранняя диагностика и рано начатое восстановительное лечение могут предупредить формирование тяжелой органической патологии нервной системы и уменьшить риск перехода ребенка в разряд детей с ограниченными возможностями, т. е. детей-инвалидов.

Глава 5

Диагностика двигательных нарушений на этапе формирования детского церебрального паралича с позиции невролога

5.1. ОСОБЕННОСТИ РАБОТЫ НЕВРОПАТОЛОГА-ДИАГНОСТА И НЕВРОПАТОЛОГА-РЕАБИЛИТОЛОГА

Топическая диагностика является краеугольным камнем невропатологии. В эру докомпьютерной томографии, не имея возможности непосредственно при жизни больного увидеть очаг поражения в мозгу, крупные неврологи прошлого по крупицам собирали клинические эквиваленты нарушенных функций нервной системы. Совместно с известными нейрофизиологами были выполнены основные работы по деятельности мозга, созданы основы топической диагностики поражения всех отделов нервной системы: центральной, периферической и вегетативной. Топической диагностики в том виде, в каком она существует на сегодня в неврологии, нет в других клинических дисциплинах.

Появление в шестидесятые годы нашего столетия современных диагностических технологий (КТ, МРТ, ПЭТ) значительно расширили возможности исследований мозга, что способствовало улучшению диагностики практическими неврологами. Однако прежде чем направить больного на ультразвуковое или томографическое обследование НС, врач должен увидеть и выявить симптоматику, решить в голове топическую задачу, предположить, где находится очаг и каким процессом поражен мозг, то есть поставить топический и клинический диагнозы. Имея предварительное мнение, основанное на глубоких знаниях, опыте и интуиции, врач определяет дальнейшую тактику обследования и, соответственно, лечения больного.

Владея методикой обследования взрослых пациентов и детей, начиная со школьного возраста, клиницист-невролог по одинаковой классической схеме заполняет *историю болезни неврологического больного* с такими основными разделами: жалобы пациента; анамнез болезни и жизни; соматический статус; психоневрологический статус; оценка вегетативных, нейротрофических, нейрососудистых нарушений, а также исследование высших психических функций.

Выявленные патологические симптомы группируются в синдромы поражения той или иной системы. На основе выявленного синдрома и определения типа поражения НС устанавливается предварительный топический и клинический диагноз. Затем составляется план обследования и лечения больного, проводится наблюдение за состоянием пациента и эффективностью проводимого лечения. Это повседневная работа *невропатолога-диагноста* в поликлинике или стационаре.

При наличии у больного после фазы стабилизации процесса стойких последствий органического поражения мозга в виде параличей, нарушения координации, контрактур, деформаций и др. больные, в том числе и с детскими церебральными параличами, передаются для восстановительного лечения под наблюдение *невропатолога-реабилитолога*.

Задачи обследования пациента, направленного в реабилитационный центр или в реабилитационное отделение поликлиник с уже установленным диагнозом, несколько иные. Реабилитологу необходимо определить уровень функциональных возможностей больного, состояние его моторных функций — больших и малых, возможности самообслуживания, степени сопутствующего поражения интеллекта, речи, соматической сферы, вегетотрофики. Для этого существуют различные методики оценки функционального состояния больного: индекс Е. Moskowitz и соавт., 1972, Pulses Profile, шкала D. W. Barthel, 1965, Glasgow Scale, Ranchos Scale и др.

Реабилитолог составляет индивидуальную программу восстановительного лечения для каждого пациента. Он оценивает статус больного до, в процессе и после окончания курса восстановительного лечения, дает рекомендации по дальнейшему лечению больных в домашних условиях. Врачи-реабилитологи лечат не болезнь, а больного в целом, в “интегрированном” плане. Для социальной адаптации ребенка-инвалида необходимо решать не только чисто медицинские задачи, но и проводить коррекцию поведения, речи, воспитания, образования. В

процесс реабилитации для этого включаются многие социальные, педагогические, психологические службы и, главное, вся семья больного. Мультидисциплинарная природа реабилитационного процесса связана с подключением в комплекс восстановительного лечения специалистов разных медицинских профессий: неврологов, педиатров, ортопедов, физиотерапевтов, мануальных терапевтов, которые, приобретая опыт работы в реабилитационном центре, могут претендовать на звание врача-реабилитолога. Последние должны обладать опытом работы и знаниями не только в пограничных областях медицины, но и в психологии, педагогике, логопедии. Рядом с врачами активно сотрудничает среднее звено — медицинские сестры, массажисты, инструкторы ЛФК, трудотерапевты, физиотерапевты.

5.2. ОРГАНИЗАЦИЯ И МЕТОДИКА РАБОТЫ НЕВРОЛОГА С ДЕТЬМИ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Работа детского невропатолога с детьми раннего, дошкольного возраста имеет значительные отличия как на этапе сбора жалоб, анамнеза, так и особенно при их обследовании. Неврология раннего детства — это в большинстве случаев малозаметные, микроневрологические симптомы, которые надо увидеть, уметь выявить и дать им правильную оценку путем сопоставления с возрастной нормой. Успех работы невролога в значительной мере будет зависеть от степени психологической совместимости с родителями пациента, умения общаться с детьми младшего возраста, знанием их психологии, наличия необходимого набора игрушек, пособий для оценки психического статуса, степени развития речи и моторики ребенка.

Наблюдение за развитием здорового ребенка — это самый прекрасный и удивительный процесс в жизни родителей. Быстро меняющаяся картина состояния ребенка требует от педиатра и невропатолога динамического наблюдения и регулярной оценки возрастных параметров нервно-психического развития ребенка, особенно на первом году жизни. Педиатру, наблюдающему за ребенком, достаточно констатировать факт задержки развития двигательных функций и своевременно направлять ребенка для дальнейшего обследования к невропатологу. Задачи неврологического наблюдения за детьми первого года жизни несколько иные. Неврологу надо очень рано увидеть

начало патологического моторного развития и допустимые варианты становления отдельных моторных этапов; выявить характер патологии — спастическое, атоническое или дистоническое развитие. После дополнительного обследования представляется возможность судить о функциональном или органическом поражении ЦНС. Однако ни один компьютер не сумеет помочь доктору в выявлении клинической неврологической симптоматики патологического моторного развития. Это дается неврологу путем чисто клинического опыта и знания возрастной нормы тонуса, рефлексов, их динамики и роли в возникновении патологических моторных стереотипов при ДЦП.

Педиатру достаточно определить предварительный диагноз: задержка моторного развития. Невролог должен выявить характер этой задержки и уметь прогнозировать ее на каждом возрастном этапе развития.

Детский невролог должен совместно с педиатром начать длительное наблюдение за ребенком “группы риска” сразу после выписки из родильного отделения и адаптации его дома. При этом кажутся совершенно неоправданными рекомендации врачей-неонатологов показать ребенка впервые невропатологу только лишь в 2–3 месяца. Невропатологу необходимо знать исходный статус ребенка, имевшего перинатальные отягощения, и затем регулярно раз в 1–2 мес. наблюдать за развитием моторных, сенсорных функций, психоэмоциональной сферы и речи.

Весь цикл наблюдения за такими детьми не должен ограничиваться первым годом жизни, в течение которого происходят лишь основные этапы вертикализации тела и ребенок начинает ходить. Усовершенствование движений, развитие психики, речи формируется до трех лет. Социальные контакты, общение со сверстниками, уровень обучаемости — также очень важный момент в формировании личности ребенка в дошкольные годы. Поэтому процесс наблюдения за детьми “группы риска” для выявления у них как грубых, очаговых, так и минимальных неврологических осложнений должен длиться не менее 7–8 лет.

5.2.1. Организация работы врача-невролога

Неврологическое обследование детей раннего возраста требует хорошей согласованной работы врача и родителей. Врач-нев-

ролог, работающий с детьми первых лет жизни, практически совмещает в своем лице функции невролога-диагноста и реабилитолога, психиатра, логопеда, психолога и в какой-то мере педагога-воспитателя. От его знания, опыта и желания помочь в ряде случаев зависит судьба пациента. При раннем направлении на восстановительное лечение врач может добиться значительно большей компенсации неврологического дефекта.

Каждый пациент, особенно впервые попавший на прием к врачу, требует как минимум 45—50 минут для обследования, а диагностически сложные случаи — час-полтора.

Поскольку врач должен оценить не только неврологический статус, но и выявить отклонения в становлении психических, речевых функций, обратить внимание на поведение ребенка, его социальные контакты и многое другое, очень важное значение приобретают *условия его работы*: обстановка кабинета, наличие необходимого для обследования оборудования, достаточное количество скрининговых тестов развития, таблиц, атласов для исследования психических функций и многое другое. К сожалению, это не всегда реализуется на практике. Врачи подчас принимают в маленьком кабинете, где невозможно проверить моторные навыки, походку ребенка. Неврологический молоток, стетоскоп и аппарат для измерения давления — слишком малый арсенал для решения тех сложных задач, которые стоят перед неврологом. Ведь, по сути, визит к детскому неврологу часто определяет судьбу ребенка, он может вынести “роковой приговор” или дать отчаявшимся родителям надежду.

Для того, чтобы не допустить ошибки, врач должен несколько раз обследовать больного, провести сложные дополнительные обследования, обосновать и сформулировать свой диагноз, дать адекватные рекомендации родителям и семье больного.

Из этого вытекает, что *оборудование кабинета врача-невролога*, кроме упомянутых выше “базисных” инструментов, должно включать многие необходимые вещи. Для проверки слуха и его нарушений желательно иметь камертон, погремушки, звонок, шуршащий пластиковый пакет и др.; для проверки реакции зрачков на свет — фонарик или портативный диафаноскоп. Набор для проверки чувствительности: безопасные булавки, заостренные пластмассовые или деревянные палочки, пробирки с водой разной температуры, набор для проверки запахов и вкуса. Желательно иметь в кабинете стерильные шпатели, вату, бинты, сантиметровую ленту, зеркало, свечи, спички, ковер на полу, простыни, клеенку, памперсы, одноразовые пеленки.

Для проверки психо-эмоциональных и речевых функций необходимы кубики деревянные или пластмассовые с буквами и цифрами, набор игрушек, пригодный для тестирования детей первых лет жизни — пирамидки, лото, мозаика; цветные карандаши, набор бумаги — белой и разноцветной, линейки, резинки, цветные мелки и маленькая доска для рисования. Набор игрушек для определения мелкой моторики пальцев и координации: монетки разной величины, шарики надувные или пластмассовые, детский телефон, болты с гайкой, чашка, ложка и другая посуда. Куклы, игрушечные звери; куклы, одевающиеся на руку, как в кукольном театре, книги с яркими картинками и др. являются необходимыми пособиями в работе с ребенком. В кабинете должны быть наборы для тестирования детей, скринирующие таблицы диагностики развития.

Наиболее идеальным вариантом обследования маленького ребенка является наблюдение за ним в привычной, домашней обстановке. Очень часто посещение врачебного кабинета является стрессовой ситуацией для ребенка, он плачет, возбужден, сопротивляется осмотру. Врач тратит много времени, чтобы адаптировать ребенка к новой ситуации. Ребенку представляют возможность поиграть с игрушками, посмотреть книги, посидеть на коврикe и сложить пирамидку или башню из кубиков. Значительное количество важной информации врач получает при обычном наблюдении за тем, как ребенок двигается, играет с игрушками, контактирует с родителями. Только после такого адаптационного периода удастся войти в контакт и собственно начать работу с ребенком и его семьей.

Время визита определяется теми целями и задачами, которые ставятся перед доктором. Обычно его первая треть (15–20 мин.) уходит на сборы жалоб, анамнеза, родословной семьи. Необходимо выслушать всех присутствующих родственников, узнать их точку зрения, выяснить все детали течения перинатального периода, познакомиться с представленными документами. Задача экзаменатора состоит в том, чтобы за относительно короткое время собрать максимум информации. Для того чтобы визит не превратился с первой минуты в длинные “монологи” бабушек и дедушек, врач должен уметь правильно задать вопросы, чтобы получить конкретный ответ, постоянно вести нить разговора, фиксируя внимание на главном и “фильтруя” второстепенные детали. Л. О. Бадалян (1982) напоминает древнюю заповедь, которую неврологу следует всегда помнить в

разговоре с родственниками: “Помни, что говорить, кому говорить и как тебя поймут”.

Первая часть визита происходит более успешно тогда, когда родители подготовились к посещению, записали жалобы, данные анамнеза, четко изложили их врачу, точно и адекватно отвечали на его вопросы. Вторая треть визита уходит на осмотр, обследование соматического, неврологического, психоречевого статусов ребенка. В зависимости от длительности, тяжести, количества неврологических проблем у ребенка, эта часть посещения занимает от 15 до 25–30 минут.

Заключительная часть приема (15–20 минут) посвящается представлению родителям мнения врача о состоянии ребенка, разъяснению деталей, планированию дополнительного обследования, инструкций по ведению в дневнике записей о частоте судорожных приступов, даче рекомендаций по организации режима, ухода за ребенком, воспитательным, педагогическим и психологическим моментам в семье.

Все рекомендации и статус ребенка должны быть отражены в амбулаторной карте или протоколе обследования. Если при осмотре ребенок очень возбужден, родители взволнованы его поведением, то врач успевает сделать на листке только отдельные заметки по поводу анамнеза, истории болезни и статуса, а протокол обследования или заключение невролога должно быть написано в спокойной обстановке после приема. Недопустимо отражать в истории развития детей первого года жизни только диагноз (например, перинатальная энцефалопатия), без описания статуса, этапа моторного и психоречевого развития, вывода о соответствии статуса ребенка при осмотре его календарному возрасту.

Повторные, плановые визиты к врачу обычно один раз в 1–2 месяца на первом году жизни длятся несколько короче — до 20–30 минут. В процессе регулярного наблюдения за развитием ребенка рождаются многие неврологические диагнозы, в том числе и такой серьезный, как детский церебральный паралич.

5.2.2. Методика работы детского невролога с детьми раннего возраста

Максимум информации врач получает при наблюдении за ребенком в состоянии покоя и проведении обследования в 3-х

положениях — на спине (в супинации), на животе (в положении пронации), при вертикальной или горизонтальной поддержке ребенка. Лучшее время для обследования 1–1,5 часа после кормления, в комфортном состоянии ребенка. Помещение должно быть хорошо освещено; ребенок лежит на твердом, желательно подогретом пеленальном столе или на теплой пеленке. Можно использовать лампу или другой источник тепла для того, чтобы ребенок не замерзал и был спокойным в течение всего периода обследования.

Классическая схема исследований нервной системы в принципе остается основной и для исследования детей раннего возраста, однако она дополняется многими неврологическими данными (примитивные, позотонические рефлексy), которые специфичны лишь для первых месяцев жизни ребенка. Поскольку, по образному выражению, “детская неврология двумя ногами стоит в педиатрии”, главной основой исследования остается соматический статус и общее исследование ребенка, которое дает очень большую информацию для наблюдательного и вдумчивого врача. Принцип исследования НС у грудных детей таков: надо осмотреть и исследовать все “от головы до пят” и обязательно отобразить увиденное в протоколе неврологического исследования. Важная роль отводится изучению акушерского, перинатального, семейного анамнеза. Приводим в виде схемы *приблизительный протокол неврологического обследования* ребенка грудного возраста, который может быть в разных вариантах использован для работы в неврологическом стационаре или поликлинике. Протокол включает общие данные, наблюдение за ребенком в момент осмотра, исследование физического состояния и соматической сферы, исследование функций нервной системы и определение уровня психоречевого развития.

Общие данные

Включают паспортные данные больного, дату рождения и осмотра, возраст при обследовании, а также основные антропометрические параметры ребенка (масса тела, рост, окружности головы и груди, размер большого родничка) при рождении и в динамике наблюдения врачом.

Наблюдение за ребенком в момент осмотра

Исследуются двигательная активность, реакции на окружающее, интерес к игрушкам, реакция на звуки, голос матери, определяется *приблизительный* моторный и интеллектуаль-

ный возраст; эмоциональные реакции при попытке контакта, период, необходимый для привлечения внимания.

Исследование физического состояния и соматической сферы

Общий осмотр

Выявление видимых врожденных аномалий и стигм дизэмбриогенеза. Пропорции тела, его симметричность. Состояние кожи, наличие кожных проявлений факоматозов (пятна цвета “кофе с молоком”, депигментированные, гиперпигментированные, ангиомы, телеангиэктазии, рубцы на коже). Половое развитие, состояние наружных половых признаков. Наличие избыточных движений — тремор, гиперкинезы, поза ребенка в состоянии покоя.

Общепедиатрическое обследование

Голова — форма, положение, состояние родничков и швов, перкуссия головы, пальпация кожи (кефалогематома), диафаноскопия, цвет волос и их состояние, распределение на голове.

Глаза — форма, симметрия, птоз, зрачки, цвет радужки, гипер-, гипотелоризм.

Уши — форма, положение, врожденные аномалии.

Носовая и ротовая полости — дыхание через нос, узость носовых ходов, язык, его положение во рту, состояние неба — плоское, готическое (аркообразное), симметричность альвеолярных бугорков, зубы, слизистая оболочка полости рта, сосание, глотание.

Шея — короткая, обилие складок, мокнутие кожи в складках, объем движений, кривошея и ее характер: кожная, мышечная, костная, неврогенная. Состояние щитовидной железы.

Грудная клетка — форма, размеры, участие в акте дыхания.

Сердце — перкуссия, аускультация, АД, ЧСС.

Легкие — перкуссия, аускультация, ЧД, тип дыхания.

Живот — пальпация, форма, симметрия, состояние мышц передней стенки, грыжи белой линии, пупочные.

Урогенитальная область — мочеиспускание, дефекация, состояние и аномалии развития гениталий.

Костно-мышечный аппарат. Позвоночник — форма, наличие физиологических изгибов, болезненность, ограничение подвижности или гипермобильность в суставах, объем движений. Верхние конечности — плечевой пояс, складки плечевых суставов, пропорции плеча, предплечья, пальцы кисти, форма, аномалии, кулачковая поза кисти, состояние ногтей, рисунок

пальмарных складок кожи. Нижние конечности — состояние кожных складок, их симметричность, бедра, их разведение, состояние икроножных мышц, объем движений в суставах, форма стопы и пальцев ног, кожные складки подошвы.

Исследование функций нервной системы

Черепные нервы и основные рефлексy с области лица

I пара. Обоняние — реакция на различные запахи (имеет малое клиническое значение в этом возрасте).

II пара. Зрение: зрительное сосредоточение, глазное дно (D-S) (проводится в конце обследования или при консультации окулиста).

III, IV, VI пары. Глазодвигательные нервы (D-S): ширина, симметричность глазных щелей, зрачки — размер, форма, движения глазных яблок, нистагм, наличие феноменов Грефе, заходящего, восходящего солнца, Парино, косоглазие — сходящееся, расходящееся, реакция зрачков на свет — прямая, содружественная, фиксация взора на игрушке, прослеживание за ней.

V пара. Тройничный нерв: положение нижней челюсти при открывании рта, сосании; смещение челюсти в сторону или ее отвисание при парезе мышц; исследование корнеального рефлекса, нижнечелюстного рефлекса.

VII пара. Лицевой нерв: симметричность лицевой иннервации определяется при плаче, крике, улыбке или гримасах у маленького ребенка. Выявление центрального или периферического паралича.

VIII пара. Слуховой нерв: определяется слуховое сосредоточение на голос матери, погремушку, звуки высоких и низких тонов; аурикуло-пальцебральный рефлекс (в ответ на хлопок или громкий звук ребенок смыкает веки); для ориентировочной проверки вестибулярной порции VIII пара применяется проба “кукольных глаз” (при покачивании головы и последующей ротации ее в сторону глаза поворачиваются в противоположную сторону).

IX, X пары. Глотание, подъем или провисание мягкого неба, фибрилляции на мягком небе, оттенок голоса, характер крика.

XII пара. Язык, его высовывание, отклонение, атрофии, фибриллярные подергивания.

XI пара. Сила грудинно-ключично-сосковидной мышцы (повороты головы в сторону) и трапециевидной мышцы (подъем плечей) определяется при исследовании моторных функций.

У новорожденных чаще проверяются интегративные функции черепных нервов, которые координируются и интегрируются на уровне ствола мозга. Так, поиск пищи, сосание и глотание осуществляется совместной деятельностью V, VII, IX, X, XII пар черепных нервов.

Исследование моторных функций

Оценка движений. Оценка спонтанной и произвольной двигательной активности в спокойном состоянии, при возбуждении ребенка, в процессе манипуляций с игрушкой, при локомоциях. Выявление асимметрии положения головы, активных движений в конечностях. Наличие локальной или диффузной атрофии (гемиатрофии), гипотрофии или гипертрофии мышц. Оценка мышечного развития: определение объема мышечной массы, пальпация мышц. Наличие фибрилляций в мышцах языка и орофациальной группы, фасцикуляций в мышцах туловища и конечностей. Регистрация синдромов дискинезии, гиперкинезии или гипокинезии.

Исследование мышечной силы и мышечного тонуса. Снижение мышечной силы оценивается при попытке невролога помешать активным движениям ребенка. Проверка пассивных движений и степень сопротивления мышц при движении используется для оценки мышечного тонуса. Установление взаимосвязи между снижением мышечной силы и состоянием тонуса: мышечная слабость с нормальным тонусом, с гипотонией или гипотония мышц не сопровождается мышечной слабостью. Оценка положения конечностей и туловища для выявления гипотонической позы, общей скованности, позы опистотонуса, спастичности или ригидности мышц.

Исследование рефлексов (их наличие, высота, снижение, время редукции). Сегментарные стволые рефлексы, рефлексы орального автоматизма. Спинальные сегментарные автоматизмы. Проприоцептивные рефлексы. Поверхностные рефлексы. Выпрямительные позотонические рефлексы.

Исследование чувствительности. Поверхностная чувствительность (реакция на укол иголки, прикосновение холодного или горячего). Глубокие виды чувствительности — трудно поддаются исследованию у детей раннего возраста. Специальная чувствительность — зрительная, слуховая, обонятельная и вестибулярные реакции проверяются при исследовании черепных нервов, реакций выпрямления и равновесия.

Исследование координации движений. Координация движений в первые месяцы оценивается по тому, как ребенок манипулирует с игрушкой, тянется к ней, захватывает ее и тянет в рот. У более старших детей по возможности проверяются поза Ромберга в положении сидя, стоя; пробы на диадохокинез, пяточно-коленная проба. После года можно проверить возможность ходьбы по прямой линии, фланговой ходьбы, подскоков, стояния на одной ноге с открытыми или закрытыми глазами.

Психоречевое развитие

Когнитивные функции: зрительно-моторная координация, игровая деятельность, интеллект, мышление, память.

Коммуникативные функции: голос, речевые этапы — гуление, лепет, слоговая, фразовая речь; речь — импрессивная, экспрессивная речь, дефекты речи.

Приведенная нами схема обследования помогает неврологу проводить скрининг развития ребенка и своевременно выявить задержку моторного, психоречевого развития.

5.3. РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ОСНОВНЫХ СИНДРОМОВ ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА ПРИ ДЦП В ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ С ПОЗИЦИИ НЕВРОЛОГА

Ранняя диагностика ДЦП представляет собой весьма сложную задачу. Заболевание формируется постепенно, оно имеет “свою походку” в первые годы жизни ребенка. Основные опорные пункты диагностики — состояние моторики, мышечного тонуса, рефлексов — очень переменчивы и меняются по мере роста и развития ребенка (Keele D., 1983).

Диагноз болезни в стадии выраженных параличей, нарушений походки, контрактур и деформаций не представляет больших затруднений. Тяжелые формы ДЦП, особенно связанные с перенесенными энцефалитами в фетальном периоде, имеют выраженную клинику поражения мозга (микро-, гидроцефалия, спастические параличи, судороги) сразу после рождения, в первые месяцы жизни ребенка. Ребенок рождается с уже сформированным внутриутробно детским церебральным параличом. В этих случаях диагноз легко устанавливается педиат-

ром и неврологом сразу после рождения, но большинство таких детей, к сожалению, остаются тяжелыми инвалидами на всю жизнь. При гипоксически-ишемических, инфекционных, травматических поражениях ЦНС процесс формирования ДЦП растягивается на месяцы, годы. В случаях легких, субклинических форм ДЦП диагноз иногда устанавливается в 2–3 года и в более позднем возрасте (Козубенко Г. Ф., 1986).

Очень сложной является дифференциальная диагностика перинатальных поражений мозга с наследственными болезнями обмена веществ, прогрессирующими дегенеративными заболеваниями мозга. На определенных стадиях развития (приблизительно около года) клиника непрогрессирующих состояний и прогрессирующих наследственно-дегенеративных болезней условно совпадают в своей клинической картине, что может быть источником диагностических ошибок. У ребенка в этом периоде нарастают парезы, атаксия или может быть выражена мышечная гипотония, задержка психоречевого развития, судороги. Если осмотреть ребенка однократно в этом возрасте, не провести детальный анализ анамнеза течения болезни, динамики нарастания клинических симптомов, не направить ребенка на обследования в медико-генетическую консультацию или специализированные центры, невролог может ошибочно установить диагноз ДЦП. Мы не останавливаемся на подробной дифференциальной диагностике ДЦП с целым рядом состояний и заболеваний (синдром “вялого ребенка”, наследственные болезни аминокислот, липидов, мукополисахаридозы, факоматозы, системные дегенерации с поражением пирамидной и экстрапирамидной систем, нервно-мышечные болезни), поскольку это не входило в задачи настоящей книги.

5.3.1. Современные подходы к ранней диагностике ДЦП

Все классические работы по ранней диагностике ДЦП и исследования последних лет рекомендуют такие базисные критерии диагноза болезни:

- Наличие отягощений в перинатальном периоде (перинатальные вредности, перинатальные инсульты, травмы, инфекции и т. д.) и выделение детей “группы риска” с угрозой развития ДЦП.

- Становление этапов локомоторного развития, фаз вертикализации ребенка первого года жизни: определение моторного возраста и выявление задержки развития моторики.
- Классическое исследование неврологического статуса и выявление симптомов поражения ЦНС (особенно состояние тонуса, рефлексов, координации, равновесия).
- Динамика примитивных и постуральных рефлексов.
- Прогрессирующий или регрессирующий характер неврологических нарушений.
- Наличие объективных данных дополнительных обследований о нарушениях функций НС, структурных изменениях головного и/или спинного мозга.

5.3.2. Диагностические критерии ДЦП в первом полугодии жизни ребенка

Процесс диагностики ДЦП у детей с отягощенным перинатальным анамнезом проводится практическими неврологами в несколько стадий. Мы выделяем три последовательные стадии постановки диагноза формирующегося ДЦП, особенно актуальные в первом полугодии жизни ребенка.

Первая стадия (А) состоит в обнаружении у ребенка патологии именно нервной системы или выявления симптомов, говорящих в пользу поражения НС.

Вторая стадия (Б) — выявление симптомов-предшественников ДЦП или наличия патологического развития моторики — спастического, атонического, дистонического.

Третья стадия (В) — установление той или иной формы ДЦП с наличием или отсутствием сопутствующих синдромов, т. е. окончательный диагноз.

В нижеследующем тексте эти стадии отмечаются буквами А, Б, В, с учетом возрастного периода. С первых месяцев наблюдения за ребенком невролог должен узнать из анамнеза, увидеть или выявить при обследовании наличие симптомов возможного поражения нервной системы. Следует помнить, что у новорожденного ребенка поражения мозга часто реализуются соматическими расстройствами: нарушениями дыхания, терморегуляции, сердечно-сосудистыми, вегетативно-трофи-

ческими изменениями, что изложено в III главе, посвященной острому периоду перинатального поражения мозга (0—1 мес.).

Возраст 1—2 месяца

В первые два месяца жизни, когда происходит активная компенсация перинатальных инсультов, выраженных неврологических симптомов еще может и не быть. Педиатр и невролог должны в этот период очень детально расспрашивать мать о поведении, привычках ребенка, обращая внимание даже на незначительные симптомы и давая им правильную интерпретацию: норма — вариант нормы — подозрение на патологию — четкое поражение НС.

А. Чаще всего мать беспокоит повышенная возбудимость ребенка, извращенная формула жизненного ритма. Ребенок много, постоянно неадекватно кричит, не успокаивается даже на руках у матери; у него высокий, резкий крик. Малыш часто просыпается ночью, беспокойно спит, не выдерживает и не соблюдает интервалы между кормлениями. В других случаях он повышенно сонлив, крик глухой, короткий, без выразительных интонаций. У ребенка слабый интерес к окружающему, плохой зрительный контакт с матерью, слабая реакция на внешние раздражители.

Б. Жалобы матери на общую скованность ребенка, частое запрокидывание головы назад, асимметрию движений относят к группе возможных “предшественников” ДЦП. Врач может отметить при обследовании повышенную оральную гиперчувствительность, слабое сосание или тонически напряженные мышцы лица. При движениях отмечается общая скованность ребенка, слабое разведение бедер, отведение рук, сильное сжатие пальцев в кулак. Голова в состоянии гиперэкстензии. При повышенном тонусе мышц туловища ребенок лежит на боку в состоянии опистотонуса — преобладает разгибательная поза в супинации. У ребенка слабый контроль головы, в положении пронации на животе преобладает сгибательный тонус, он имеет слабо выраженный защитный рефлекс.

Может быть выявлена асимметрия тонуса, тургора, активных движений и интенсивности безусловных рефлексов. Четко определяется в первые месяцы гипотоническая поза (поза лягушки) с гипермобильностью в суставах, гипотонией мышц, передним и задним симптомом шарфа (руки ребенка пассивно обхватывают шею спереди или сзади, как шарф). Могут быть

избыточные движения — тремор ручек, подбородка. Ребенок может очень рано иметь лабиринтный установочный рефлекс на голову или совсем его не иметь в это время.

В. При наличии выраженных неврологических симптомов, например, микроцефалии (окружность головы менее 32 см), грубо выраженной спастики в руках и ногах, разгибательной позы головы и туловища со скрещенными руками и ногами, высокими сухожильными рефлексами, клонусами стоп, отсутствия реакции на внешние раздражители мы можем уже в этом возрасте установить ребенку диагноз: микроцефалия, спастический тетрапарез. Дополнительные обследования (глазное дно, нейросонография и другие) помогут подтвердить наличие грубого органического дефекта или врожденной аномалии развития мозга.

Возраст 3—4 месяца

А. Повышенная возбудимость у ребенка сохраняется, но она принимает более разнообразно выраженные формы. У ребенка появляются вздрагивания, отдельные подергивания мышечных групп. Частый плач, немотивированные крики могут принять форму аффективно-респираторных пароксизмов или приступов спазмов плача. Нарушения сна, его извращения сохраняются или становятся более выраженными. Ребенок может иметь много соматических проблем (срыгивания, гипотрофия, паратрофия, вегетативные нарушения).

Б. Становится более заметным отсутствие у ребенка интереса к окружающему миру. Взгляд ребенка плохо фиксируется, глазные яблоки “плавают”, дают феномен “кукольных глаз” или симптом Грефе. Ребенок продолжает оставаться скованным или гипотоничным. В этом возрасте педиатр и невролог получают четкий критерий задержанного моторного развития — ребенок не удерживает голову. Голова свисает вниз или резко запрокинута назад. Ребенок лежит в положении опистотонуса, с запрокинутой головой. Вместе с уже явной задержкой первой ступени моторного развития — контроля головы, нарушением мышечного тонуса и рефлексов ребенок попадает под серьезное подозрение развивающегося церебрального пареза.

В. Выраженные нарушения позы ребенка — его скованность с приведенными руками, крепко сжатыми кулаками, невозможностью отвести руки в сторону, гиперэкстензия мышц шеи, туловища, высокий тонус в аддукторах бедер, перекрест ног, опора на пальцы в сочетании с высокими сухожильными реф-

лексами и расширенной рефлексогенной зоной могут давать основание к установлению *спастического типа развития* ребенка. Нейросонографический мониторинг может подтвердить развитие дилатации желудочков после кровоизлияния или кистообразования после лейкомаляции, нарастание атрофии коры по прогрессирующему увеличению субарахноидальных пространств или сагитальной щели.

Атоническое развитие ребенка: гипотоническая поза тела, резко сниженный тонус с гипермобильностью в суставах, в сочетании с высокими (повышенными) рефлексам дает основание заподозрить атоническую форму ДЦП. Однако в этом возрасте наличие такого синдрома, особенно со сниженными рефлексам, заставляет провести тщательное обследование ребенка, включая ЭМТ, для исключения синдрома “вялого ребенка”, нейромышечных заболеваний, спинальной амиотрофии, энзимопатий, заболеваний соединительной ткани и рахита.

Возраст 5–6 месяцев

А. Жалобы на нарушение поведения ребенка (беспокойное, с нарушением жизненного ритма или вялое, апатичное, с малыми зрительными, слуховыми реакциями, плохим контактом с близкими) сохраняются или еще более усиливаются. В этом периоде уже все члены семьи понимают, что с ребенком происходит “что-то не так”, “он отличается от других детей”, “у него необычное положение тела”, “он скован”, “он лежит как пласт”, “он не улыбается”, “плохо фиксирует взгляд”.

Б. Фаза мышечной гипертонии, которая должна была постепенно исчезнуть к 4 месяцам в руках и к 5 месяцам в ногах, сохраняется. Тонусные нарушения спастического типа сохраняются или усиливаются.

Мышечная гипотония формирует облик “вялого ребенка”. Задержка вертикализации тела и моторного развития, синкинетические движения, нарушения равновесия становятся очевидными. В этом возрасте более наглядны проявления дистонического развития в виде дистонических атак, атетоидных движений в кистях, гиперкинезов ног в виде стереотипных движений “езды на велосипеде”.

В. Нарастание изменений мышечного тонуса, начинающаяся фиксация патологических поз, активизация нередуцированных тонических рефлексов дает четкое основание к “рабочему” диагнозу ДЦП. При наличии у ребенка к 6 месяцам грубого умственного дефицита, судорожного синдрома, прогрессирую-

щей гидроцефалии, которые подтверждаются данными дополнительного обследования (НСГ, КТ, ЯМР) о тяжелых органических изменениях в ЦНС, диагноз ДЦП с сопутствующими синдромами может стать окончательным.

5.3.3. Патологические симптомы локомоторного развития ребенка

Нормальное моторное развитие ребенка — это внешнее проявление сложного процесса созревания мозга, развития как командных, так и исполнительных моторных структур. Развитие движений в норме происходит поэтапно — от головы к ногам и в направлении от проксимальных частей тела к дистальным. Принцип цефало-каудального направления развития моторики у здоровых детей на первом году жизни описан в главе IV. Эволюция патологических симптомов при ДЦП у ребенка с утраченным контролем над движениями также имеет цефало-каудальное направление.

В первые три месяца происходит адаптация всех систем новорожденного к внеутробному существованию. Разница кинезиологии ребенка нормального и “группы риска” может быть еще не очень заметна. В этот период движения ребенка обеспечиваются уровнем спинного мозга и ствола; безусловно-рефлекторная деятельность этого периода осуществляется сравнительно одинаковыми мышечными аппаратами туловища и конечностей (еще нет выраженных спастики, атонии, атрофии, замедления трофики мышц и костей в пораженных конечностях).

Но, стартуя с одинаковых позиций, патологическое развитие при поражении ЦНС теряет многие компоненты нормального развития и вследствие этого у ребенка развиваются компенсаторные реакции. Они имеют вначале форму длительно сохраняющихся примитивных движений, которые затем становятся патологическими, если не создать новое функциональное состояние и не попытаться изменить, усовершенствовать патологический двигательный стереотип больного. Если у ребенка значительно нарушено становление управления движениями, положением и вертикализацией тела, то он сохраняет эту патологию вплоть до устойчивой ее стадии — спастики, дискинезии, атонии.

Подходы к пониманию нормального развития движений могут рассматриваться под углом биомеханики, кинезиологии, развития отдельных неврологических паттернов, индивидуального развития двигательных систем. В моторной реабилитации предполагаются полные и точные знания паттернов моторного развития, компенсаторных установок тела, функции отдельных мышечных групп, биомеханических цепей и рычагов, которые лежат в основе целенаправленных движений, поддержания позы и локомоций ребенка.

Для реализации плана, программы и выполнения действия необходима самая разнообразная *сенсорная информация*. Для правильного осуществления движения необходимо, чтобы все моторные центры (спинального, стволового, подкоркового или коркового уровня) в каждый момент движения получали от периферических структур информацию о положении тела в пространстве и о том, как производится действие. Чувствительные и двигательные системы очень тесно связаны между собой и взаимодополняют друг друга в процессе становления этих функций. Принцип сенсомоторной интеграции лежит в основе терапии ДЦП.

В каждом двигательном акте различают его смысловую структуру и его двигательный состав (Бернштейн Н. А., 1991). Движения грудного ребенка, не имеющего пока еще всего комплекса двигательных этажей, также имеют свой смысл, свою мотивацию. Развитие моторики детей первого года подчинено таким глобальным моментам, как адаптация к условиям жизни и познание окружающего мира. Сенсорика является для ребенка ведущим моментом в этом новом сложном, непонятном мире с его обилием чувствительных ощущений, запахов, звуков, света и тени. Сенсорные раздражения рождают в мозгу свое “отображение”, которое реализуется рефлекторным движением.

Взаимодействие с окружающей средой и влияние на нее у человека происходит только с помощью скелетных мышц. Они являются инструментом, посредством которого реализуются движения. Эти мышцы, “навешанные” на позвоночный столб и костно-суставной аппарат конечностей, под влиянием команд нервной системы осуществляют самые разнообразные движения — от ходьбы, бега, прыжков до таких тончайших актов, как письмо, речь, мимика и жесты, при помощи которых мы можем передавать оттенки мыслей и эмоций (Schmidt R., 1964). Маленькому родившемуся ребенку предстоит пройти

долгий путь моторного онтогенеза, повторить при этом филогенетическое развитие своих предков — рыбы, лягушки, кролика, собаки, обезьяны, попугая и только научившись всему тому, что умеют эти предки, стать человеком — любопытным, эмоциональным, думающим, помнящим, действующим и отвечающим за последствия своих действий.

В основе реализаций своих действий у человека, даже очень маленького, лежат побуждения, причина, интерес, любопытство, жизненная необходимость, идея, стремление к изучению, желание узнать, попробовать, достать, приблизить к себе и т. д. Все эти разнообразные моменты, стимулирующие движение конечностей, примитивные передвижения и высшие формы локомоции укладываются в понятие “мотивация к действию”. Мотивации в биологии — это активные состояния мозговых структур, побуждающие высших животных и человека совершать наследственно закрепленные или приобретенные опытом действия, направленные на удовлетворение индивидуальных (голод, жажда и др.) или групповых (забота о потомстве и др.) потребностей.

Развитие движений от простых, примитивных до сложнокоординированных тесно связано с мотивациями. Качество выполнения и возможности движений обусловлены состоянием нервной системы, ее пластическими возможностями для компенсации дефекта при поражениях различных отделов головного или спинного мозга, а также состоянием и степенью зрелости костно-мышечного аппарата и главного опорного каркаса тела — позвоночника.

Целью моторного развития ребенка после рождения является достижение хорошо контролируемой двигательной активности, которая направлена на преодоление силы земного притяжения и вертикализацию тела. Сила земного притяжения и преодоление ее с помощью антигравитационных механизмов обеспечивают плавное и непрерывное развитие движений у ребенка. Механизмы контроля за поддержанием антигравитационной позы осуществляются с помощью рефлекторных реакций, позотонических автоматизмов, обеспечивающих изменение тонуса, взаимодействие между мышцами агонистами и антагонистами, а также разнообразием вариантов поддержания правильной позы и выполнения движений. Важную роль при этих рефлекторных реакциях имеет симметричность ответа, а также способность ребенка принимать и утрачивать различные рефлекторные позы.

Все этапы моторного развития постепенно и непрерывно переходят один в другой, способствуя усовершенствованию двигательной активности ребенка в разных положениях и плоскостях тела — фронтальной, сагитальной и поперечной. Выработка определенной позы является результатом сбалансированной комбинации между сгибателями и разгибателями туловища, развития торзии тела. При этом наблюдается постепенное перенесение центра тяжести ребенка с верхнегрудного уровня вниз к тазу.

Ранний онтогенез ребенка первого года жизни разделяется на четыре триместра по формированию механизмов вертикализации и локомоции. Каждому триместру соответствует свой сенсомоторный, психоречевой, эмоциональный паттерн, который имеет свои генетически обусловленные временные варианты отклонений от нормы, составляющие в среднем 2—3 недели.

В диагностике ДЦП особый интерес представляет динамика локомоторных функций и процесс вертикализации тела, исследуемая в разных положениях ребенка — на спине или на животе, а также развитие сидения, стояния и ходьбы. При этом можно четко проследить развитие сенсорно-моторной интеграции в процессе нарастания моторных возможностей ребенка. Очень большую роль для развития НС играет окружающая среда ребенка, наличие целенаправленной тренировки функций, создание комфортных условий жизни, наличие правильного полноценного питания и др.

Развитие моторики в положении на спине в 1 и 2 триместрах жизни ребенка

Положение на спине (в супинации) в бодрствующем спокойном состоянии ребенка первого месяца жизни всегда немного асимметрично и характеризуется как сохраняющаяся “внутриутробная поза”. Голова слегка запрокинута назад, руки согнуты во всех суставах и приведены к туловищу, кулачки сжаты, ноги согнуты и приведены к животу, бедра слегка отведены, стопы в положении тыльного сгибания (Рис. 5.1). Спонтанные движения неуклюжи, некоординированы, толчкообразны — ребенок периодически вытя-



Рисунок 5.1

гивает руки на уровне груди, сгибает или разгибает ноги, эти движения могут осуществляться импульсивно, следуют одни за другими. Чаще всего эти движения возникают в ответ на разнообразные раздражения вследствие наличия реакций ориентирования, “схватывания новизны”, защитных и многих других безусловных рефлексов у ребенка. Движения ребенка первого месяца определяются как голокинезия, а вся стадия таких движений до 4–6 недель жизни называется голокинетической (Vojta V., 1981, Levitt S., 1984).

В этот период до полутора месяца у здорового ребенка в положении на спине выявляется вся гамма безусловных и позотонических рефлексов. Благодаря им ребенок уже старается удержать голову посредине, но вся поза его в этом возрасте очень “незрелая” и примитивная: руки отведены в сторону на уровне лица, ноги всей площадью опоры лежат на поверхности, колени в состоянии отведения и наружной ротации, стопы касаются друг друга по средней линии (рис. 5.2).

Неврологу следует помнить, что тонус мышц на первом году в значительной мере обуславливает реакции выпрямления и опоры, то есть он служит выполнению антигравитационной функции. Здоровый новорожденный преодолевает силу земного притяжения в положении пронации (на животе) путем выпрямления головы, туловища, и для этого ему нужны сильные разгибатели шеи, эрректоры спины и затем хороший опорный тонус в ногах. В положении супинации (на спине) ребенок отрывается от земли путем сгибания головы, ног, переворотов и последующей вертикализации тела.



Рисунок 5.2

При развитии ДЦП механизмы правильной установки головы в пространстве, цепных выпрямительных реакций, направленных на вертикализацию тела, нарушены. ДЦП — это не только дисгармония моторного развития, но и сохранение примитивных позотонических рефлексов, которые извращают моторный онтогенез, формируют патологический тонус — гипертонию, дистонию или атонию и, впоследствии, приводят больного к тяжелому моторному дефициту. В отличие от нор-

мального развития выпрямления тела, патологические модели при спастическом развитии ребенка характеризуются усилением тонуса разгибателей в положении на спине и тонуса сгибателей в положении на животе. Эти “рефлексзапрещающие” позы обусловлены не редуцированными позотоническими рефлексам, и все дальнейшее моторное развитие ребенка будет подчинено нарастающему влиянию этих рефлексов.

В 5–6 недель у ребенка в положении супинации появляется фиксация, концентрация взгляда сначала очень кратковременная. Малыш начинает внимательно смотреть на мать и просле-



Рисунок 5.3

живать взглядом за перемещением ее лица. С появлением *зрительной ориентации*, появляется необходимость к поворотам головы вслед за движением интересующего объекта к медиальной плоскости. Когда ре-

бенок начинает поворачивать голову в сторону, у него начинает четко проявляться общая реакция всего тела и конечностей на поворот головы в виде асимметричного шейного тонического рефлекса (АШТР). В ответ на поворот головы в сторону развивается “поза фехтовальщика”: лицевые конечности разогнуты, затылочные — согнуты (рис. 5.3). Совместно с установочным рефлексом с головы на туловище АШТР является базой для переворотов ребенка на бок и затем развития торсии туловища.

К трем месяцам движения ребенка в ответ на зрительную ориентацию перестают быть такими глобальными, ребенок способен переводить взгляд под углом 30° от срединной линии без сопутствующих движений головы и конечностей. Появляется активное сгибание мышц шеи против гравитации. Он начинает наклонять подбородок



Рисунок 5.4

к груди, делает попытки оттолкнуться от пола, поднимая ягодицы (рис. 5.4). Диффузные потоки экстеро- и проприоцептивной информации, которые обуславливали моторный облик ребенка первых меся-



Рисунок 5.5

бенка первых месяцев жизни, заменяются функцией теле-рецепторов (зрение, слух). Они будут играть главную роль в освоении окружающего мира не только ближнего, но и даль-

него. Ярким проявлением освоения ближнего мира у двух месячного ребенка является игра с собственными руками: сначала он раскрывает кулачки, затем он ощупывает пальцы рук, захватывает “воображаемые” предметы, подвергает руки “визуальному контролю”, поднося их к глазам (рис. 5.5). В 4 мес. ребенок может руками достать свои колени и стопы, т. е. у него развивается антигравитационное сгибание головы и туловища.

При этом он уже может согнуть плечи под углом 45° , выпрямить шейный отдел позвоночника и верхнюю часть туловища, согнуть ноги и пятками упереться в кроватку (рис. 5.6).



Рисунок 5.6

Желание контакта с окружающими людьми и ближним миром у ребенка с двух месяцев проявляется в виде *положительного “комплекса оживления”*. Составной частью этой эмоциональной реакции есть и моторный компонент — протягивание ручек, поднятие таза, ножек, вместе с радостной улыбкой, оживлением мимических мышц лица и гулением (рис. 5.7). Ответ ребенка на неприятный контакт, на негативное восприятие окружающего мира проявляется *отрицательным “комплексом оживления”*. Этот комплекс у детей с органическим поражением мозга часто является доминирующим в первом триместре жизни. У таких детей отсутствует эмоционально-мимические реакции на окружающие стимулы, он пла-



Рисунок 5.7

чет, резко возбужден, кричит, испуган. При этом он резко вытягивает ноги и руки, изгибается в дугу, т. е. он осознанно своими эмоциональными и моторными реакциями показывает свое негативное отношение к внешним раздражителям.

Развитие координации рука — рука является базой

для развития следующей фазы координации глаз — рука — рот. Отсутствие игры с руками у ребенка — важный признак церебрального поражения. В то же время на втором месяце у ребенка начинает развиваться слуховая, акустическая ориентация: он начинает поворачивать голову в сторону звука; иногда резкие звуки у повышенно возбужденных детей вызывают вздрагивание ребенка, спонтанный рефлекс Моро, реакцию испуга, плач. Сенсорная и акустическая ориентация побуждает моторику к новым, более дифференцированным двигательным актам для достижения ребенком поставленной задачи.

Третий месяц жизни дает ребенку важное жизненное преимущество — его рука становится органом хватания. Предварительно или параллельно ребенок уже освоил координацию глаза — руки — рот. Теперь он хочет тянуться к подвешенным игрушкам и захватить их каждой рукой в зоне ее действия до срединной линии тела (рис. 5.8). Ориентация на середину тела — важный показатель нормального моторного развития. Поворот головы к срединной линии у здорового ребенка автоматически гасит активность АШТР.

Важным показателем тонкой моторики рук является функция хватания. В этот период ребенок берет игрушку грубым захватом всей ладонью. Это незрелое, но уже сознательное хватание подавляет безусловный хватательный рефлекс, который постепенно редуцируется и



Рисунок 5.8

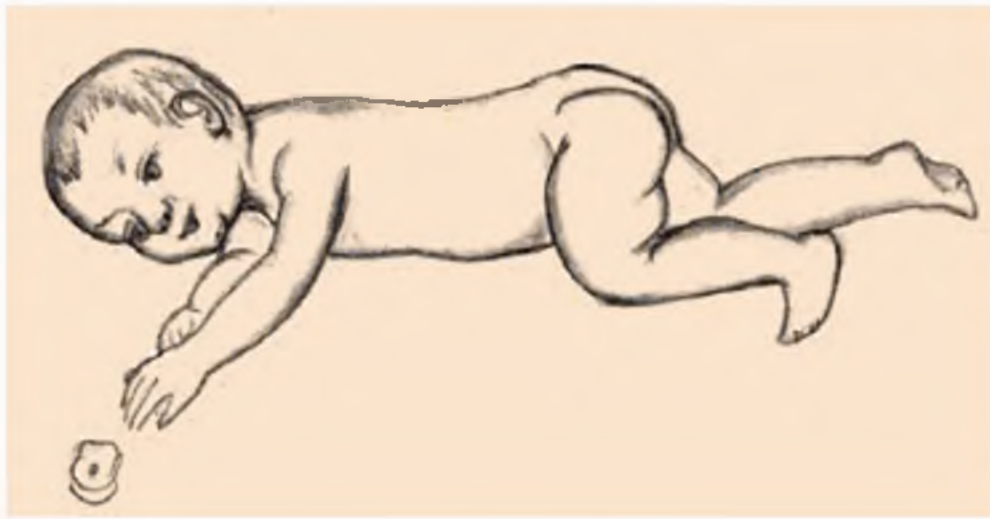


Рисунок 5.9

угасает. При спастическом состоянии мышц кисти хватание запаздывает, большой палец находится внутри кулачка, ребенку трудно его разжать, кулачковая поза кисти долго сохраняется.

Расширение моторики в руках позволяет ребенку тянуться к игрушке уже за средней линией в зоне действия второй руки. Желание схватить эту игрушку заставляет его переместить центр тяжести на бок или в сторону, к другому плечу и локтю, при этом постепенно и нижняя часть туловища начинает поворачиваться на бок. В результате ребенок в 4–5 месяцев начинает переворачиваться со спины на бок (рис. 5.9). Сначала это случайные перевороты. Они совершаются без ротации туловища. По мере развития баланса между мышцами сгибателями и разгибателями перевороты приобретают зрелый характер и сопровождаются ротацией туловища. Они осуществляются с участием координированно сокращающихся мышц брюшной стенки, грудных мышц и мышц спины.

Спастическое развитие ребенка в супинации (рис. 5.10) будет проявляться гиперэкстензией мышц шеи, скованностью движений в руках и ногах. Ноги будут принимать положение приведения и внутренней ротации. Возможность совершения переворота со спины на живот будет осуществляться патологически через стадию гиперэкстензии всех мышц туловища: ребенок изгибается в дугу с опорой на голову и пятки и под влиянием силы тяжести падает на бок, а затем перекатывается на живот.

За счет мышечного блока в области шеи, несбалансированности мышц флексоров и экстензоров у больного ребенка не



Рисунок 5.10



Рисунок 5.11

развивается сгибание головы и шеи. Клинически невролог отмечает это в невозможности привести голову к средней линии, переразгибании ее, затруднении при приведении подбородка к груди в положении на спине.

Поскольку у ребенка имеется плохой контроль головы, он использует для ее поддержания компенсаторный прием — высоко поднимает плечи, стараясь удержать и стабилизировать положение головы. Это помогает лучше удерживать голову, но усиливает еще больше гиперэкстензию и приостанавливает развитие активных движений головы и шеи. Далее в процессе освоения сидения это высокое стояние плечевого пояса, используемое для стабилизации положения головы, (рис. 5.11) будет блокировать нормальные движения лопаток. Сидение с переразогнутой назад головой, невозможностью привести подбородок к грудной клетке ведет к характерному признаку блокирования шейных мышц — выступающему вперед подбородку и открытому рту, подчас не удерживающему слюну в ротовой полости.

В 5–6 месяцев здоровый ребенок при тракции за руки может сесть, т. е. он приобретает еще одну важную жизненную ценность — использование ягодиц, как точки опоры при сидении (рис. 5.12). Возможность садиться из положения лежа при поддержке за руки является «не физиологической» в этом возрасте, она формируется в норме только к трем-пяти годам. Ребенок около полугода демонстрирует вариант незрелого сидения с поддержкой (рис. 5.13). Оно проявляется круглой спиной, опорой на свои руки, ноги при



Рисунок 5.12



Рисунок 5.13

этом в положении отведения и внешней ротации, то есть, при незрелом сидении используется широкая площадь опоры. К концу 2 триместра ребенок уже способен перевернуться со спины на живот и лежать на животе с опорой на ладони. В этот период, в этой позе встречаются вместе и пересекаются две линии развития ребенка в положении на спине и развитие в положении на животе, о котором пойдет речь ниже.

Развитие моторики в положении на животе в 1 и 2 триместрах жизни ребенка

Новорожденный в положении на животе (в пронации) сохраняет в какой-то мере свою эмбриональную сгибательную позу с преобладанием тонуса мышц флексоров рук и ног. Приведенные и согнутые руки и ноги находятся как бы “в капкане” под телом, таз поднят, бедра образуют прямой угол с продольной осью поясничного отдела позвоночника, из-за поднятого таза усиливается лордоз в грудно-поясничном переходе позвоночника (рис. 5.14). Поскольку голова под действием силы тяжести свисает вниз, то ребенок лежит, упираясь носом в постель, и в принципе может задохнуться. Но природа предусмотрела этот вариант и дала ему на время безусловный рефлекс, защищающий ребенка от удушья. Этот защитный рефлекс выражается в подъеме головы вверх и повороте ее на бок. Ребенок, лежа на животе, имеет большую площадь лежания, он апедальный. Центр тяжести располагается посередине тела, в области пупка. На первом месяце у ребенка происходит 2 важных момента, стоящих у истоков его вертикализации. Начинает действовать установочный лабиринтный рефлекс — ребенок кратковременно, толчкообразно удерживает несколько секунд голову поднятой вверх. С 3–4 недель эти по-



Рисунок 5.14

Ребенок, лежа на животе, имеет большую площадь лежания, он апедальный. Центр тяжести располагается посередине тела, в области пупка. На первом месяце у ребенка происходит 2 важных момента, стоящих у истоков его вертикализации. Начинает действовать установочный лабиринтный рефлекс — ребенок кратковременно, толчкообразно удерживает несколько секунд голову поднятой вверх. С 3–4 недель эти по-



Рисунок 5.15

пытки становятся все более уверенными и частыми (рис. 5.15). К концу первого месяца жизни у ребенка ослабевает сгибание таза, бедра образуют тупой угол с туловищем, вытягиваются, стопы ротируются кнаружи.

Эти два одновременно проходящих механизма смещают центр тяжести ребенка к симфизу и для облегчают подъем головы и выпрямление шейного отдела позвоночника. Выпрямление шейных мышц (за счет задней шейной группы мышц) является необходимым условием появления контроля головы, возможности, лежа на животе, поворачивать голову в стороны. К 2 месяцам при нормальном развитии ребенок хорошо, но несколько асимметрично удерживает голову под углом 45° , и у него, соответственно, угасает защитный рефлекс. Ребенок в пронации вытянулся, распрямился из первично скованной позиции (рис. 5.16).



Рисунок 5.16

Благодаря активности лабиринтов с 6 недель мозжечка, ребенок продолжает выпрямлять верхнюю часть туловища, опираясь в конце первого триместра симметрично на согнутые локти, без наличия крыловидного стояния лопаток. (рис. 5.17). Это положение дает ребенку в пронации возможность направлять взгляд в разные стороны, прослеживать за предметом и постепенно к четырем месяцам переносить центр тяжести с одной на другую руку. Если он поворачивает голову в сторону интересной игрушки, то в это время он способен нагрузить



Рисунок 5.17

он способен нагрузить

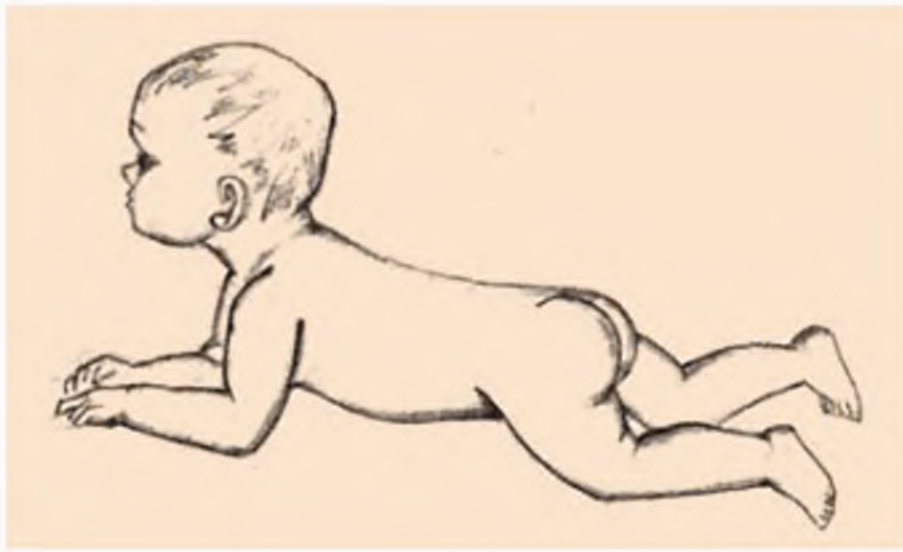


Рисунок 5.18

локоть затылочной руки, с тем чтобы высвободить лицевую руку для захвата этой игрушки.

Благодаря опоре на согнутые под острым углом предплечья, ребенок может к концу первого триместра поднимать голову почти под углом 90° к линии тела (рис. 5.18). В вертикальном положении ребенок уже хорошо удерживает голову, у него начинает исчезать рефлекс опоры и автоматической ходьбы. Выпрямленная шея дает ребенку этого возраста возможность смотреть перед собой, наклонять подбородок и поворачивать голову во всех направлениях. Перемещение тела еще плохо регулируется, но ребенок уже может опираться то на одну, то на другую руку, перенося попеременно вес тела в сторону.

В 4 месяца невролог может использовать для диагностики такие важные критерии моторного развития: у здорового ребенка должен быть контроль головы в любой позиции — пронации, супинации, на боку; в положении на спине он уверенно достает подвешенную игрушку и охотно играет со своими ногами; начинает сидеть с поддержкой и все движения к этому возрасту он делает *симметрично*. После четырех месяцев у него начинают развиваться асимметричные движения.

У больных с ДЦП не развивается должный контроль мышц против сил гравитации ни в каком положении, но ребенок старается создать компенсаторную антигравитационную позу. Ограничение свободы движений при первичных формах передвижения обусловлено у них в значительной мере наличием мышечных блоков в разных частях тела. У детей происходит блокирование в шейном отделе позвоночника, не наступает равновесие между мышцами сгибателями и разгибателями шеи в положении головы вне опорной базы. Вследствие действия шейно-тонических, лабиринтно-тонических рефлексов голова не может в этом положении достичь равновесия и начинает фиксироваться в разгибательной позиции на спине и сгибательном положении на животе. Отсутствие контроля головы препятствует механизму цепных выпрямительных реакций и задерживает становление локомоции.



Рисунок 5.19

Следующим этапом развития моторики *здорового ребенка* в положении на животе является опора на один локоть, т. е. перемещение веса тела и центра тяжести на одну сторону. В возрасте 4–5 месяцев ребенок имеет опорной базой такой треугольник — локоть со стороны затылка, одноименное бедро и противоположное колено. Это дает ему возможность разгрузить лицевую руку для того, чтобы подтянуться, достать увиденный предмет и направить его в рот (рис. 5.19). Голова и рука ребенка находятся вне опорной базы. При этом происходит ротация грудного отдела позвоночника, который при ДЦП остается иммобилизованным. Перемещение центра тяжести вниз дает ребенку 4–5 мес. возможность опираться на вытянутые обе руки или только на одну руку (рис. 5.20). Для того, чтобы опираться на один локоть или руки, включаются в действие выпрямители спины на уровне грудного отдела позвоночника. Ребенок может хорошо разгибать спину, поднимая руки и ноги, т. е. наступает полное антигравитационное разгибание.



Рисунок 5.20

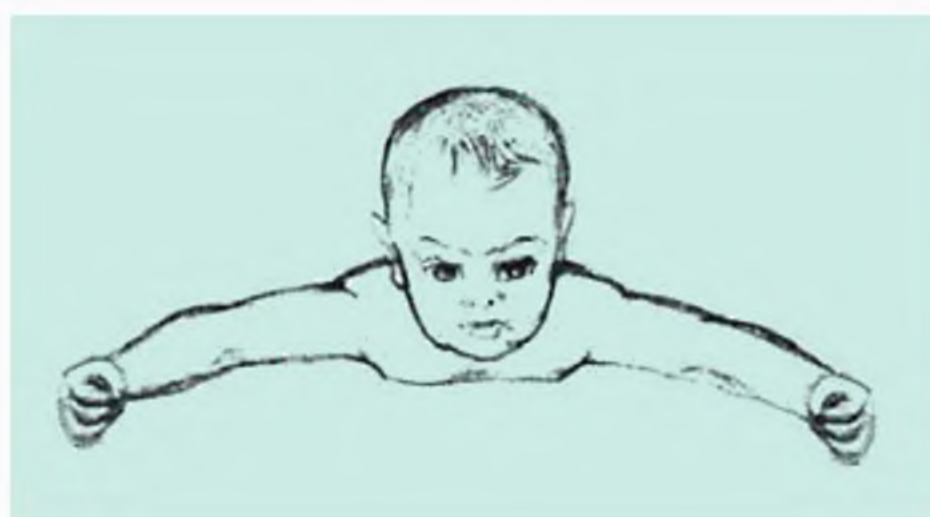


Рисунок 5.21

При развитии ДЦП ребенок в положении на животе может лежать с широко расставленными в сторону руками (рис. 5.21) и совершать “плавательные” движения при попытке достать интересующий предмет.

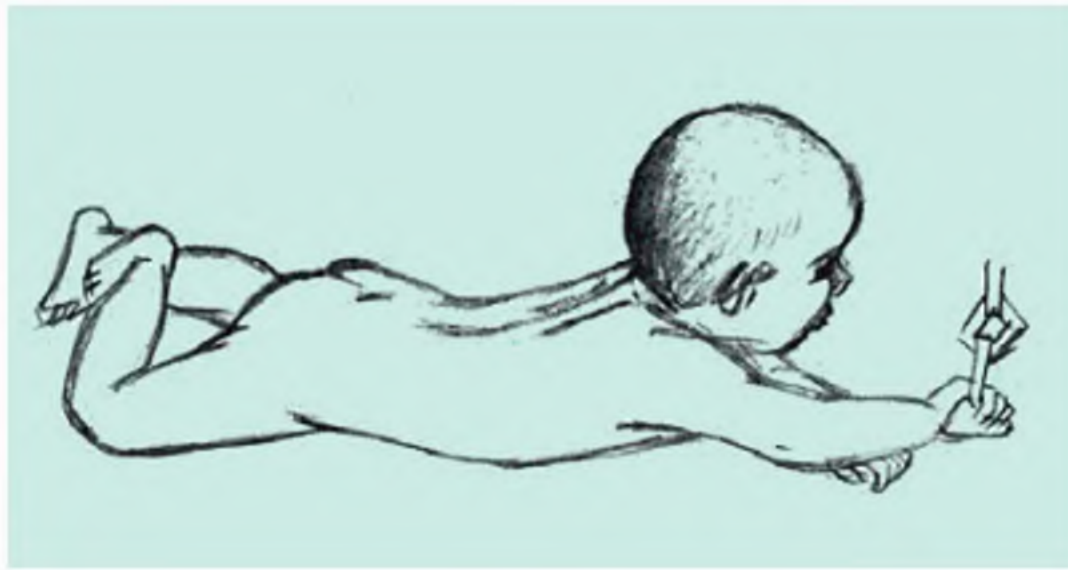


Рисунок 5.22

Другой вариант патологической реакции, когда ребенок, лежа на животе, в середине 2 триместра пытается взять игрушку затылочной рукой. Он начинает перемещаться вперед (рис. 5.22), используя руки и ноги, а также начинает переваливаться на спину. Движение переворота начинает голова, а туловище следует за ней, без ротации позвоночника. Это незрелый переворот с живота на спину.

В этом возрасте у детей-спастиков отчетливо проявляются симптомы *блокирования мышц на уровне плечевого пояса*. Блокирование лопаток задерживает развитие таких важных движений, как сгибание плеча, наружная ротация и горизонтальная аддукция. Становится затруднительным перенос веса тела при лежании на животе с опорой на предплечья или при такой опоре будет патологическое крыловидное стояние лопаток (рис. 5.23). Мышцы между лопаткой и плечом находятся в напряженном,



Рисунок 5.23

скованном состоянии. Ребенок в пронации пытается компенсировать это, используя в одном случае пролонгированное примитивное выпрямление спины, при котором приведенные лопатки используются для усиления мышц-экстензоров спины.

Другое компенсаторное действие будет состоять в приведении плечей ближе к телу или расположении рук под грудью для стабилизации тела и дополнительной поддержки переразогнутого туловища. Все это в конечном итоге блокирует нормальное развитие движений в верхних конечностях, не позволяет переносить вес тела на одну руку и высвободить для движений дру-



Рисунок 5.24

гую руку, а также задерживает координацию движений кистей, становление захвата и манипулятивной деятельности рук.

Поскольку при спастическом развитии обычно блокируются шейный отдел и плечевой пояс одновременно (рис. 5.24), у ребенка переворот с живота на спину будет совершаться также патологически — он переразгибает голову, шею, плечи, его опора на приведенные предплечья создает нестабильную позу. Изогнувшись дугой, открытой вверх, ребенок перекачивается единым блоком под действием силы тяжести на бок и затем на спину.

Необходимость освоить новый вид передвижения — ползание — связана у ребенка с сенсорным любопытством — достать отдаленный предмет, к которому он не может дотянуться одной, даже и вытянутой рукой. Удлинить ее он пытается поворотом на бок или короткой стадией косого сидения с опорой на бедро и вытянутую руку (рис. 5.25). Опора на один локоть и противоположное колено является моделью перекрестной синкинезии — матрицы будущего перекрестного ползания здорового ребенка. При патологическом развитии моторики ползание на этой стадии возможно только по-пластунски с подтягиванием двух ног без попеременного чередования противоположных руки и ноги.



Рисунок 5.25

В шесть месяцев здоровый ребенок в пронации осваивает первое настоящее движение — поворот лежа на животе на центре веса тела по кругу на 360 градусов в направлении за игруш-

кой. В это же время, перевернувшись со спины на живот, опираясь на вытянутые руки, он учится переносить центр тяжести с локтя на ладони и одновременно смещать туловище в направлении ягодиц (рис. 5.26). Через боковое положение или косое сидение он начинает самостоятельно делать попытки сесть (рис. 5.27). Эти пробы ребенок начинает делать и из положения на спине. То есть две линии развития — из положения супинации и пронации пересекаются в положении ребенка на животе с опорой на ладони вытянутых рук. Ребенок может свободно переворачиваться со спины на живот и обратно. Посаженный ребенок начинает удерживать равновесие при опоре на ягодицы и вытянутые вперед руки (рис. 5.28).



Рисунок 5.26



Рисунок 5.27



Рисунок 5.28



Рисунок 5.29

К 7–8 месяцам наступает новая стадия примитивной локомоции в положении на животе. Ребенок использует вытянутые руки, опору на ладони, согнутые в коленях ноги для стояния и ползания на четвереньках

(рис. 5.29). Это еще незрелое ползание, так как ноги у ребенка находятся в положении отведения и внешней ротации, руки широко расставлены, а спина прогнута. Постепенно он начинает хорошо ползать вперед на приведенных вместе, вытянутых руках и согнутых коленях, с более ровной спиной, попеременным чередованием противоположных рук и ног, переносом центра тяжести тела на сторону через опорное колено из толчковой фазы ноги с затылочной стороны, т. е. ребенок освоил стадию альтернирующего, перекрестного, реципрокного ползания.

Реципрокное передвижение здорового ребенка в горизонтальном положении, т. е. ползание с ротацией туловища и ходьба в вертикальном положении, являются основой, кардинальной вехой развития локомоций и вертикализации тела на первом году жизни. Для этого ребенку необходимы хорошая реципрокная иннервация мышц агонистов-антагонистов, координированное взаимодействие мышечно-суставного аппарата плечевого и тазового пояса, рук и ног, крепкая опора позвоночника и сбалансированная работа сгибателей и разгибателей туловища. У ребенка с ДЦП ползание, вставание и ходьба представляют типичный моторный паттерн патологического развития. Клинические симптомы *блокирования движений в тазовом поясе* и, соответственно, в ногах начинают проявляться приблизительно в 3–4 месяца. Движения в поясничном отделе позвоночника тесно связаны и координированны с движениями в суставах ног. В зависимости от состояния тонуса мышц спины, живота и бедер возможны 2 варианта *мышечного блока таз-бедро*: с наклоном таза вперед или назад. Наклон таза вперед чаще возникает при гиперэкстензии мышц поясничного отдела позвоночника и напряжении сгибателей бедер. Это наблюдается у гипотоничных детей, лежащих на животе в «позе лягушки» с двухсторонним сгибанием, абдукцией и наружной ротацией бедер (рис. 5.30).

Наклон таза назад первично инициируется спастическим состоянием мышц. В положении на спине у ребенка-спастика наблюдается двухстороннее сгибание и приведение бедер. В положении пронации патология мышечного тонуса затрудняет перенос ве-



Рисунок 5.30



Рисунок 5.31

са тела в сторону, наклоны туловища вбок и, соответственно, ограничивает движения ног.

При ДЦП не наступает баланс между сгибателями и разгибателями туловища, ребенок не устойчив, не может освоить ротацию туловища, нет согласованных движений таза и бедер. При наклоне таза вперед у гипотоничных детей механизмом компенсации является длительное сохранение «позы лягушки» на широкой опоре в пронации, что предохраняет его от падения в сторону при попытке тянуться к предмету или достать игрушку вытянутой рукой. Длительное сохранение этой патологической позы для улучшения стабильности тела в пронации имеет такие неблагоприятные для моторики последствия: у ребенка повышается мобильность бедер при сгибании, абдукции и наружной ротации, но уменьшается объем движений при разгибании, аддукции и внутренней ротации бедер. Наклон таза вперед и гиперэкстензия в поясничном отделе позвоночника нарастает со временем и, в свою очередь, блокирует возможность нормальных движений в ногах. У больных с ДЦП дифференцированное положение тазового пояса и перенос центра тяжести невозможен. Косое положение таза у них представляет собой фиксированное состояние патологического типа развития (Vojta V., 1981).

Попытка ребенка с ДЦП принять положение «на четырех» характеризуется такой позой: гиперлордоз в поясничном отделе, ноги в положении сгибания, бедра отведены и



Рисунок 5.32

ротированы наружу для стабилизации таза. В этой позе ребенок не способен к нормальному переносу веса тела, его попытки к передвижению вперед в положении на четырех возможны только с движениями двух ног вместе, что называется в литературе «прыжки кролика». При попытке разогнуть бедра он теряет стабильность и падает.

У детей с выраженной спастикой мышц спины и сгибанием туловища мышечный блок таз — бедро проявляется наклоном таза назад (рис. 5.31).

Клинически в положении пронации у такого ребенка будет наблюдаться резкое разгибание и аддукция бедер. Мышцы спины — разгибатели туловища резко напряжены и сокращены, а мышцы живота — сгибатели расслаблены и не активны. В этом положении ребенку будет трудно согнуть бедра и развести их, что необходимо для примитивной локомоции типа ползания или передвижения на четырех конечностях. Движения вперед таких детей возможно только путем ползания на животе с подтягиванием руками или по типу «прыжка кролика». Повороты на животе по кругу также будут невозможны, так как для этого нужны активные движения ног.

При попытке перевести пациента в сидячее положение четко отмечаются клинические проявления наклона заблокированного таза назад: ребенок сидит с круглой спиной, согнутой в грудном и поясничном отделах, сидит не на седалищных буграх, как в норме, а на крестце (рис. 5.32). Для компенсации напряжения спазмированных разгибателей бедер ребенок увеличивает сгибание бедер и коленей, опираясь на пятки. Эта характерная при ДЦП поза демонстрирует нестойкое, патологическое сидение с малой площадью опоры. Такой вид неустойчивого сидения ребенок старается заменить W-образным сидением (рис. 5.33). При этом он может лучше удерживать согнутую спину с отклоненным назад тазом. Он уменьшает напряжение задней группы мышц бедра путем сгибания коленей и одновременно приобретает в такой позиции широкую площадь опоры. В позиции W-образного сидения у больного затруднен перенос веса тела в сторону, но он более устойчив, реже будет падать в сторону и у него будут свободны руки для игры.

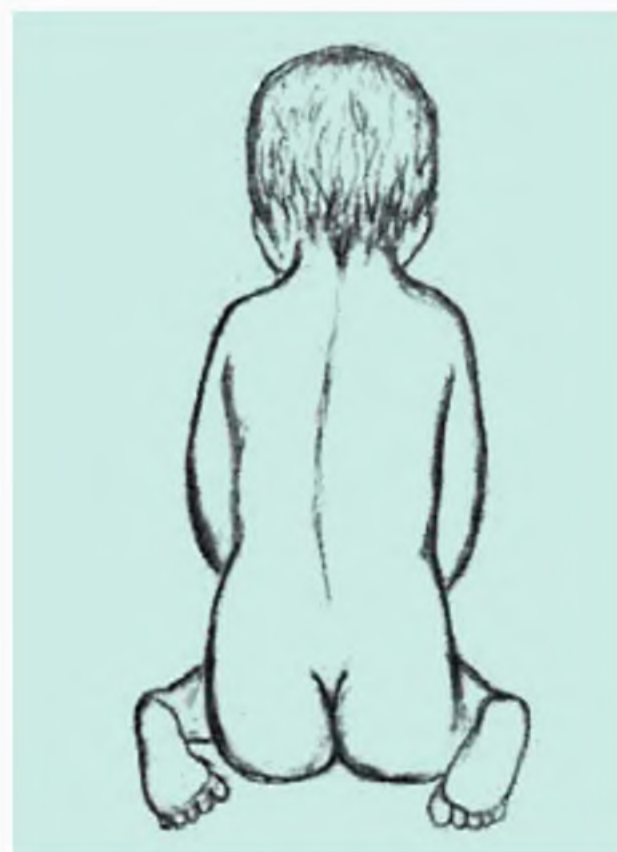


Рисунок 5.33

Развитие функции сидения.

Вертикализация тела в третьем триместре

К началу третьего триместра у ребенка продолжается развитие функции сидения. Изучение ее эволюции от “незрелого” сидения с поддержкой в первые месяцы жизни до развития в возрасте около 5 лет “зрелого” навыка садиться из положения на спине убедительно показывает отличия в становлении этой функции у здорового ребенка и при ДЦП.



Рисунок 5.34

В первые месяцы жизни ребенок еще не может сидеть сам, но может при поддержке за туловище находиться в сидячем положении в течение короткого времени, на широко разведенных ногах, с круглой спиной, опираясь на руки, со слабым контролем головы. К трем месяцам при тракции ребенка за руки голова уже не валится назад, а начинает удерживаться на короткое время. Он может недолго сидеть сам, опираясь на руки, удерживая голову в срединном положении (Рис. 5.34). При тракции

за руки подбородок ребенка сгибается к грудной клетке. В четыре месяца ребенок неуверенно сидит сам, при этом он сводит лопатки и разгибает туловище, но быстро падает, как бы “складываясь”, вперед или вбок (Рис. 5.35). На пятом месяце ребенок разгибает грудной отдел позвоночника, движения головы происходят независимо от движений туловища. Он может сидеть с опорой на руки или короткое время без опоры (рис. 5.36).



Рисунок 5.35

Постепенно к шестому месяцу площадь опоры при сидении уменьшается, он свободно смещает центр тяжести тела вперед, назад или в стороны, что помогает ему дотягиваться до игрушки в разных направлениях. В семь месяцев появляется торсия туловища и ребенок, сидя самостоятельно, поворачивается во все стороны с использованием ротационных движений позво-

ночника. Для этого периода характерны так называемые «транзиторные» положения тела — переходные между сидением и лежанием, пронацией и супинацией, сидением и вставанием. При этом появляется важная веха зрелости процесса моторного развития — возникновение *диссоциированных движений ног*. До 4–5 месяцев все движения ног ребенка были симметричными, но после 6 месяцев ему гораздо легче контролировать положение и стабильность тела, когда каждая нога может принимать разнообразные «диссоциированные» положения. Например, одна нога опирается на колено, другая на пятку; одна нога согнута и лежит на полу, а другая опирается на стопу; лежа на боку, одна нога вытянута, а другая согнута в бедре и колене и др. Диссоциированные движения ног увеличивают возможность ребенка достать предмет из различных положений тела; он легко выходит и входит в сидячее положение; садится из положения лежания на боку, свободно переворачивается и садится, может сидеть на боку с согнутыми или вытянутыми ногами, активно поднимает таз и начинает ползать. При этом у него высвободились руки, которые легко манипулируют с предметами или помогают ребенку тянуться вверх, осваивая новые моторные рубежи.



Рисунок 5.36

В третьем триместре сенсорные и моторные задачи, стоящие перед ребенком, усложняются. Все, что было перед его лицом



Рисунок 5.37

или возле него, освоено в процессе ползания или сиденья. Но сколько интересных игрушек и ярких вещей осталось наверху — на диване или столе. К ним уже не дотянуться рукой, даже если и попытаться схватить их кончиками пальцев (рис. 5.37). Стремясь вверх, ребенок понимает, что из положения на четвереньках или стоя на коленях ему не освоить «верхних этажей» домашнего мира. Для этого ему надо переместить центр тяжести

вверх. В норме ребенок поднимает руки и хватается ими за опору, одна нога на лицевой стороне опирается на колено, другой ногой он делает шаг вперед, ставит таз в косое положение и подтягивается до стойки на ногах (рис. 5.38). Ребенок еще не стоит, но уже вертикализировал свое тело. Его первые попытки вертикализации напоминают альтернирующее ползание только в вертикальной плоскости. Ребенок, ухватываясь то одной, то другой рукой за опору — например, ножку стола или ногу матери, — попеременно переносит центр тяжести со средней линии на опорное колено и затем на одну или другую ногу. Дотягиваясь до предмета, ребенок к 9 месяцам может схватить его большим и указательным пальцами. Ульнарное хватание, бывшее ранее, заменилось радиальным сжатием предмета. При передвижении в этом возрасте он может использовать ладони для опоры при передвижении и для хватания предметов.



Рисунок 5.38

При патологии руки могут использоваться в этом периоде как средство подтягивания тела вперед при ползании по-пластунски, когда верхняя часть туловища, благодаря попеременному передвижению рук, продвигается вперед, а ноги пассивно, не принимая на себя опоры тела, следуют за туловищем. Этот тип передвижения может быть самостоятельной стадией локомоции больных ДЦП, т. к. одним из ведущих неврологических симптомов у них является невозможность перенесения центра тяжести со срединной линии на сторону и попеременного переноса его по перекрестной, альтернирующей схеме. Ребенок, идущий по патологическому пути моторного развития, может использовать и другие варианты передвижения, такие как перекат тела (как бревно), скольжение на ягодицах, передвижения “мостиком”, как гусеница, червеобразные движения вперед, “прыжки кролика”, передвижения “как у краба”.

Развитие функции стояния и ходьбы.

Вертикализация и локомоции в четвертом триместре первого года жизни ребенка

Динамика развития функции стояния начинается сразу после рождения. Благодаря рефлексу опоры грудной ребенок может стоять с поддержкой, опираясь на стопы. Он стоит нестойко, т. к. его плечи находятся впереди от стоп, туловище согнуто, и центр тяжести проходит за спиной ребенка (рис. 5.39). Постепенно ребенок при поддержке стоит ровнее, голова уже на одной линии со стопами, ноги выпрямляются, опора на стопы лучше, но центр тяжести еще находится сзади (рис. 5.40).

К четырем месяцам ребенок стоит с поддержкой, плечевые и тазобедренные суставы находятся на одной линии, туловище выравнивается, имеется хороший контроль головы, он может переступать ногами.

К восьми месяцам малыш начинает тянуться вверх, чтобы стоять с опорой. Он может отталкиваться от опоры руками и выпрямлять колени. При этом в норме на какой-то период времени ребенок становится на пальчики. Стопы у ребенка ротированы наружу и часто стоят на одной линии. Из этой позиции ребенок начинает учиться перемещать вес тела с боку на бок и учиться, стоя с поддержкой, ротировать туловище и таз, дотягиваясь до игрушки.

Заканчивая третий и вступая в последний триместр первого года жизни, ребенок заметно продвинулся вперед в процессе вертикализации тела и развития локомоций. Он приобрел новые навыки движений путем многочисленных неудачных попыток, проб и падений, хорошо



Рисунок 5.39



Рисунок 5.40



Рисунок 5.41

удерживает равновесие при сидении (рис. 5.41), садится и сидит, не опираясь, становится на колени, ухватившись за опору, переступает при поддержке за туловище (рис. 5.42). К 10 месяцам ребенок может уже стоять самостоятельно на двух полусогнутых ногах с нагрузкой на внешний край подошвы. Поза его еще очень нестабильна — руки широко разведены в стороны для баланса, ноги расставлены для увеличения площади опоры (рис. 5.43). Ребенок может ходить, держась за ручку (рис. 5.44). Но поскольку мама не так часто может водить ребенка за руку, то малыш осваивает боковую ходьбу, перемещаясь вбок приставными шагами, держась за мебель (рис. 5.45). Эта способность — новое достижение ребенка в возможности познания, общения с окружающим миром. Он может перейти вдоль дивана, найти игрушку, захватить ее одними пальчиками, поиграть с ней, бросить, потеряв к ней интерес, и пойти дальше на поиски нового предмета познания. Ребенок может ходить приставными шагами вбок сначала без, а потом с ротацией ту-



Рисунок 5.43

ловища и таза; учиться приседать и вставать. В этом возрасте, сидя на корточках или стоя на одном колене, может долго играть в таком положении.

В процессе развития этой формы вертикального передвижения происходит окончательное усовершенствование руки, как органа хватания и манипуляции с предметами. Ноги становятся опорой и главным способом передвижения при сохранении равновесия тела.

Именно эти важные функции не развиваются у больных с церебральными пара-



Рисунок 5.42



Рисунок 5.44



Рисунок 5.45

личами, т. к. у них нарушено равновесие и возможность переноса центра тяжести тела в связи с формированием патологического мышечно-суставного стереотипа. При спастическом, атоническом или атактическом развитии отмечается четкое нарушение осанки и невозможность освоить последовательную смену образцов моторного развития первого года жизни. Это разделение детей по пути нормального и патологического развития происходит в первые месяцы жизни. Особенно быстрое нарастание клиники патологического моторного развития выраже-

но у детей со сниженным интеллектом. У них отсутствуют сенсорные мотивации движения, нет плана и программы действий из-за поломок связей на корковом уровне.

К 10–11 месяцам ребенок уже уверенно стоит без опоры, ходит, держась за одну руку, или делает несколько самостоятельных шагов (рис. 5.46).

В 12 месяцев здоровый ребенок ходит самостоятельно, он двигается быстро, маленькими шажками, стараясь сохранить равновесие тела. При потере равновесия ребенок падает вперед, упираясь на вытянутые руки, принимая позу «медведя». Некоторые дети могут ходить в этой позе короткое время, но это хождение



Рисунок 5.46



Рисунок 5.47

требует больших энергетических затрат и поэтому не эффективно.

При ходьбе ребенок для удержания равновесия держит руки расставленными на уровне плеч или на середине тела, как канатоходец с веерами на канате (рис. 5.47). Ноги при ходьбе широко расставлены, полусогнуты бедра, колени, легкая вальгусная установка коленей и, возможно, стоп. Стопы опираются всей площадью опоры на пол, таз слегка наклонен и ротирован. Начав ходить, ребенок начинает экспериментировать с различными видами и возможностями передвижения: подпрыгивание, подскоки, ходьба полуприсядью.

После года ребенок осваивает новые виды локомоций. Он ходит более уверенно, таз и ноги выпрямляются, руки опущены вниз и двигаются альтернативно, перекрестно с движениями ног. Ребенок учится бегать, ходить назад, подниматься и спускаться по лестнице (рис. 5.48), стоять и подпрыгивать на двух, а затем на одной ноге, он прыгает, поворачивается вокруг тела, ездит на велосипеде. К 4 годам ребенок может из положения на спине сесть без ротации, он хорошо прыгает на одной ноге. У него развит свод стопы, выражены изгибы позвоночника. К 5–6 годам он может освоить езду на двухколесном велосипеде, катанье на коньках или лыжах. Но и все последующие годы жизни он будет совершенствовать моторику и постигать новые виды движений, доставляя радость себе и близким.

К сожалению, дети с церебральными парезами лишены этой возможности. Их запоздалое моторное развитие позволяет им при спастических формах болезни освоить вертикальное прямохождение и патологическую ходьбу обычно к 3–5–7 годам.



Рисунок 5.48

Причем одновременно страдают как большие моторные функции, так и тонкая моторика. Большие изменения обнаруживают орофасциальные и артикуляционные группы мышц, что приводит к сопутствующим нарушениям речи.

Значение вертикальной ходьбы — последней и высшей стадии локомоции в филогенезе и онтогенезе — дает неоценимые преимущества человеку по сравнению с другими живыми существами.

Последовательные смены форм передвижения ребенка первого года жизни таковы: из положения на спине он переворачивается на живот, из этой позиции начинается ползание на животе, осуществляемое только руками; затем ползание на четвереньках с использованием рук и ног и, наконец, вертикальная ходьба на двух ногах. Руки у человека освобождены для всесторонней деятельности, выделившей человека над всеми животными (Пейпер А., 1962).

Стадии патологической локомоции по V. Vojta

Для оценки результатов лечения и прогнозирования дальнейшего двигательного развития при ДЦП V. Vojta (1992) предложил свой вариант патологического развития движений. Весь этот процесс автор разделяет на 10 ступеней (стадии 0–9).

Стадия 0 — ребенок практически недвижим, не способен организовать моторику. У ребенка отсутствует захват предметов и он не поворачивается для того, чтобы их захватить.

Стадия 1 — ребенок апедальный. В положении на спине ребенок делает попытки повернуться к предмету, но не ориентируется в его местонахождении.

Стадия 2 — ребенок продолжает оставаться апедальным. Но в положении на животе может использовать руку как орган захвата предмета. Ребенок старается притянуть к себе игрушку или сам делает попытки подтянуться к ней. Автор отмечает, что опора на верхние конечности у детей с ЦП ни в какой мере не соответствует нормальной опорной функции рук.

Стадия 3 — у ребенка существует потребность к движению, он может ползти вперед на животе, передвигаясь малыми шагами, “как рептилия”. Опираясь на локти и попеременно переставляя их, ребенок подтягивает две ноги вместе и таким образом может передвигаться не только на кровати, но и ползать по квартире.

Стадия 4 — перемещение детей совершенствуется. Ребенок может ползти на четвереньках, опираясь на выпрямленные

ноги и колени. Кисти рук у ребенка еще не раскрыты, опора происходит на кулаки или ладонь с полусогнутыми пальцами. Ребенок подтягивает две ноги, передвигаясь в перед прыжками, “как жабка”. Циклическое, латеральное и реципрокное перенесение центра тяжести тела у больного при этом передвижении отсутствует. Эта стадия, которую автор определяет как “прыжок кролика”, никогда не появляется при нормальном моторном развитии.

Если реабилитологу на протяжении нескольких месяцев не удастся преодолеть на этой стадии патологическую схему моторного развития, шансы на бипедальную локомоцию у ребенка исчезают и, как считает автор, она может стать конечной у больных с ЦП.

Стадия 5 — возможность попеременной ходьбы на четвереньках (квадрипедальность) представляет собой первую стадию локомоций в моторном онтогенезе и существует в норме у ребенка до 10 месяцев. В патологии квадрипедальность начинает формироваться со стадии “прыжок кролика”. Но на 5 стадии ребенок для удержания тела использует перекрестную схему ходьбы на четвереньках, при которой центр тяжести переносится попеременно и латерально за срединную ось тела циклическим способом. Такой вид патологического альтернативного передвижения на четвереньках автор называет “как у краба”. Больной, который достигает этой стадии, может поддерживаться на руках и может тянуться вверх, то есть ребенок имеет реальный шанс на вертикализацию тела.

Стадия 6 — вспомогательная вертикальная локализация. Ребенок может передвигаться по комнате с поддержкой, цепляясь руками за мебель или держась за руки матери. Ноги и руки используются как опора, но движения совершаются по собственному желанию и инициативе. Вся модель передвижения детей на этой стадии может быть названа перекрестной, квадрипедальной, но в вертикальном положении.

Стадия 7 — ребенок может свободно передвигаться на двух ногах даже по неровной поверхности, у него имеются стабильные синергии в руках. Это уже стадия бипедального передвижения или патологической свободной ходьбы. В дальнейшем ребенок с ЦП, достигнув этой стадии локомоции, сможет самостоятельно гулять по улицам или ходить в школу.

Стадия 8 — это начало стабильного бипедального положения. Ребенок может даже удерживать вертикальную позу, стоя на одной ноге на протяжении 3 секунд; после показа методиста

или родителей — выполнять подтягивание коленей к животу, что важно для того, чтобы больной спонтанно и автоматически использовал ведущую ногу как опору. Эта стадия может быть у детей с минимальной двигательной недостаточностью.

Стадия 9 — свободное бииедальное передвижение с возможностью удерживать вертикальную позу, попеременно стоя на правой или левой ноге до 3 секунд.

Исследование локомоторных стадий позволяет понять весь общий процесс вертикализации тела и этапов моторного развития. Каждая из 10 ступенек патологического развития показывает подобие онтогенеза движений у здорового ребенка и при развитии ЦП. В последнее время V. Vojta перегруппировал предложенные 10 стадий развития моторики при ЦП на 4 группы для лучшего определения прогноза у ребенка: I (стадия 0–2) — отсутствие локомоции; II (стадия 3–4) — наличие и реализация движений; III (стадия 5–6) — промежуточная между квадрипедальностью и вертикализацией. Дети используют руки для опоры и захвата. При не грубом снижении интеллекта они могут иметь шанс перейти на высшую стадию и быть полностью социально адаптированными; IV (стадия 7–9) — больной имеет не только возможность бипедальной вертикальной ходьбы, но и без труда может играть в футбол, гольф, бейсбол, танцевать разные танцы и даже, как считает автор, “выдвигать свою кандидатуру на пост президента государства”. Ясно, что достижение этой стадии локомоций является конечной целью всего длительного процесса восстановительного лечения больных с ЦП.

Количественные и качественные методы оценки уровня моторного развития

В процессе врачебного наблюдения за развитием локомоций у недоношенных детей M. C. Allen, G. R. Alexander (1997) предлагают использовать регистрацию шести этапов моторного развития как многоступенчатый скринирующий процесс: поворот с живота на спину; поворот со спины на живот; сидение с поддержкой; сидение без поддержки; ползание; самостоятельное передвижение. При обследовании 173 детей группы риска, которым на протяжении 18–24 месяцев проводился моторный скрининг с помощью вышеназванных моторных этапов развития, авторы диагностировали ДЦП у 31 ребенка (18%).

Исследование локомоторных паттернов у 160 детей с разными формами ДЦП проведены M. Bottos, M. L. Puato, A. Vianello, P. Facchin (1995). Были изучены 10 моторных паттернов,

типичных для каждой из форм болезни, а также выделены различные формы локомоций — от свободной патологической ходьбы до полного отсутствия движений с промежуточными формами в виде ползания на четвереньках, по-пластунски, передвижения в виде прыжков кролика, червеобразного, с перекатами тела.

Для установления корреляции между аномальным моторным паттерном развития детей и индентификацией его с наличием ДЦП на первом году жизни А. М. Morgan и G. C. Aldag (1996) использовали The Early Motor Pattern Profile (ЕМРР — модель раннего моторного развития), состоящий из 15 пунктов, отображающих отклонения в состоянии мышечного тонуса, рефлексов и движений. Все показатели объективного неврологического статуса стандартизированы и оцениваются по трехбальной системе: норма — средние показатели — явное отклонение от нормы. По мнению авторов, ЕМРР предлагает клиницистам эффективный инструмент для выявления детей первого года жизни, которые имеют большой риск развития у них церебрального паралича.

Количественную оценку основных показателей психоневрологического статуса детей по 4-бальной системе с учетом динамики возрастного развития предложили Л. Т. Журба и Е. М. Мастюкова (1981). Оптимальная оценка по шкале возрастного развития соответствует 30 баллам. Результат обследования в 27–29 баллов расценивается как вариант нормы; 23–26 баллов — безусловная группа риска; 13–22 балла — задержка развития. Оценка ниже 13 баллов имеют больные с тяжелой общей задержкой развития в результате органического поражения ЦНС. Многолетний опыт авторов позволил выделить два варианта задержек развития, т. е. отклонений в генетически детерминированных, взаимосвязанных процессах — нормальное онтогенетическое развитие и компенсация дефекта при его отклонениях.

Экзогенные вредности, действующие на мозг в перинатальном периоде, могут привести к задержке развития или, при невозможности компенсации тяжелого мозгового дефекта, к развитию у ребенка ДЦП с психической задержкой и другими синдромами. Для врача-практика дифференциация задержек развития в процессе систематического наблюдения за ребенком очень важны в плане выбора метода лечения и определения прогноза.

Доброкачественные или неспецифические задержки развития не связаны с видимыми структурными повреждениями мозга. Замедление темпа созревания мозговых структур и их функций может быть парциальным или тотальным. Обычно эти задержки развития хорошо компенсируются с возрастом при благоприятных условиях внешней среды, хорошем уходе и режиме, лечении сопутствующих соматических болезней, а также стимуляции слабых функций путем тренировки. В ряде случаев они могут проходить на первом году жизни даже без каких-либо терапевтических воздействий. Примером этого может быть развитие недоношенного ребенка без органического поражения мозга. Часто подобные задержки или диспропорции развития могут быть семейным признаком.

Специфические задержки развития обусловлены органическим повреждением мозга. Они также могут быть тотальными или парциальными, по степени — легкими, средней тяжести и тяжелыми. Степень задержки оценивается по запаздыванию становления возрастных навыков и определяется клиникой тяжелых психоорганических нарушений у ребенка. Задержка психомоторного развития возникает при различных по этиологии и патогенезу заболеваниях нервной системы. Поэтому окончательному диагнозу предшествует стадия дифференциальной диагностики с энзимопатиями, дегенеративными заболеваниями, факоматозами, эндокринными, нервно-мышечными заболеваниями; многочисленными хромосомными синдромами (Журба Л. Т., Мастюкова Е. М., 1981, Бадалян Л. О. и др., 1988, Козлова С. И. и др., 1996).

5.3.4. Динамика рефлексов, их диагностическое значение в разные возрастные периоды

Основу деятельности ребенка и его движений во внутриутробном и раннем постнатальном периодах составляют рефлексy. Все рефлексy И. П. Павлов подразделил на безусловные (врожденные) и условные (приобретенные опытом жизни).

Безусловные рефлексy присущи каждому биологическому виду. Они передаются по наследству, изменить их может болезнь или повреждение целостности рефлекторной дуги. Они формируются к моменту рождения, их дуги в основном замыкаются на подкорково-стволовом и спинальном уровне, они

реализуются без участия коры. Они обеспечивают первичную реакцию ребенка в ответ на многочисленные раздражения внешнего мира и позволяют ему приспособиться к внутриутробной жизни и первым месяцам внеутробного существования. Маленький человечек устанавливает отношения с внешним миром только при помощи безусловных рефлексов. При функциональном “отсутствии” у него коры он выживает только потому, что за нее работают большие полушария головного мозга его матери. Мать заботится о ребенке все время его долгого детства, пока он не станет относительно самостоятельным.

Среди безусловных рефлексов хорошо известны клиницистам большая группа ориентировочных реакций с первичной формой проявления в виде рефлекса “схватывания новизны”; реакция естественной осторожности, которая может проявляться у новорожденных в форме рефлекса обездвижения в ответ на сильные звуки, яркий свет, сотрясение, быструю перемену положения тела; защитные рефлексы (крик, кряхтение, рвота, срыгивание, кашель, чихание, зажмуривание или закрывание глаз), отдергивание рук, ног, повороты головы, при раздражении или охлаждении кожи, сгибании кистей, стоп, раздражение надкостницы или вестибулярного аппарата.

Большинство из них появляются внутриутробно на ранних этапах эмбрио-, фетогенеза, как, например, оборонительные реакции (реакции избегания), хватание, сосание, усиление движений плода в ответ на гипоксию или голодание матери, тонические, лабиринтные рефлексы и др.

Жизненные функции новорожденного (дыхание, питание, обмен веществ) меняются под влиянием раздражителей, которые действуют на разные органы чувств с первой встречи ребенка с внешним миром. Все анализаторы уже осуществляют первоначальный, элементарный анализ воздействий окружающей среды. Показателем этих воздействий являются безусловные рефлексы.

Ребенок рождается с целой гаммой рефлексов, часть из которых, жизненно необходимых, остается с ним на всю жизнь: мигание в ответ на яркий свет или движение воздуха перед глазами, реакция зрачков на свет, сосание, чихание, глотание, дыхание и др. Цепочки безусловных рефлексов лежат в основе инстинктов. Другие рефлексы существуют определенное время после рождения и постепенно угасают, редуцируются, становясь базой для развития условных рефлексов.

Условные рефлексы связаны с деятельностью коры и являются ее продуктом. Они возникают при индивидуальном развитии и накоплении новых навыков. Условные рефлексы формируются на основе безусловных, выработка новых временных связей зависит от изменяющихся условий внешней среды. Условно-рефлекторная деятельность является оптимальным показателем функций больших полушарий коры, отдельных анализаторов, замыкания дуги условных рефлексов, синтетической деятельности мозга (Коларова З. И., Клиорин А. И., 1968). К концу внутриутробного периода кора уже в известной мере подготовлена к выполнению аналитико-синтетической деятельности. Согласно рефлекторной теории развития нервной системы Б. Н. Кло-совского, созревание различных частей мозга происходит неравномерно. Убедительные данные в пользу гетерохронного созревания различных нервных образований коры и подкорки получены в лаборатории П. К. Анохина. Высшая нервная деятельность, связанная с различными участками коры, развивается в восходящем направлении — от ретикулярной формации, подкорки, вверх к коре. Неодновременное развитие различных корковых областей зависит от неодновременного прорастания аксонов из подкорки в кору. В тех областях коры, куда аксоны прорастают раньше, наблюдается скорейшее созревание нервных клеток, корковых слоев, миелинизация, организация судисто-капиллярной сети. Перед рождением оказываются сформированными двухсторонние связи коры со стволовыми структурами, функциональная интеграция двигательных нейронов различных слоев коры, связи чувствительных анализаторов с двигательными нейронами, круговые циркулирующие системы между корой, двигательными системами и исполнительными аппаратами (Клосовский Б. Н., 1959, Поляков Г. И., 1965). На основе этой стадии морфофункциональной зрелости НС на первом году жизни постепенно происходит интеграция отдельных двигательных систем в единые ансамбли движений. Отражением этого процесса является моторное развитие ребенка (рис. 5.49).

Новорожденный имеет в своем распоряжении в основном безусловные рефлексы. В течение первого года жизни ребенка, по мере развития первой сигнальной системы образуются условные рефлексы, которые замыкаются преимущественно в сенсорной коре. К концу первого года жизни у ребенка появляются первые условные связи в виде слов (сигналы сигналов).

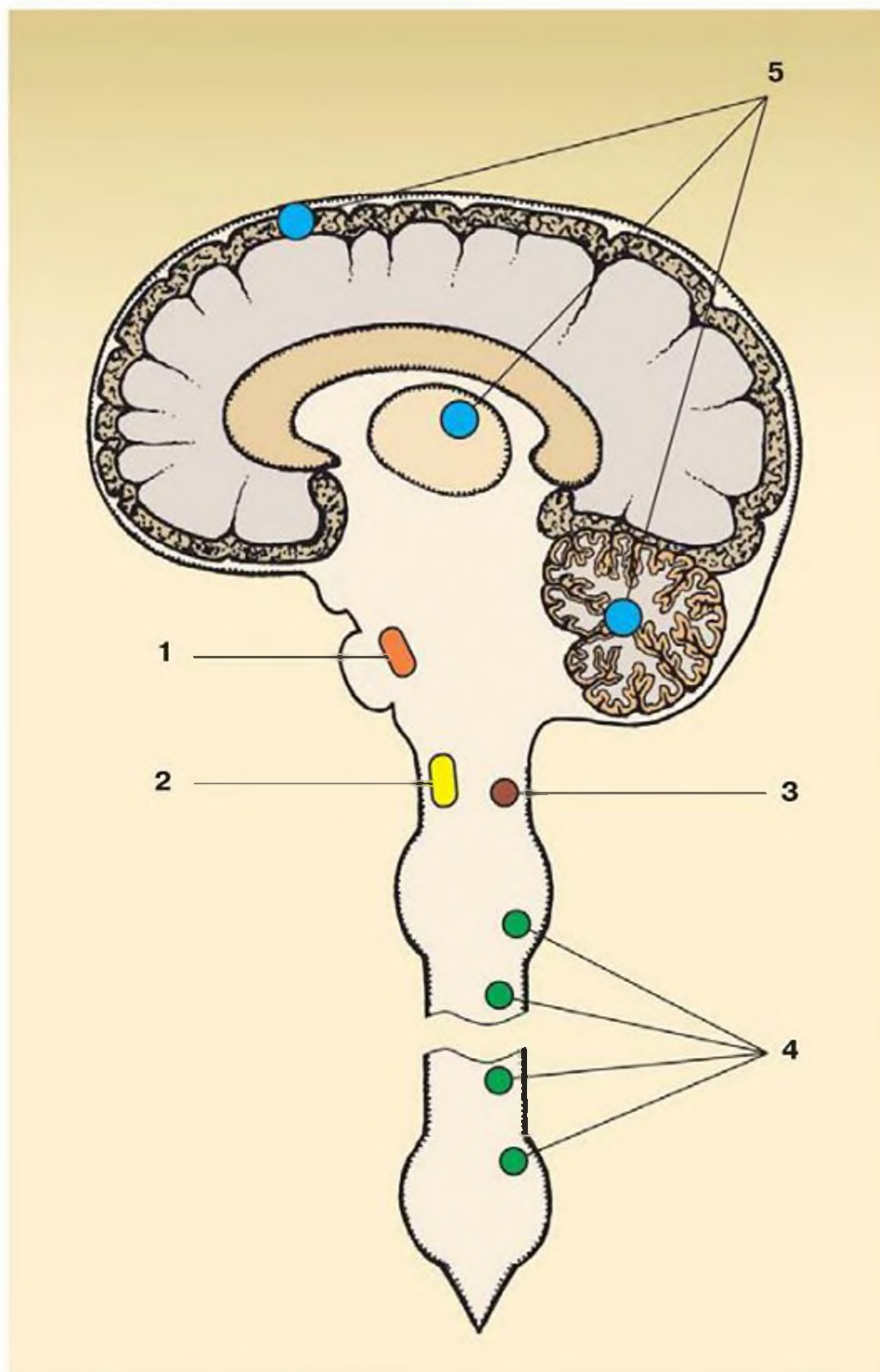


Рисунок 5.49. Безусловные рефлексы детей раннего возраста, их группировка и уровни локализации в НС.

1 — Рефлексы мезенцефальные (надсегментарные) — установочные, выпрямительные, цепные симметричные; 2 — рефлексы миеленцефальные — поструральные, позотонические; 3 — рефлексы сегментарные стволового уровня — оральные автоматизмы; 4 — рефлексы сегментарные спинального уровня; 5 — реакции равновесия

Постепенно начинает активно работать вторая сигнальная система, которая связана с деятельностью лобной коры. Вторая сигнальная система объединяется с первой и начинает руководить ею.

Условные рефлексы развиваются на первом году постепенно и незаметно для членов семьи. Сначала ребенок за счет безусловного сосательного рефлекса сосал все, что попадало в рот и могло быть источником пищи. Через некоторое время вид груди матери или бутылочки уже вызывает условный поворот головы, улыбку и оживление ребенка. Условные рефлексы у детей очень ранимы, их надо длительно упражнять в процессе воспитания и обучения. У детей-олигофренов это сделать очень трудно, в тяжелых случаях они вообще не образуются.

Как считает А. Пейпер, дети к концу первого года жизни неврологически мало отличаются от взрослых. Но диагностический процесс у детей раннего возраста имеет свои заметные отличия от взрослой неврологии.

Безусловные рефлексы детского возраста

Одним из важных опорных пунктов диагностики органического поражения мозга на первом году жизни являются *безусловные рефлексы, двигательные, сегментарные и позотонические автоматизмы*, которые обнаруживаются в периоде раннего онтогенеза и постепенно исчезают в первые годы жизни ребенка.

Некоторые рефлексы описывались в разное время, разными авторами, они “переоткрывались” вновь и вновь в процессе изучения нервной деятельности детей раннего возраста. В клинической практике используются лишь основные, хорошо известные и диагностически надежные рефлекторные реакции.

Наиболее демонстративными с первых дней жизни являются *оральные сегментарные автоматизмы или пищевые рефлексы*, дуги которых замыкаются в стволе мозга. Жизненно важный процесс питания маленького ребенка обеспечивается поиском груди.

Поисковый рефлекс, как описывает историю появления рефлексов А. Пейпер, был впервые упомянут в 1667 г. Пепис, а затем описан в 1895 г. Куссмаулем. Пепис писал: “Если притронуться кончиком пальца, как грудным соском, к щеке грудного ребенка, то он следует ртом за пальцем вверх и вниз и собирается сосать” (рис.5.50). Многие авторы описывали рефлексы, вызываемые с губ, рта, щек, давая им разные названия: «губной, хоботковый, щечный феномен», «оральный» рефлекс, «хватание



Рисунок 5.50



Рисунок 5.51

ртом», «rooting reflex». Поиск груди относится к очень старой, древней функции мозга, этот рефлекс хорошо выражен и у недоношенных детей. По мере развития высших нервных центров, к 4–5 месяцам он затормаживается, но может появиться у взрослого, как составная часть патологических рефлексов орального автоматизма, при ряде органических заболеваний НС.

Группа рефлексов *спинального автоматизма* используется для проверки целостности рефлекторных дуг на разных уровнях спинного мозга. Многие из них являются тоническими кожными рефлексам, которые возникают

при раздражении кожи с последующим тоническим сгибанием или разгибанием рук, ног или тоническим изгибанием позвоночника. В норме они угасают к 6–12 месяцам жизни.

Ладонно-ротовой рефлекс П. С. Бабкина (1955) реализуется не только сегментами спинного мозга (надавливание на ладонь ребенка), но и ствола (ребенок в ответ открывает рот, сгибает голову, плечи и подтягивается вперед) (рис. 5.51).

Хватательный рефлекс появляется на 9–11 недели гестации. После рождения новорожденный может, благодаря ручному хватательному рефлексу, крепко держаться за канат и при этом удерживать вес своего свободно висающего тела. Этот *рефлекс подвешивания* был описан Робинзоном в 1891 г. За счет хвата-



Рисунок 5.52



Рисунок 5.53



Рисунок 5.54



Рисунок 5.55



Рисунок 5.56

тельного ножного рефлекса (описан von Workom в 1912 г.) ребенок может висеть на канате, удерживая вес тела сгибанием пальцев рук и ног (рис. 5.52).

Известный в практике неврологов рефлекс, вызываемый паравертебральным раздражением кожи спины, называется *рефлексом Галанта* (1917) (рис. 5.53–54). Он был также описан Bertolotti (1904), Noica (1912), Vergauth (1918). *Рефлекс Переса* (надавливание по остистым отросткам позвоночника от копчика к шее) часто вызывает у новорожденного изгибание туловища, сгибание или разгибание конечностей, отрицательную эмоциональную реакцию (рис. 5.55–56). Эти два рефлекса играют роль при диагностике поражений спинного мозга.

Группу тонических рефлексов с позвоночника, в основе которых лежит рефлекс Галанта, называют “реакцией удержания позвоночника”. Рефлекс выражен у недоношенных детей первого года жизни и иногда сохраняется до 5–6 лет. Этот древний рефлекс — отражение стадии амфибий и пресмыкающихся, которые, передвигаясь на четвереньках, использовали кожу спины как источник восприятия раздражений внешнего мира. С вертикализацией тела значение кожи спины, как органа чувств, отпадает и переходит к освободившимся рукам (Peiper A., 1961, Hinsche, 1943).

Установочные рефлексы, рефлексы положения тела, опоры, стояния и равновесия

Безусловные рефлексы раннего детского возраста осуществляют витальные функции и приспособление ребенка к окружающей среде. Кроме них, имеется большая группа так называемых *статических рефлексов*, которые замыкаются в стволе мозга и отвечают за вертикализацию тела. Активность некоторых из них по мере развития высших корковых двигательных центров редуцируется, поскольку положение тела и движения у взрослых регулируется большими полушариями.

В числе исследователей установочных рефлексов положения тела, рефлексов опоры, стояния и равновесия были такие известные исследователи, как Flourens (1824), R. Magnus (1924) и его сотрудники, A. de Klein (1921), G. Rademaker (1931), A. Peiper (1956), Andre-Thomas C. Y., Saint-Anne Daigassis (1960), R. Illingworth (1965), B. Bobath (1964–1983), а также Н. А. Бернштейн (1947), П. К. Анохин (1971) и др.

Лаборатория Магнуса в Утрехте, где были выполнены основные исследования по изучению механизмов равновесия и вертикализации тела, является Меккой для нейрофизиологов, так же как земельный участок для опытов с горохом Менделя в Брно — святыня для генетиков.

Основными задачами моторного развития первого года жизни ребенка является: развитие активных сознательных движений в конечностях; поэтапная вертикализация тела; развитие примитивных локомоций — переворотов, ползания, ходьбы на четвереньках; приобретение высших форм локомоций — стояния на двух ногах, ходьбы, передвижения в пространстве. Средствами решения этих задач является слаженная работа сенсорных, моторных и интегрирующих систем на разных уровнях ЦНС.

Сенсорные ощущения частей тела и их положения в пространстве составляют кинестетическую чувствительность. Она начинается от кожных рецепторов давления, проприоцепторов мышц, сухожилий, суставов, связок и по проводящим системам приносится в мозг. Важная роль в процессе сенсорной коррекции движений принадлежит зрению, слуху и особенно вестибулярному аппарату. Последний нужен для контроля положения головы и тела в покое и при движении, для правильного распределения тонуса в мышцах туловища и конечностей при различных положениях ребенка. Влияние вестибулярных реакций на формирование функций конечностей неврологи четко видят при проверке различными приемами *рефлекса Моро*,



Рисунок 5.57

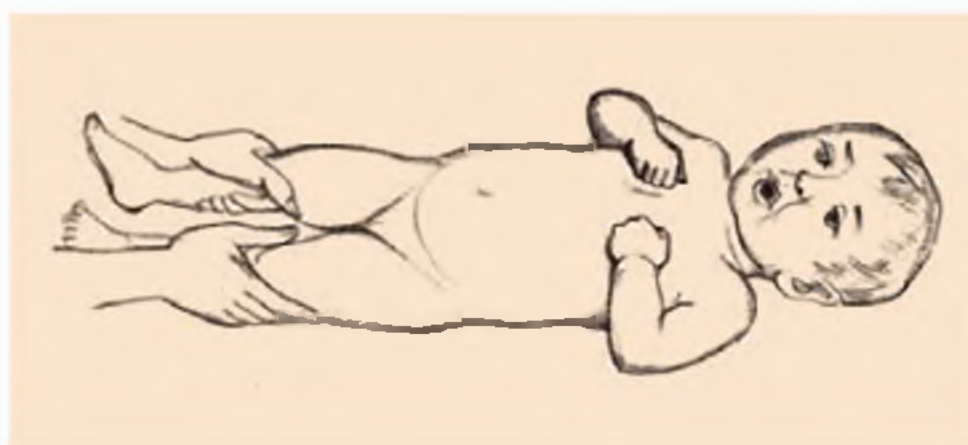


Рисунок 5.58

описанного в 1918 г. Ответная реакция состоит из двух фаз: «удивление» — ребенок разводит руки, «объятие» — ребенок приводит их к туловищу (рис. 5.57–58). О степени поражения вестибулярных функций говорят рефлекс “готовности к прыжку”, “лифтная” реакция, наличия нистагма при калорическом раздражении. Вестибулярный аппарат играет большую роль в осуществлении позотонических, постуральных автоматизмов и рефлексов положения тела. От лабиринтов (*sacculi*, *utricle* полукружных каналов) исходят тонические импульсы к разгибателям и сгибателям конечностей; состояние тонуса этих мышц зависит от положения головы. При сгибании головы вперед или в положении ребенка на животе у него преобладает тонус сгибателей. В положении супинации или при запрокидывании головы назад (рис. 5.59) отмечается повышение тонуса в разги-



Рисунок 5.59



Рисунок 5.60

бателях шеи, туловища и конечностей. В этом состоит суть *лабиринтно-тонического рефлекса (ЛТР)* — одного из важных рефлексов, которые контролируют положение тела и равновесия в покое. Он угасает в 4–6 месяцев.

Два других тонических рефлекса положения возникают при раздражении проприоцепторов шейных мышц, растягивающихся при движениях головы.

Симметричный шейно-тонический рефлекс (СШТР) влияет на распределение флексорного и экстензорного тонуса в конечностях. При пассивном или активном сгибании головы повышается тонус сгибателей рук и разгибателей ног (рис. 5.60). При разгибании головы в руках преобладает экстензорный тонус, а в ногах — флексорный. СШТР существует до 5–7 месяцев.

Проводя свои известные опыты на “стволовых” животных с разрушенными лабиринтами, Р. Магнус (1924) установил общее для них и человека правило: при повороте головы в сторону тонус разгибателей в конечностях, куда обращено лицо (“челюстная” рука и нога, по Магнусу), повышен, а на “теменных” руке и ноге — снижен, т. е. формирует хорошо известную практически врачам “*позу фехтовальщика*” при *асимметричном шейно-тоническом рефлексе (АШТР)*. Рефлекс появляется к двум и угасает к 6–7 месяцам (рис. 5.61).

К позотоническим реакциям относят также *компенсаторные установки глаз*, которые у маленьких детей и животных обеспечивают несмещаемость изображения на сетчатке при движе-



Рисунок 5.61

ях головы. Эти рефлексy существуют у ребенка до развития произвольного перемещения взора или могут позже встречаться при ряде неврологических заболеваний. “Кукольная реакция глаз”, описанная в 1910 г. М. Barteles, весьма часто наблюдается у недоношенных детей. За счет раздражения проприоцепторов шеи, мышц глаз и отолитовых мембран при повороте головы ребенка вправо глаза пассивно поворачиваются влево, как у куклы. При наклоне головы вниз они поворачиваются вверх.

Симптом “заходящего солнца”, описанный в 1950 г. Willi, и симптом “восходящего солнца” — кратковременное опускание (или поднимание) глазных яблок и появление полосы склеры над (или под) радужкой при быстром переведении ребенка из лежачего в сидячее положение — могут быть в первые недели жизни у доношенных и в первые месяцы у недоношенных детей. Появление этого феномена позднее является признаком патологии промежуточного мозга, гипертензией в области III желудочка и силвиева водопровода.

Рефлексy выпрямления реализуют генетически обусловленную антигравитационную программу. Они дают возможность правильной установки головы в пространстве, при которой линия рта находится параллельно плоскости опоры, а темя сверху. Нижеприведенные рефлексy помогают удерживать голову и шею на одной линии с корпусом тела, а также способствуют тому, чтобы туловище следовало за движениями головы, а голова поворачивалась вслед за поворотами туловища.

Лабиринтный выпрямительный (установочный) рефлекс на голову является первым реальным проявлением попытки ребенка преодолеть силу земного притяжения и придать голове вертикальное положение. До месяца при горизонтальной поддержке ребенка в prone-позиции его голова и ноги под действием силы тяжести пассивно свисают вниз. В начале второго месяца ребенок, лежа на животе или на боку, делает попытки поднять голову, удержать ее короткое время в вертикальном положении, а еще через месяц-полтора у ребенка появляется нормальный контроль головы. Этот рефлекс лабиринтов к красному ядру и вниз на спинальные мотонейроны является ключевым для запуска *цепных симметричных установочных рефлексов*. Они определяют установку туловища и конечностей в вертикальной позе и способствуют сохранению равновесия тела.

Для того, чтобы ребенок к четырем месяцам мог повернуться на бок, у новорожденных существует *рефлекс с шеи на туловище*. За поворотом головы в сторону все тело одновременно



Рисунок 5.62

поворачивается на бок, то есть туловище следует за головой. Этот рефлекс нужен плоду в процессе родов и в первые месяцы жизни, затем он угасает.

К двум месяцам ребенок поднимает голову, затем и плечи, облегчая протягивание рук вперед. Руки нужны ему для опоры. По мере подъема головы, шеи, верхней части туловища увеличивается лордоз позвоночника, ребенок опирается сначала на согнутые локти, затем на вытянутые руки с опорой на кисти. В 4–5 месяцев у ребенка четко выражена оптическая и механическая опорность на руки, защитная разгибальная реакция рук при наклоне туловища вперед.

С 5–6 месяцев начинает «вступать в работу» *тонический рефлекс положения тела*, описанный в 1925 г. А. Landau. При поддержке ребенка на весу в горизонтальном положении его тело с поднятой вверх головой (верхний рефлекс Ландау) и ногами (нижний рефлекс Ландау) напоминает дугу, открытую вверх. Этот рефлекс подготавливает ноги к выполнению опорной функции при стоянии и ходьбе; наличие его во втором полугодии жизни говорит о готовности ног к опоре. После года рефлекс ослабевает (рис. 5.62).

Окончательная фаза вертикализации тела заканчивается стоянием и ходьбой. Готовность к сто-



Рисунок 5.63

янию и ходьба контролируются корой, т. е. это уже условные рефлексы больших полушарий. Кора “подавила”, покорила нижележащий ствол и подкорку; в результате большинство безусловных рефлексов угасло. Она организовала сочетанную деятельность пирамидной и экстрапирамидной систем, заработала префронтальная кора, развиваются первая и вторая сигнальные системы. Ребенок к концу первого года жизни прошел все этапы вертикализации тела, освоил примитивные локомоции. Он готов к устойчивой опоре на двух ногах с сохранением равновесия в разных положениях тела и к ходьбе.



Рисунок 5.64

Рефлексы стояния и опоры также проходят в своем развитии на первом году жизни определенные стадии. Первый безусловный *рефлекс опоры* имеется уже у новорожденного (рис. 5.63). При соприкосновении стоп ребенка в вертикальном положении с твердой поверхностью стола ребенок разгибает ноги и с помощью опоры на ноги кратковременно удерживает вес тела. Если ребенка наклонить вперед, он делает шаговые движения ногами (*рефлекс автоматической ходьбы*) и может даже подниматься по ступенькам, попеременно рефлекторно сгибая ноги (рис. 5.64). Если ребенка положить на живот и подпирать его стопы ладонью, то в ногах развиваются такие сильные опорные реакции, что ребенок продвигает свое тело вперед и как бы ползет, отталкиваясь от ладони врача. Это *рефлекс ползания Бауэра* (1926, 1931) (рис. 5.65–66).

Примитивные рефлексы опоры, автоматической ходьбы, ползания, плавания подготавливают ребенка к шаговым движениям ног и к диагональным рефлексам рук и ног при будущих локомоциях. Но к 4–6 месяцам эти рефлексы угасают, открывая дорогу последующим стадиям самостоятельного передвижения детей второго полугодия жизни.

Самостоятельные локомоции, т. е. перемещения по плоскости, требуют для реализации строго координированных, регулярно повторяющихся групп движений. Эти движения достигаются благодаря активному стремлению ребенка к передвижению, с тем чтобы освоить окружающее пространство и начать дей-



Рисунок 5.65



Рисунок 5.66

ствовать, манипулировать с предметами, вещами, игрушками, познавая мир. Ребенок много падает, ударяется, имеет многократные попытки и неудачи, но он упорно, последовательно овладевает разными формами передвижения. Сначала это могут быть перекаты тела, затем ползание на животе, на четвереньках с вытянутыми руками и согнутыми ногами, передвижения на коленях и затем вертикальная ходьба.

Ходьба в вертикальном положении является конечной целью общего статического развития ребенка. День, когда ребенок отрывается от руки матери и делает свои первые неуверенные шаги на широко расставленных, полусогнутых ногах — его первая важная победа в жизни. Обычно это случается до или сразу после года (в 11–14 месяцев) и навсегда запоминается родителям.

Вертикализация тела и моторное развитие ребенка первого года жизни обеспечивается сложным комплексом взаимоизменяющихся рефлексов и реакций — постуральных, установочных, реакций опоры и равновесия (табл. 5.1). Рефлекторная деятельность грудного ребенка при нормальном развитии моторики обеспечивается постепенно сменяющимися рефлекторными реакциями, которые помогают занять ребенку правильное положение в пространстве и вертикализировать тело (рис. 5.67).

Таблица 5.1. Безусловные рефлексы детей раннего возраста — динамика развития

Название рефлекса	Время (месяцы)		
	Появления	Макс. выраж.	Редукции
Сегментарные рефлексы стволового уровня, оральные автоматизмы			
Поисковый	с рожд.	1–3	4–5 мес.
Хоботковый	с рожд.	1–3	3 мес.
Сосательный	с рожд.	1–11	после года
Ладонно–ротовой	с рожд.	1–2	после 3 лет
Сегментарные рефлексы спинального уровня			
Защитный	с рожд.	1–2	после 3 мес.
Моро	с рожд.	1–5	после 5–6 мес.
Хватательный рефлекс с рук	с рожд.	1–4	после 5 мес.
Хватательный рефлекс с ног	с рожд.	1–7	после 8 мес.
Рефлексы с позвоночника Галанта и Переса	с рожд.	1–4	после 5 мес.
Реакция опоры	с рожд.	1–1,5	после 2 мес.
Реакция автоматической ходьбы	с рожд.	до 1–1,5	после 2 мес.
Реакция ползания	с рожд.	4–6	после 6 мес.
Позотонические, постуральные рефлексы			
Лабиринтно–тонический рефлекс (ЛТР)	с рожд.	1–2	после 3 мес.
Симметричный шейнотонический рефлекс (СШТР)	с рожд.	1–2	после 3 мес.
Асимметричный шейнотонический рефлекс (АШТР)	с 2 мес.	3–5	после 6–7 мес.
Выпрямительные (лабиринтные) реакции			
Рефлекс с головы на туловище	с рожд.	1–6	после 1–2 лет
Установочный лабиринтный рефлекс на голову	с 3–4 нед.	2–6	после 1–2 лет
Шейная выпрямительная реакция (рефлекс с шеи на голову)	с 3 нед.	1–6	после года
Выпрямительная реакция на туловище, развитие торзии туловища, рефлекс с таза на туловище	с 3 мес.	4–8	после года

Таблица 5.1. Безусловные рефлексы детей раннего возраста — динамика развития (продолжение)

Название рефлекса	Время (месяцы)		
	Появления	Макс. выраж.	Редукции
Выпрямительная реакция с туловища на голову	с 1 мес.	1–7	после года
Рефлекс Ландау	с 3 мес.	8–10	после 2 лет
Реакции удержания равновесия			
Защитные реакции рук	с 4 мес.	5–10	после 3 лет
Удержание равновесия при наклонах в стороны	с 5 мес.	6–10	после 3 лет
Удержание равновесия при наклоне назад	с 5 мес.	6–10	после 3 лет
Реакции равновесия			
При наклоне вперед	с 4 мес.	5	сохраняется
При наклоне назад	с 6 мес.	7	сохраняется
При сидении	с 6 мес.	7	сохраняется
При передвижении на четырех	с 5 мес.	6	сохраняется
При стоянии	с 8 мес.	9	сохраняется

Неврологи широко используют для диагностики такие параметры безусловных сегментарных автоматизмов и позотонических рефлексов:

- Наличие или отсутствие
- Симметричность или асимметричность
- Задержка редукции и/или нарастание их активности

У здорового доношенного ребенка имеется при рождении весь набор безусловных рефлексов. Они выявляются неврологом при обследовании симметрично с двух сторон. Их наличие говорит о целостности рефлекторных дуг, замыкающихся в стволе или спинном мозгу. Отсутствие этих рефлексов может быть нормой у недоношенного или незрелого ребенка. В других случаях их отсутствие дает основание думать о структурных изменениях в сегментарном аппарате. Асимметрия рефлексов или их отсутствие с одной стороны может быть при поражениях спинальных корешков, сплетений или периферических нервов.

Задержка редукции этих рефлексов — важный критерий постановки диагноза церебрального паралича у детей. При ДЦП эти рефлексы активизируются, препятствуя нормальному развитию

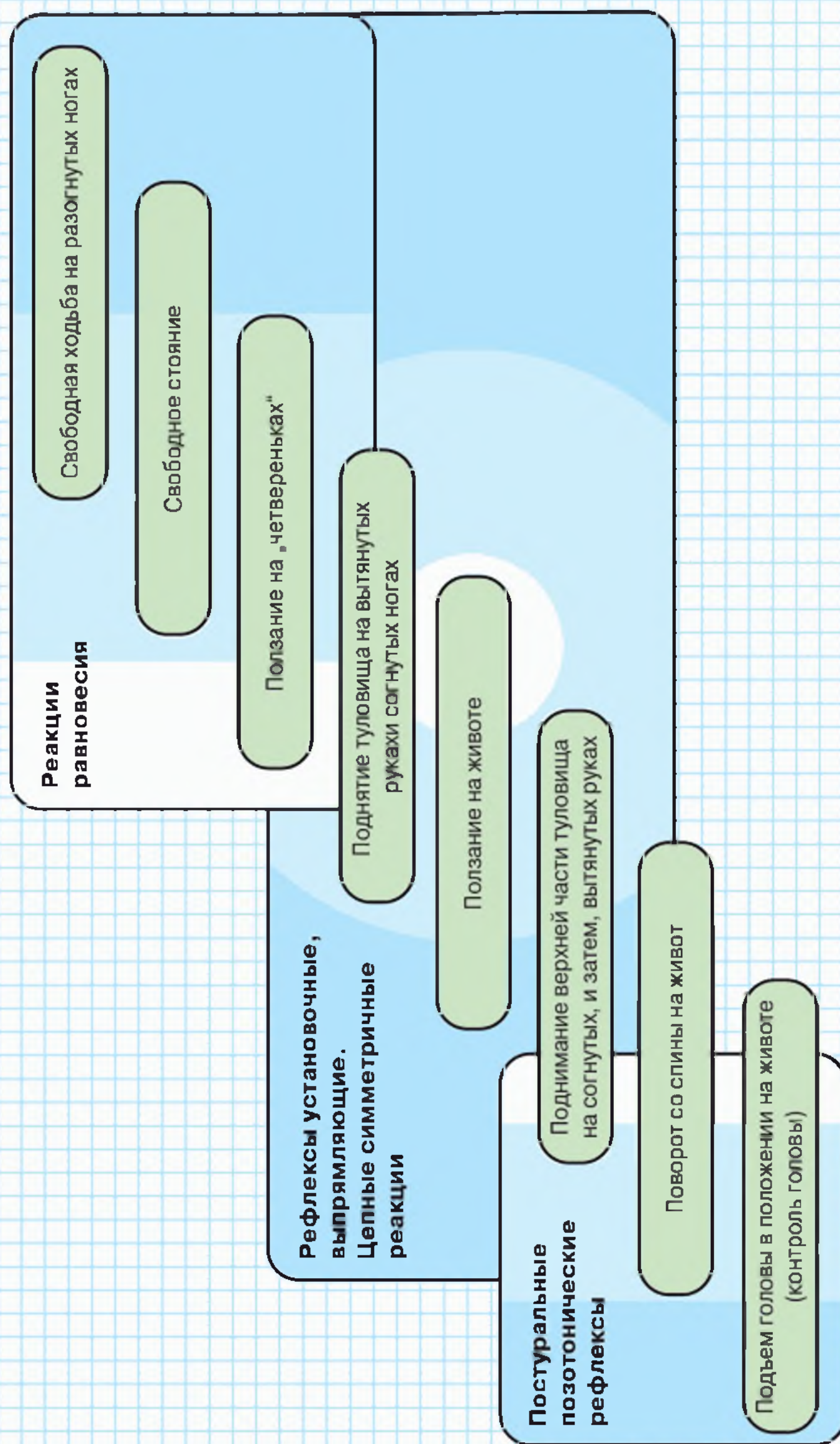


Рисунок 5.67. Механизмы вертикализации и этапы моторного развития

моторики, способствуя нарастанию патологического стереотипа у больного ребенка. Например, сохранение хватательного рефлекса больше чем на 2–3 мес. препятствует развитию активного хватания, раскрытию кисти, манипуляции руками и зрительно-двигательной координации. При сохранении реакции опоры и автоматической ходьбы более чем на 2 мес. у больных при попытке встать на ноги резко нарастает тонус в экстензорах ног и туловища. Ребенок начинает скрещивать ноги, ходить на пальцах и откидывать голову назад. Редукция рефлекса Галанта наступает после того, как ребенок приобретает контроль головы и способность разгибания туловища в положении на животе, то есть около 3 мес. При сохранении этого рефлекса в последующем становятся невозможными изолированные движения головы в вертикальном положении тела и нарушается симметричная стабилизация туловища.

Итак, нарастание активности безусловных, позотонических рефлексов у детей вместе с синдромом задержки моторного развития, нарушением тонуса, гиперрефлексией сухожильных рефлексов, отсутствием вертикализации тела и реакций равновесия указывает на формирование ДЦП.

Использование примитивных рефлексов для диагностики ДЦП у детей “группы риска” рекомендуют D. I. Zafeiriou, I. G. Tsikoulas, G. M. Kremenopoulos (1995). Для ранней диагностики патологического моторного развития у детей первого года жизни авторы использовали 8 примитивных рефлексов: хватательный ручной, хватательный ножной, рефлекс Галанта, АШТР, лонный экстензорный, перекрестный экстензорный, рефлекс Россолимо, пяточный разгибательный. Из группы 204 детей “высокого риска” 58 детям на основе анализа динамики редукции этих рефлексов был установлен диагноз церебрального паралича, 22 — имели задержку моторного развития, остальные 124 при динамическом наблюдении до 2-х лет были здоровыми.

Исследование постуральной реактивности в диагностике по V. Vojta

Кроме вышеописанных классических диагностических критериев, признанных во всем мире, существуют поиски других объективных способов оценки моторного развития ребенка. По мнению V. Vojta (1981), объективно диагностировать рубежи развития можно с помощью исследования *постуральной реактивности* или автоматического управления положения тела.

Постуральная реактивность НС — это способность приспосабливаться к изменению положения тела.

Исследование реакций на положение тела от рождения до его вертикализации, при тщательном их проведении, может помочь неврологу объективно оценить степень развития ЦНС. Если невролог уже в период новорожденности получает неправильную реакцию-ответ при исследовании рефлексов положения тела, это уже, как считает V. Vojta, является свидетельством нарушения функции ЦНС по обработке различных периферических сигналов, которые могут быть проприо-, экстеро-, инттеро- или телерецепторного происхождения. Вопрос о том, носит ли это это расстройство анатомический или функциональный характер, для автора остается открытым.

Появление симптомов ДЦП — это прогрессирующий процесс, при том, что этиопатогенетически ДЦП относится к не прогрессирующим заболеваниям мозга. Патологическая моторика — это динамический процесс, V. Vojta сравнивает его с компьютером, который, однажды отключившись, вновь включается неправильно. Врачу надо иметь определенный датчик, который бы информировал о неправильном включении в развитие моторных функций еще до окончательного формирования патологической моторики.

Рефлекторное передвижение имеется у новорожденного, значит, он может автоматически управлять положением своего тела с помощью множественной афферентации. Уровень автоматического управления положением тела находится на самом высоком, зрелом уровне функционирования ЦНС, который, однако, V. Vojta локализует не в кортикальной области, но выше стволовых тонических рефлексов положения тела Магнуса и де Клейна.

Фиксация положения и реакции равновесия являются составными частями автоматического управления телом на всех этапах: от положения апедального новорожденного, лежащего на широкой основе, через положение квадрипедальное (на четвереньках) до вертикального бипедального положения на узкой основе двух ног.

V. Vojta считает, что существование механизма управления положением тела (т. е. постуральную реактивность) ранее никто не принимал во внимание, а процесс стабилизации тела отмечался только во втором полугодии жизни при появлении реакций равновесия. Поскольку уровень постуральной реактивности отображает процесс созревания НС, то раннее выяв-

ление ее нарушений может дать информацию о нормальной или патологической реакции НС на многочисленные перinataльные вредности. Однако многие врачи, как полагает автор, “живут в плену тонических лабиринтных рефлексов”.

Для диагностики церебральных моторных нарушений V. Vojta разработал свою систему, основанную на изучении реакции ребенка в ответ на изменение положения тела. Под реакциями на положение тела понимают вызванные посторонним вмешательством рефлекторные действия и движения тех или иных степеней развития, т. е. они протекают в различных фазах. Эти фазы являются объективными рубежами достигнутой степени развития. Семь реакций на положение тела имеют закономерности в своем появлении от периода новорожденности до полной вертикализации ребенка. Мы представляем краткое описание методики их проведения.

Фазы реакций на положение тела связаны со степенью развития моторики и степенью локомоторного онтогенеза. При неврологическом исследовании реакции на положение тела дают представление о состоянии развития ребенка. При патологии, когда процесс вертикализации нарушается вследствие органического дефекта, ЦНС не может соответствующим образом перерабатывать афферентные импульсы. Ее способность приспосабливаться к изменениям положения тела (т. е. постуральная реактивность) нарушена. На эту нарушенную постуральную реактивность уже в периоде новорожденности указывают ненормальные реакции положения тела. V. Vojta предлагает также вариант количественной оценки постуральной реактивности и свою схему неврологического обследования, основанную на исследовании семи реакций на изменение положения тела с нижеследующими возрастными фазами ответа: реакция Войта; подтягивание за руки; подвешивание вниз головой по Изберту; подвешивание головой вниз по Коллинсу; горизонтальное подвешивание по Коллинсу; реакция Ландау; подмышечная поддержка.

Реакция Войта

Исходное положение (ИП): вертикальное положение, ребенка поддерживают за туловище, спиной к экзаменатору. Действие экзаменатора (ДЭ): неожиданное опрокидывание ребенка на бок в горизонтальном положении. Ответ оценивается в 3-х возрастных этапах: 1—3 мес., 2—6 мес., с 7—8 мес.

Подтягивание за руки (в модификации Войта)

При классическом исследовании тракционной реакции неврологи обращают внимание на положение головы, автор обращает внимание на сопутствующие движения и положение ног.

ИП: лежа на спине, голова в срединном положении.

ДЭ: ребенок медленно подтягивается с помощью рук исследователя. Для этого указательные пальцы вкладываются в ладонь ребенка, оценивается хватательный рефлекс, а другие пальцы кладутся на дистальные окончания предплечья (а не на тыльную сторону ладони, т. к. экстероцептивные раздражения тыльной стороны ладони могут затормозить хватательный рефлекс). Ребенок медленно подтягивается из горизонтального положения в вертикальное до угла не более 45 градусов. Ответ — 5 фаз положения рук и ног.

Подвешивание вниз головой по Изберту

ИП: ребенок лежит на спине, голова по средней линии, ладони должны быть раскрыты.

ДЭ: ребенка берут за колени и быстро поднимают в вертикальное положение головой вниз. Ответ — 4 фазы.

Подвешивание головой вниз по Коллинсу (модификация Войты)

ИП: лежа на спине.

ДЭ: ребенка держат за одно колено и бедро и быстро поднимают в вертикальное положение головой вниз. Ответ — 2 фазы в возрасте 0—6 мес. и после 6—7 мес.

Горизонтальное подвешивание по Коллинсу (модификация Войты)

ИП: лежа на спине.

ДЭ: ребенок удерживается на весу за плечо и бедро с этой же стороны в горизонтальном положении. Во избежание чрезмерного перерастяжения сумки плечевого сустава, необходимо подождать, когда ребенок “сгруппируется”, т. е. будет стремиться удерживать руку, притянутую к туловищу. Ответ — 3 фазы.

Реакция Ландау

ИП: ребенок поддерживается ладонью под живот строго в горизонтальном положении. Ответ — 4 фазы.

Подмышечная поддержка

ИП: вертикальное.

ДЭ: ребенок поддерживается под мышки за туловище, головой кверху, спиной к экзаменатору. Важное условие — чтобы ребенок не висел на плечевом поясе, чтобы экзаменатор не касался большими пальцами верхней границы трапециевидной мышцы, т. к. этим проприоцептивным раздражением будет вызвано вытягивание ног. Ответ — 3 фазы.

Кроме семи основных реакций, V. Vojta рекомендует еще две дополнительных реакции: маятника и опоры на руки.

Маятник

ДЭ: ребенок, достигший 3-й фазы подмышечной поддержки (в 7 мес. при подмышечной поддержке ноги ребенка занимают свободное ровное положение), устанавливается в положение вертикальной поддержки. В этом положении ребенок раскачивается вперед и назад с амплитудой 30–40 градусов. Колебания ног при патологическом развитии носят разный характер (становится большим напряжение ног или при раскачивании одна нога отстает от другой, что бывает при гемипарезе).

Опора на руки

Эта реакция применяется с 5–6 мес. при обычном неврологическом исследовании. При этом выявляется спастическое состояние рук, асимметричное положение шеи, напряженное вытягивание рук в сторону с раскрытыми ладонями, что говорит о патологическом развитии моторики.

Диагностика по V. Vojta используется для раннего выявления двигательных нарушений, на той стадии развития, когда они еще не столь очевидны. Использование вышеописанных тестов постральной реактивности дает возможность выявления пациентов группы риска и способствует раннему началу восстановительного лечения больных с перинатальными поражениями НС.

5.3.5. Патология тонуса в диагностике ДЦП

В основу деления ДЦП на клинические формы положено состояние мышечного тонуса. Мышечный тонус оценивается исследователем по степени сопротивления мышцы при ее растяжении. Различают два вида тонуса: фазический (табл. 5.2) и постральный (тонический) (табл. 5.3).

Таблица 5.2. Способы оценки фазического тонуса

Исследуемые параметры	Клинические симптомы
Спонтанные движения	– Нормальный возрастной уровень двигательной активности – Общая или локальная скованность – Наличие гиперкинезов (тремор, атетоз и др.)
Степень сопротивления мышцы на растяжение при пассивных движениях в суставах	– Нормотония – Спастика – Ригидность – Гипотония – Атония
Активность проприоцептивных, сухожильных рефлексов	– Нормальный рефлексорный ответ – Гиперрефлексия с расширением рефлексогенной зоны – Клонусы – Гипо-, арефлексия

Таблица 5.3. Способы оценки постурального тонуса

Исследуемые параметры	Клинические симптомы
Поза ребенка в спокойном, бодрствующем состоянии	– Нормальная флексорная поза детей до 3–4 мес. – Флексорная гипертония мышц – Поза опистотонуса – Дистоническая – Гипотоническая поза "лягушки"
Тесты используемые в первом полугодии	– Реакция на тракцию – Проба на вертикальную поддержку – Проба на горизонтальную поддержку
Тесты используемые во втором полугодии	– Проба на сидение – Проба на стояние

Поддержание нормального мышечного тонуса зависит от целостности центральной и/или периферической НС. Нарушения тонуса как в сторону его повышения (спастика, ригидность), так и в сторону понижения (гипо-, атония) могут быть

при поражении церебральных, спинальных структур и периферической НС.

Новорожденного ребенка неврологи образно называют “паллидарным существом”. Вследствие командного влияния бледного шара у ребенка первых 4–5 месяцев преобладает гипертонус мышц. Он обуславливает характерную позу со слегка запрокинутой головой, приведенными, согнутыми руками и ногами. У ребенка бедная моторика, отмечается переворот туловища единым блоком. Любое отклонение от этой нормальной позы маленького ребенка и любая асимметрия тонуса должны приводить педиатра к мысли о возможной неврологической патологии.

Диагностика мышечной гипотонии

Мышечная гипотония может иметь у ребенка разнообразные причины и зависеть от разных уровней поражения в НС. Гипотония мышц в раннем детском возрасте подразделяется V. Dubowitz, 1980, на две группы: паралитическая мышечная гипотония и непаралитический синдром вялого ребенка (“florid infant”).

К первой группе относятся спинальные мышечные атрофии (амиотрофия Верднига-Гоффмана, Кугельберга-Веландера), врожденные миопатии, нервно-мышечные заболевания: врожденная мышечная дистрофия, врожденная миотоническая дистрофия, неонатальная миастения и др.

Непаралитические состояния, т. е. гипотония без значительной слабости мышц, включают в себя различные перинатальные расстройства ЦНС (гипотонические формы ДЦП, родовая травма, ИКГ, ГИЭП), хромосомные синдромы (болезнь Дауна), метаболические нарушения (аминоацидурии, лейкодистрофии). Заболевания соединительной ткани при синдромах Элерс-Данлоса, Марфана, несовершенного остеогенеза, мукополисахаридозах также дают в клинической картине болезни мышечную гипотонию. Она может наблюдаться при синдроме Прадера-Вилли, доброкачественной врожденной, эссенциальной гипотонии, а также при метаболических, эндокринных нарушениях, расстройствах питания (почечные тубулопатии, гиперкальциемия, гипотиреоз, целиакия, рахит).

Гипотонические формы в структуре диагноза ДЦП чаще всего связаны с патологией мозжечка или поражением путей, идущих к мозжечку, а также с поражением стриарной системы. Мозжечок и полосатое тело являются составной частью субкортикальной сенсомоторной регуляционной системы, которая

через рубро-спинальные пути оказывает влияние на сегментарные спинальные структуры, затрудняя функционирование гамма-рефлекторной дуги (Lesny I., 1979). В патологии их влияние у детей раннего возраста проявляется мышечной гипотонией, во втором полугодии мозжечковые синдромы приводят к атаксии при сидении, стоянии, к гиперметрии, а патология стриарной системы после года проявляется гиперкинезами.

Клинически на первый план у ребенка первых месяцев с мышечной гипотонией выступает характерная *“поза лягушки”*: конечности разогнуты, руки пассивно свисают вдоль тела или согнуты в локтях, кисти лежат возле головы. Бедра в положении абдукции и наружной ротации, конечности распластаны по поверхности, на которой лежит ребенок, у него снижена двигательная активность, он вялый, малоактивный. Определяется разболтанность, гипермобильность в суставах, снижено сопротивление пассивным движениям в конечностях, что резко отличается от флексорной позы здорового новорожденного, его активных спонтанных движений в руках и ногах.

При наличии умеренно повышенного тонуса у здорового ребенка четко определяется минимальное сопротивление мышц в ответ на растяжение, которое может быть выявлено в нижних конечностях у рожденных в 32 недели гестации или после, а в верхних конечностях у новорожденных после 36 недели гестации. У ребенка с гипотонией определяется снижение сопротивления мышц пассивным движениям, проводимым исследователем. Это четко видно при попытке согнуть, наклонить или ротировать голову в лежащем положении, а также попытке посадить ребенка: голова свисает вперед или назад в зависимости от положения тела ребенка или болтается на опущенных плечах. При попытке поднять вверх руки гипотоничного ребенка, лежащего на спине, и внезапно их отпустить верхние конечности пассивно, безвольно падают и отскакивают от туловища. Объем движений в конечностях увеличен за счет гипотонии и плохой мышечной фиксации суставов рук и ног. При попытке поднять вверх, раздвинуть ноги лежащего на спине ребенка и резко опустить их они падают и отскакивают от поверхности пеленального стола. У ребенка, имевшего гипотонию во внутриутробном периоде, могут иметь место проблемы с дислокацией головки бедренной кости, она не занимает своего места в ацетабулярной впадине, т. к. для этого нужно сильное сокращение мышц бедра.

Для оценки гипотонии мышц у ребенка используется также симптом «шали» или «шарфа» — передний или задний вариант пробы. Руками ребенка можно пассивно охватить его шею спереди или сзади.

Согнутые в коленях ноги притягиваются к телу ребенка, лежащего на спине, — «*признак циркуля*»; тело гипотоничного ребенка может быть свернуто в клубочек — «*признак броненосца*» (Lesny I., 1979).

Сухожильные рефлексy у гипотоничных детей не высокие, снижены или отсутствуют при поражении периферического мотонейрона или нервно-мышечной патологии; при гипотонической форме ДЦП рефлексy вызываються или повышены.

Наиболее демонстративными и чувствительными пробами для проверки постурального тонуса у детей первых лет жизни являются три пробы: проба на тракцию, проба на вертикальную поддержку и проба на горизонтальную поддержку ребенка.

Проба на тракцию. Здоровому доношенному ребенку, лежащему на спине, экзаменатор вкладывает свой большой палец в кисть ребенка, вызывая хватательный рефлекс, остальные пальцы невролога фиксируются на дистальной части предплечья. Силы хватательного рефлекса у здорового ребенка достаточно для того, чтобы подтянуть его за руки и как бы переместить в полусидячее положение под углом приблизительно 45° от поверхности стола. В норме ребенок удерживает голову и спину на одной линии, локти, колени, стопы согнуты, бедра приведены. У гипотонического ребенка в этом положении голова откидывается назад, тело выгибается в дугу, руки пассивно разогнуты, не оказывая сопротивления неврологу при тракции, ноги распластаны, как у лягушки, стопы могут быть соединены вместе.

Проба на вертикальную поддержку выполняется экзаменатором, который поддерживает ребенка под мышки, не сжимая при этом грудную клетку ребенка и держа его вертикально перед собой спиной к исследователю. Новорожденный в норме имеет достаточно силы в проксимальных отделах своих рук, чтобы удержать вес своего тела и не дать плечевому поясу провиснуть на руках у невролога. При поддержке ребенок удерживает некоторое время голову в положении по средней линии, при этом ноги согнуты в бедре, коленях и стопах. У гипотоничного ребенка в этой пробе голова падает вперед под действием силы тяжести, ноги свисают и волочатся по столу, ребенок может выскользнуть из рук невролога из-за слабости мышц плечевого пояса.

Проба на горизонтальную поддержку ребенка имеет несколько вариантов проведения. Ребенок удерживается двумя руками невролога за туловище и переводится в горизонтальное положение лицом вниз. Ребенок может также удерживаться в таком положении, лежа животом на одной руке экзаменатора. Здоровый доношенный ребенок делает периодически попытки удерживать голову прямо, выпрямить спину и согнуть ноги против силы земного притяжения. У гипотоничного ребенка с отсутствием постурального тонуса голова и ноги пассивно, вяло свисают вниз, напоминая “провисшее белье”.

У более старших детей с гипотоническими формами ДЦП выявляется задержка или невозможность вертикализировать тело, что хорошо определяется *пробами сидения и стояния*.

При попытке посадить такого ребенка его ноги широко разведены, ротированы кнаружи, грудной отдел позвоночника кифозирован. Выражена нестабильность позы, ребенок раскачивает туловище, слабая опорная реакция рук не дает ему возможности стабилизировать позу. Если ребенка в возрасте около года попытаться поставить, то при наличии гипотонии мышц он будет стоять на широко расставленных, напряженных ногах, при подталкивании ребенка он теряет равновесие и падает с прямыми ногами плашмя; руки практически не участвуют в реакциях равновесия. Гипотония мышц часто приводит к избыточным движениям в суставах, к переразгибанию пальцев и кисти. Нижеприведенные приемы, описанные Рут Винн-Девис, демонстрируют особенности положения и избыточность движений при мышечной гипотонии (рис. 5.68).

Диагностический поиск невролога у “вялого” ребенка должен быть с первых шагов направлен на выявление уровня поражения: церебрального, спинального, периферического мотонейрона (ПМН) или их сочетания. Так, например, мозг и периферические нервы поражаются сочетанно при болезнях накопления липидов, митохондриальных нарушениях и неонатальной миотонической дистрофии. У новорожденных с ГИЭП может быть одновременно и гипоксическое поражение спинного мозга. Некоторые заболевания ПМН вызывают выраженную гипотонию при рождении, которая ведет к нарушению дыхания и вызывает перинатальную асфиксию. Эти дети также могут иметь и церебральную гипотонию (Fenichel G. M., 1993).

Тяжелые травматические роды могут привести к спинальной родовой травме, вторичной ишемии в вертебробазиллярном бассейне, что может проявиться как чисто спинальными

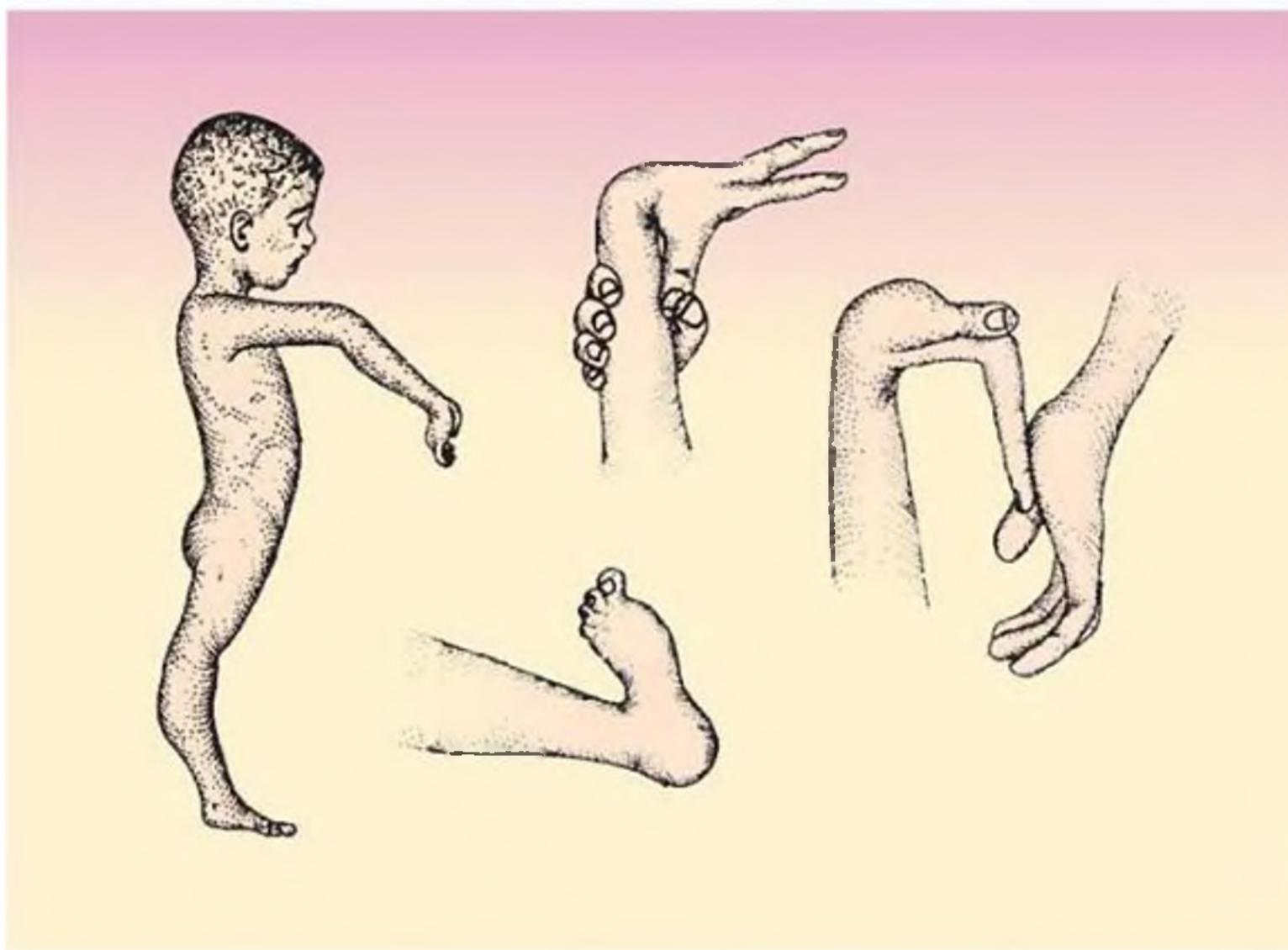


Рисунок 5.68. У детей суставы имеют большую степень подвижности. Используют несколько систем констатации этой подвижности.

симптомами ишемической миелопатии (вялый парез рук, спастический парапарез ног), так и диффузной мышечной гипотонией за счет ишемии ретикулярной формации ствола мозга (Ратнер А. Ю., 1985).

Диагностика спастического мышечного тонуса

Если гипотония мышц у ребенка первых месяцев жизни достаточно легко диагностируется клинически, то *спастическое состояние мышц* легкой или средней степени тяжести весьма сложно определить неврологу, не имеющему достаточного практического опыта. На помощь приходят диагностические пробы и специфические техники исследования для раннего выявления спастики, превышающей физиологически допустимую мышечную гипертонию детей первых 4–5 месяцев жизни. Большинство из них были описаны супругами Бертой и Карлом Бобат и у практических врачей известны как *диагностика по Бобат*.

Эволюция патологических симптомов при спастических формах ДЦП носит цефало-каудальное направление. При от-

сутствии выпрямительных, антигравитационных механизмов у больных с ЦП патологическая модель спастического развития будет сводиться к повышению тонуса разгибателей в положении супинации и спастики мышц сгибателей в положении пронации. В зависимости от того, как быстро будут нарастать тонусные нарушения, которые не позволяют ребенку оторваться от Земли и тянут его в направлении гравитации, будет зависеть тяжесть состояния и степень инвалидизации больного.

Сама *поза* детей с выраженной спастикой в положении на спине напоминает положение опистотонуса — голова запрокинута назад, руки вытянуты вдоль тела, ноги напряжены и скрещены. В положении на животе голова не выпрямляется, она согнута и приведена к груди, руки и ноги согнуты и находятся под туловищем. Выпрямление из такой затянувшейся эмбриональной позиции весьма затруднительно.

Если такого ребенка со слабым контролем головы попытаться посадить, то он будет сидеть с “круглой спиной” из-за кифоза позвоночника, бедра согнуты, колени конвергированы, стопы вытянуты. Ребенок может лучше выпрямить спину только в положении со спущенными вниз ногами.

Возможно применение четырех проб *на выявление спастичности в положении на спине*: проба на разгибание головы и шеи; тракция за руки; пробы для выявления спастики в верхних конечностях; проба на экстензорную гипертонию.

Проба на разгибание головы и шеи. У лежащего на спине ребенка медленно пытаемся согнуть голову. Экзаменатор ощущает сопротивление своему усилию. Здоровый ребенок может полностью пригнуть голову к груди, с выдвижением при этом рук вперед. При выраженной спастике это сделать очень трудно.

Тракция за руки. При пробе подтянуть вверх ребенка-спастика за руки его голова запрокидывается назад.

Пробы для выявления спастики в верхних конечностях напоминают обычные гимнастические упражнения, которые проводятся ребенку ежедневно: руки ребенка отводятся в стороны, поднимаются вверх и скрещиваются перед грудью. В норме при выполнении этих упражнений у детей первых месяцев жизни определяется легкое затруднение в начале движения, но оно быстро преодолевается исследователем. При спастичном состоянии мышц эти движения сделать в полном объеме трудно, ребенок держит руки прижатыми к туловищу, амплитуда движений в плечевых, локтевых суставах небольшая, кулаки сильно сжаты и кулачковая поза кисти длительно сохраняется.

В таких случаях матери с трудом могут поднять вверх руки детей при их купании или одевании.

Проба на экстензорную гипертонию в мышцах нижних конечностей заключается в попытке быстро привести согнутые в коленях ноги к туловищу ребенка, что не удастся при выраженной спастике ног. Вторая, хорошо известная всем педиатрам проба на спазм приводящих мышц бедер. При невозможности достаточно полно развести бедра с одной или двух сторон возникает подозрение на дисплазию или патологию тазобедренного сустава. В то же время это может быть четким симптомом развития спастичности в ногах, которое осложняется или сосуществует с врожденной или приобретенной патологией тазобедренного сустава.

В положении на животе для диагностики *спастического развития* ребенка применяются следующие тесты: проба на защитный поворот головы; проба на флексорную спастичность рук; проба на защитную экстензию рук; флексорная поза; проба на вертикальное подвешивание или реакция опоры.

Проба на защитный поворот головы. Ребенок, имея безусловный защитный рефлекс в первые месяцы жизни, в положении на животе поднимает голову и кладет ее на бок. При флексорной спастичности ребенок повернуть голову не может. В таких случаях мать всегда сама сразу же поворачивает его голову в сторону, освобождая нос ребенка, и это всегда должно возбудить у врача подозрение на возможность спастического развития или на наличие шейной спинальной травмы, при которой защитный рефлекс вследствие вялого паралича мышц будет также отсутствовать. Другие сопутствующие симптомы и дополнительные обследования помогают в дифференциации этих состояний.

Проба на флексорную спастичность рук проверяется при попытке поднять руки лежащего на животе ребенка первых месяцев жизни вверх, что не удастся у ребенка при спастичном развитии — руки возвращаются в исходное положение под грудью.

При попытке поднять за подбородок голову ребенка-спастика 4–5 месяцев вверх невролог ощущает сопротивление этому движению, руки согнуты под грудной клеткой, не разгибаются и не используются для опоры.

Проба на защитную экстензию рук. Эта рефлекторная реакция на положение тела появляется у ребенка 5–6 месяцев. Она описывалась авторами под разными названиями. Schaltenbrand в 1925 г. назвал ее готовностью к прыжку (Sprungbereitschaft),

Rademaker в 1931 г. — оптической готовностью к стоянию (*Optische Stehbereitschaft*), Milani-Comparetti в 1967 г. назвала ее парашютной реакцией (*Paraschute Reaktion*), под этим названием эта реакция используется в англоязычной литературе. В норме у ребенка, удерживаемого горизонтально лицом вниз, при приближении к столу вытягиваются вперед руки, пытаясь достичь опоры. При спастическом развитии отмечается напряженное положение сгибания одной или двух рук, ладони сжаты в кулак, руки вытянуты и перекрещены. В других случаях руки могут быть вытянуты в стороны, ладони могут быть раскрыты; при гемипарезе положение рук будет асимметричным.

В отличие от “симптома провисшего белья” при мышечной гипотонии, у ребенка-спастика с гипертоническим типом тонуса при горизонтальной поддержке сохраняется его *флексорная поза*: руки согнуты, ноги согнуты или разогнуты, приведены, ротированы внутрь, иногда перекрещены. На стороне гемипареза нога разогнута сильнее, чем здоровая.

Наиболее ярко демонстрирует спастическое развитие ребенка при ДЦП *проба на вертикальное подвешивание или реакция опоры*. Наличие после трех месяцев у ребенка рефлекса автоматической ходьбы с перекрестом ног подозрительно в плане спастического развития. При вертикальной поддержке ребенок с выраженной спастикой делает перекрест выпрямленных ног на уровне бедер (тяжелая степень), голеней (средняя степень). При легкой степени спастичности мышц ребенок, сделав перекрест ног в воздухе, опускает их затем на две параллельных стопы или с опорой на пальцы.

Как и многие другие симптомы ДЦП, мышечный тонус меняется на протяжении первых месяцев и лет жизни больного. Сниженный тонус у ребенка первых месяцев жизни может смениться мышечной дистонией, а в дальнейшем трансформироваться в спастическую, спастико-гиперкинетическую, спастико-атактическую или гиперкинетическую форму ДЦП (Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Тимонина О. В., 1988). Yannet и Horton (1952) описали атонический тип поражения всех четырех конечностей, который они называли атонической диплегией, а также атактический и атетозный ЦП. При атонических формах ЦП весьма часто наблюдается умственная ретардация.

Диагностика мышечной дистонии

Мышечный тонус при дистонической форме ДЦП обычно трансформируется из гипотонической фазы детей первых меся-

цев жизни. Дистоническая форма ДЦП встречается достаточно редко. Дистонические проявления могут дебютировать дистоническими атаками на 3 месяце жизни в виде внезапного повышения мышечного тонуса в отдельных группах мышц (разгибателях головы, туловища, конечностей) при любых попытках к передвижению или эмоциональных реакциях.

Дистонические движения могут носить и более стойкий характер, включая поэтапно мышцы шеи, туловища и проксимальные отделы конечностей. Мышечный тонус изменчивый, движения у ребенка замедленны.

У ребенка с дискинетической формой ДЦП на фоне мышечной гипотонии, дистонии или спастичности появляются насильственные движения и изменения позы тела. Движения при атетозе медленные и червеобразные, они приводят к гиперэкстензии суставов, особенно в пальцах рук.

Пальцы ног находятся в положении экстензии и веера, как при патологическом симптоме Бабинского. Постепенно насильственные спазмы мышц распространяются на шею, голову и лицо. Иногда атетоз сочетается с тремором или хореическими гиперкинезами, которые исчезают во сне, а усиливаются при волнении, длительном фиксированном положении тела или в период заболеваний. Состояние тонуса и гиперкинезы могут находиться при этой форме во взаимозависимом состоянии: если удастся с помощью медикаментозной терапии подавить интенсивность гиперкинезов, то в ответ нарастает ригидность, спастичность мускулатуры. При уменьшении гипертонии мышц — нарастают гиперкинезы.

Дистония орофасциальных мышц и гиперкинезы речевых, дыхательных мышц приводят к задержке формирования речи. Это же отмечается и при спастических формах (псевдобульбарная форма дизартрии), при которых нередуцированные оральные стволые автоматизмы, патологические синкинезии, спастическое состояние мышц языка, губ затрудняют функционирование артикуляционной моторики и приводят к задержке формирования речи у детей с ЦП.

5.3.6. Диагностическое и прогностическое значение синкинезий при ДЦП

Подход к пониманию патогенеза, клиники и терапии с позиций нейроонтогенеза имеет большое значение в проблеме ДЦП.

Развитие моторики начинается у новорожденных с положения лежа на спине, а конечной целью, которая достигается в конце первого года жизни, является свободная ходьба в вертикальной позиции с сохранением равновесия тела. Для достижения этой конечной цели ребенок проходит различные, постепенно переходящие одна в другую стадии локомоции. Из положения на спине ребенок под действием лабиринтных выпрямляющих рефлексов поднимает голову, потом переворачивается на живот. С этой позиции развивается ползание на животе, потом ползание на четвереньках. Ребенок становится квадрипедальным и при этом приобретает филогенетически древнюю форму координации — перекрестную — одновременное продвижение вперед двух скрещенных конечностей, попеременно с двумя другими. Свободная ходьба, вертикальное стояние достигаются сперва с помощью рук, а потом рука используется для захвата, а ноги только для опоры. Для свободного передвижения по поверхности ребенок использует разные формы локомоций, которые представляют собой строго координированные, регулярно повторяющиеся группы движений. Первые шаги малыша сопровождаются протягиванием рук вперед после каждого шага, а потом свободная ходьба с разведением рук в сторону для сохранения равновесия. Как и у приматов, начало вертикальной ходьбы сопровождается легким сгибанием ног в тазобедренных и коленных суставах. С переходом в вертикальную позицию все опорные органы, включая позвоночник и грудную клетку, подвергаются большим переменам. После года ребенок начинает овладевать такими сложными движениями, как бег, прыжки, лазанье по канату, подскоки на двух, а затем на одной ноге.

Первые движения ребенка трех–четырех месяцев всегда симметричны, двусторонни и они управляются паллидумом. Для того, чтобы на фоне глобальных движений появились движения отдельных конечностей, паллидум должен затормозиться полосатым телом. Одновременно происходит миелинизация пирамидной системы, которая в свою очередь по мере накопления ребенком собственного моторного опыта, дает возможность пользоваться движениями отдельных частей конечностей, особенно кистей рук. По мере нарастающего влияния коры и пирамидной системы двусторонние симметричные движения новорожденных с большим количеством содружественных движений — *синкинезий* — подавляются, и ребенок приобретает способность целенаправленно пользоваться одной конеч-

ностью, а синкинетичные импульсы при двусторонней иррадиации из коры тоже тормозятся. Эти два процесса — развития моторных навыков и торможения синкинетичных импульсов — при нормальном развитии нервной системы происходят одновременно, последовательно и постепенно.

Вследствие органического дефекта в пирамидной или экстрапирамидной системах, при ДЦП этот процесс нарушается. Врожденные синкинезии распространяют свои импульсы через ассоциативные волокна на два полушария мозга, они не тормозятся по мере двигательного развития. Так же, как и нередуцированные позотонические автоматизмы, это становится препятствием в освоении моторных этапов, усиливая расстройство тонуса, координации целенаправленных движений в конечностях. Синкинезии вызывают появление распространенной спастичности в тех частях тела, которые не имеют отношения к производимому ребенком в данный момент движению. Двигательные синергии при ДЦП носят стереотипный характер, локализуясь преимущественно в аксиальных частях тела. При поражении пирамидных путей, за счет распространения синкинетичных импульсов через мозолистое тело, мышцы дистальных отделов рук и ног, которые иннервируются односторонне противоположным полушарием мозга, находятся в неактивном состоянии. Но при пассивных движениях конечностей проприоцептивные и двигательные импульсы иррадиируют в другое полушарие и, при отсутствии торможения коры, проявляются разнообразными синкинезиями.

В классической неврологии различают три вида синкинезий. *Глобальные* синкинезии проявляются значительным напряжением мышц парализованной стороны тела при выполнении активных, сознательных движений в здоровой стороне тела. *Имитационные* повторяют как бы в зеркальном отображении движения симметричной конечности. При *координаторных* синкинезиях сознательные движения в здоровых частях тела вызывают сопутствующие движения в мышцах, которые являются их функциональными синергистами. При движениях парализованной стороны повышается тонус, наблюдаются избыточные, синергичные движения как в мышцах парализованной конечности, так и в другой конечности на той же стороне.

Поскольку синкинезии характеризуют наличие центральных параличей или парезов, их исследование в разных частях тела указывает клиницистам на возможность повреждения пира-

мидной системы, иногда очень незначительного. Для их выявления неврологи используют широко известные тесты:

В области головы: симптом платизмы, проба Барре с зажмуриванием глаз, проба с нажатием на глазное яблоко.

На верхних конечностях: пробы Барре — а) с опусканием вытянутых вперед рук и б) приближение кистей с максимально разведенными пальцами; пробы Бабинского — а) постепенная пронация вытянутых в положении супинации рук; б) ослабление или отсутствие синергичного качания руки на больной стороне тела; пробы Бехтерева, Клиппеля-Вайля, а также синкинетические сгибательные движения в паретичной руке при движениях здоровой руки при кашле, чихании, зевании.

На нижних конечностях: пробы Барре, Грассе-Госселя, Нери, Бабинского, Штрюмпеля, Раймиста, синкинетическое разгибание паретичной ноги при кашле, чихании, зевании.

При спастических формах ДЦП поражение пирамидного пути является очевидным и без исследования проб на наличие синкинезий и пирамидную недостаточность. Предложенный нами метод биомеханической коррекции позвоночника и крупных суставов конечностей требует точной, филигранной техники проведения манипуляций, а также оценки ее эффективности. Имея собственный опыт лечения более десяти тысяч детей с различными формами ДЦП, мы в практической работе используем исследования синкинезий для оценки лечения и для прогнозирования перспектив изменения неврологического статуса ребенка после мануально-терапевтических методик лечения (Козьявкин В. И., 1995).

У детей с нижним спастическим парапарезом или тетрапарезом перед биомеханической коррекцией позвоночника проводится тест на *горизонтальную синкинезию*. Ребенок лежит на спине. Мануальный терапевт производит движения в суставах нижних конечностей, начиная от проксимальных, крупных тазобедренных суставов, потом в коленных и, наконец, в дистальных, голеностопных и суставах стопы. При этом визуально или пальпаторно наблюдаются координаторные синкинетические движения в суставах противоположной ноги, в функционально связанных группах мышц. После проведения одномоментной биомеханической коррекции в поясничном отделе с ротацией назад осуществляется повторное исследование движений в проксимальных и дистальных суставах. Исчезновение синкинезий в противоположной конечности свидетельствует о прерывании синки-

нетической рефлекторной дуги. При этом вначале наблюдается исчезновение синкинезий в проксимальных, а затем в дистальных суставах, что считается нами прогностически хорошим признаком. Параллельно с этим отмечается волнообразное от проксимальных частей ноги к дистальным появление потепления в ногах, уменьшение трофических нарушений и, главное, снижение спастичности в мышцах.

После манипуляций на шейном отделе позвоночника проводится исследование движений в конечностях на наличие *синкинетической дуги по диагонали*, например, в правой ноге и левой руке. Исчезновение синкинезий диагонально в противоположной левой руке при движениях в правой ноге также является хорошим прогнозом восстановления двигательных возможностей ребенка-тетраспастика в процессе биомеханической коррекции по нашему методу. Пробу на *вертикальную синкинезию* можно проводить как у тетра-, параспастиков, так и при гемипарезе. Проводятся активные движения в суставах ноги, от крупных до мелких дистальных до и после манипуляции и проверяется наличие синкинезий в соответствующих суставах плеча, предплечья и кисти. При благоприятном прогнозе после манипуляции отмечается уменьшение синкинетических движений в руке. Если при движениях в тазобедренном суставе на той же стороне рука синкинетично приводится к туловищу, это плохой прогностический признак в плане уменьшения тонуса и восстановления движений в паретичных конечностях. Неблагоприятным следует считать включение в синкинезию дистальных отделов конечностей и стойкое сохранение этих синкинезий после манипуляции. Если после биомеханической коррекции позвоночника синкинезии уменьшаются в дистальных отделах и особенно в конечностях по диагонали, можно ожидать более благоприятный исход в отношении восстановления движений на фоне проводимого курса интенсивной терапии.

Исследование синкинезий помогает не только в диагностике двигательных нарушений, но может использоваться практическими врачами как прогностическое тестирование в плане реакции ребенка на биомеханическую коррекцию позвоночника и для прогноза в отношении восстановления функций в комплексном восстановительном лечении ДЦП.

5.4 РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ДЕТСКИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ПАРАЛИЧЕЙ С ПОЗИЦИИ НЕВРОЛОГА

Лучший метод лечения ДЦП, как считают неврологи, это профилактика его появления. Но, к сожалению, при наличии тяжелой экологической ситуации, стрессах повседневной жизни, невысоком уровне здоровья родителей рассчитывать на полную победу над этой тяжелой болезнью пока не приходится. В тяжелых социально-экономических условиях жизни на Украине практически все дети требуют постоянно работающей системы медицинского мониторинга для раннего выявления неврологической патологии. Систематическое наблюдение невролога за моторным, психоречевым развитием детей дает возможность ранней медицинской коррекции и реабилитации (рис. 5.69). Трудности в освоении детьми программ дошкольного или школьного обучения, нарушения поведения детей и социальных контактов требуют медико-педагогической помощи. Все эти мероприятия, проводимые совместными усилиями врачей, педагогов, логопедов, способствуют уменьшению риска развития тяжелой психоневрологической инвалидизации детей.

Известное изречение: “кто хорошо диагностирует, тот хорошо лечит” применительно к ДЦП можно перефразировать: “кто рано диагностирует, тот хорошо лечит”. При правильно организованной профилактике поражений нервной системы, своевременной клинической и реабилитологической диагностике, раннем адекватном лечении удастся добиться редукции неврологических симптомов в значительном количестве случаев.

Наш опыт раннего применения системы интенсивной нейрофизиологической реабилитации у детей с перинатальными энцефалопатиями и ДЦП показал, что у пациентов значительно повышаются компенсаторные пластические возможности нервной системы, частично или полностью нивелируется неврологическая симптоматика, приостанавливается формирование тяжелой моторной инвалидности.

Своевременное применение системы интенсивной нейрофизиологической реабилитации способствует развитию новых двигательных навыков, вертикализации тела, нормализации тонуса мышц, стимулирует психическое и речевое развитие ребенка. После курса интенсивной нейрофизиологической реабилитации у больных формируются новые двигательные стереотипы, совершенствуются локомоции, улучшается их со-

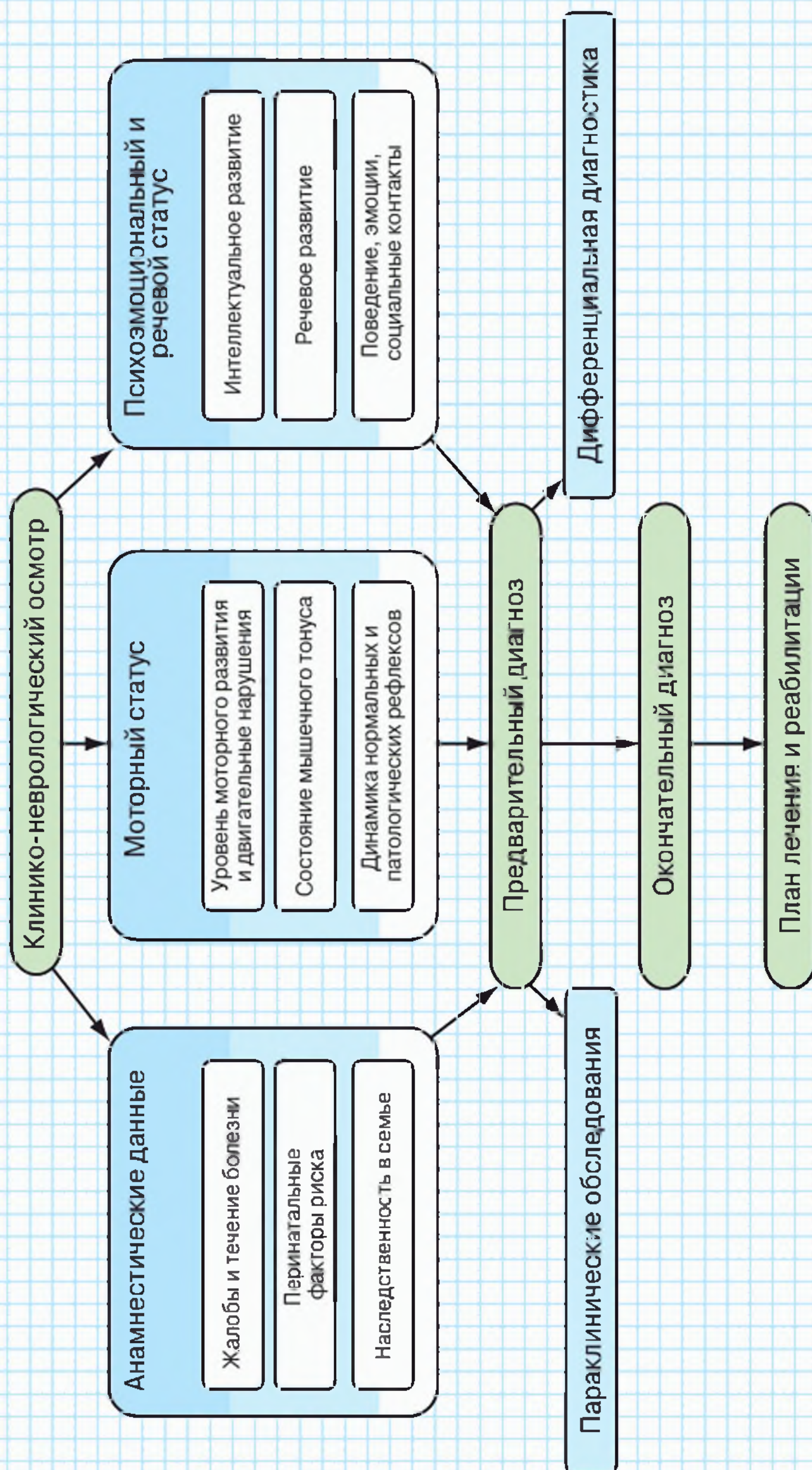


Рисунок 5.69. Схема диагностики ДТП с позиции невролога

циальная адаптация и качество жизни. Пациенты становятся более самостоятельными в повседневной жизни. Возникшее новое функциональное состояние активизирует мотивацию к выздоровлению не только больных ДЦП, но и их родителей, что создает более благоприятную психологическую ситуацию в семье.

Подробное изложение реабилитологической диагностики и лечения, проводимого по системе интенсивной нейрофизиологической реабилитации, является темой нашей последующей книги.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

GABA	Гамма-амино-масляная кислота
IQ	Коэффициент интеллектуальности
АШТР	Асимметрический шейно-тонический рефлекс
ДЦП	Детский церебральный паралич
ЗМР	Задержка моторного развития
ЗПР	Задержка психического развития
ЗРР	Задержка речевого развития
КТ	Компьютерная томография
ЛТР	Лабиринтно-тонический рефлекс
МРТ	Магнитно-резонансная томография
НС	Нервная система
НСГ	Нейросонография
ОРИ	Острая респираторная инфекция
ПМН	Периферический мотонейрон
ПСП	Перинатальные спинальные поражения
РеоЭГ	Реоэнцефалография
РФ	Ретикулярная формация
РЭГ	Реоэнцефалография
СИНР	Система интенсивной нейрофизиологической реабилитации
СШТР	Симметрический шейно-тонический рефлекс
УЗИ	Ультразвуковое исследование
УО	Умственная отсталость
ЦМН	Центральный мотонейрон
ЦНС	Центральная нервная система
ЦП	Церебральный паралич
ЭМГ	Электромиография
Эхо-ЭГ	Эхоэнцефалография
ЭЭГ	Электроэнцефалография
ВОЗ	Всемирная организация здравоохранения
ПИВК	Пери-интравентрикулярные кровоизлияния
ГИЭП	Гипоксически-ишемические энцефалопатии
ИКГ	Интракраниальные гипоксии
САК	Субарахноидальные кровоизлияния
ПЭТ	Позитронно-эмиссионная томография
ЭСГ	Эхоспондилография

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Анохин П. К. Очерки по физиологии функциональных систем. — М: Медицина, 1975. — 446 с.
2. Анохин П. К. Принципиальные вопросы общей патологии функциональных систем. — М., Изд. АН СССР, 1971.
3. Архипова Е. Ф. Коррекционно-логопедическая работа в доречевой период с детьми, страдающими церебральным параличом: Автореферат дис. на соиск. уч. степ. канд. пед. наук. — М. 1980.
4. Бабадаглы М. А. Состояние нервной системы детей, извлеченных в родах с помощью акушерских щипцов и вакуум-экстракции: Автореф. дис. к. м. н., — Львов, 1972.
5. Бабкин П. С. Рефлексы и их клиническое значение. — М.: Медицина, 1973. — 162 с.
6. Бадалян Л. О. Детская неврология. — М: Медицина, 1975 — 415 с.
7. Бадалян Л. О. Невропатология. — М.: Просвещение, 1982. — 350 с.
8. Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Всеволожская Н. М. Руководство по неврологии раннего возраста. — К.: Здоров'я, 1980. — 525 с.
9. Бадалян Л. О., Журба О. В., Тимонина О. В. Детские церебральные параличи. — Киев: Здоров'я, 1988. — 228 с.
10. Баертс В. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков развития головного мозга, Педиатрия, 1990 — №4 — с. 78-84.
11. Баранов А. А., Качрамов В. И. Проблемы детской инвалидности: научно-информативное обеспечение. — Здравоохранение Российской Федерации, 1993. — №3. — с. 27-30.
12. Барашнев Ю. И. Оценка неврологических симптомов у недоношенных детей в период новорожденности. — Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1992. — №10. — с. 1468-1473.
13. Барашнев Ю. И. Повреждения у новорожденных. — Мед. газета, 1994. — №12. — с. 3-5.
14. Барашнев Ю. И. Семиотика и диагностика заболеваний нервной системы. В кн.: Дифференциальная диагностика заболеваний новорожденных. — Медицина, 1982. — с. 36-63.
15. Бархатова В. П. Нейротрансмиттеры и экстрапирамидная патология. — М.: Медицина, 1988. — 175 с.
16. Бауэр Т. Психическое развитие младенца. (Пер. с англ.). — М., 1979. — 319 с.
17. Бернштейн Н. А. О ловкости и её развитии. — М.: Физкультура и спорт, 1991. — с. 288.
18. Бернштейн Н. А. О построении движений. — М., 1947.
19. Берштейн Н. А. Очерки по физиологии движений и физиологии активности. — М.: Медицина, 1966. — 349 с.
20. Бец В. А. Два центра в корковом слое человеческого мозга. — Московский врачебный вестник, 1874. — №24.
21. Вернер Д. Реабилитация детей-инвалидов. — 1992.
22. Виллигер Э. (Villiger E.) Головной и спинной мозг (пер. с нем.) М., Л.: Госиздат, 1950. — с. 375.
23. Винницький О. Р. Аналітична невропатологія. — К.: Здоров'я. — 1972.
24. Власова Т. А., Повзнер М. О. О детях с отклонениями в развитии. — М., 1973.
25. Волкова Г. А. Методика обследования нарушений речи у детей. — С.-Петербург, 1993.

26. Волкова Л. С., Лалаева Р. И., Мастюкова Е. М., и др. Логопедия. Учебник для студентов дефектологических факультетов педагогических институтов. — М.: Просвещение, 1995.
27. Волохов А. А. Развитие мозга ребенка. — Л.: Медицина, 1965. — 180 с.
28. Волошин П. В., Деркач Ю. К., Шестопалова Л. Ф. з співавт. Нові напрямки в медико-психологічній реабілітації хворих дитячим церебральним паралічем. Український вісник психоневрології, 1997. — Т. 5, — вип. 3 (15).
29. Волошин П. В., Деркач Ю. К., Шестопалова Л. Ф. з співавт. Особливості сприйняття рідними важкої хвороби своєї дитини. — Український вісник психоневрології, 1997, — Т. 5, — вип. 3 (15).
30. Выготский Л. С. Развитие высших психических функций. — М.: Изд. АПР РСФСР, 1960.
31. Гвоздев А. Н. Вопросы изучения детской речи. — М., 1961.
32. Гойда Н. Г., Бережной В. В., Мартынюк В. Ю., Кисель Т. М. Концептуальные направления усовершенствования неврологической помощи детям в условиях переходного периода государственного строительства. — Украинский вестник психоневрологии. — 1997, — Т. 5, — вып. 3 (15).
33. Гончарова М. Н., Гринина А. В., Мирзоева И. И. Реабилитация детей с заболеваниями и повреждениями опорно-двигательного аппарата. — Л.: Медицина, 1974. — 205 с.
34. Гранит Р. (Granit R.) Электрофизиологическое исследование реценции (пер. с англ.) М.: ИЛ, 1958.
35. Гранит Р. Основы регуляции движений (пер. с англ.). — М.: Мир, 1966.
36. Григорян Г. А., Аксельрод В. Г., Александрова Н. К. Ультразвуковая доплерометрия в современной перинатологии. — Педиатрия, 1990. — №8, с. 91-95.
37. Гюнтер М. Д. Родовой акт и черепные травмы новорожденных. — Л., 1945.
38. Дещкина М. Ф. Внутрочерепная родовая травма новорожденных. Автореф. дис. докт. мед. наук. М. 1969.
39. Дуус П. Топический диагноз в неврологии (пер. с нем.). — М., ИПЦ "Вазар-Ферро", М., 1997. — 381 с.
40. Елизарова И. П. Церебральные нарушения у новорожденных, перенесших родовую травму и асфиксию. — Л., 1977.
41. Журба Л. Т. Неврологические обследования новорожденных. — Педиатрия, 1968. — №10. — с. 17-22.
42. Журба Л. Т., Мастюкова Е. М. Минимальная мозговая дисфункция у детей. — М., 1978.
43. Журба Л. Т., Мастюкова Е. М. Нарушения психомоторного развития у детей первого года жизни. — М.: Медицина, 1981. — 175 с.
44. Зубарева Э. А., Гаврюшов В. В. Нейросонография в диагностике инфекционных поражений мозга у новорожденных детей. — Педиатрия, 1990, — №7. — с. 26-31.
45. Кігічак А. В., Ткаченко С. К. Перинатальна патологія як фактор формування інвалідності з дитинства. — Український вісник психоневрології, 1997, — т. 5, — вип.3 (15). — с. 19-21.
46. Карлов В. А., Карахан В. Б. Ультразвуковая томография головного мозга и позвоночника. Киев, 1980. — 112-123 с.
47. Карлсон Б. М. Основы эмбриологии по Паттену: пер. с англ., в 2-х т. — М.: Мир, 1983. — т. 1 — 357 с.
48. Касаткин Н. И. Очерк развития высшей нервной деятельности у ребенка раннего возраста. — М., 1951.

49. Катонина С. П., Сулима Е. Г., Макарова Е. А. и др. Лечебно-диагностические технологии и методы прогнозирования исходов перинатальных поражений нервной системы (метод рекомендации). — К., 1995. — 31 с.
50. Катонина С. П., Тищенко В. А., Цыбульский Э. К. и др. Лечебно-диагностические технологии и методы прогнозирования исходов перинатальных поражений ЦНС. Методологические рекомендации. — Киев, 1995. — 30 с.
51. Катонина С. П., Шунько Е. Е. Профилактика перинатальных поражений центральной нервной системы. — Украинский вестник психоневрологии, 1997 — Т. 5. — Вып. 3 (15).
52. Катц Б. Нерв, мышца, синапс. — М.: Мир, 1969.
53. Кирюшенко А. П. Влияние вредных факторов на плод. — М.: Медицина, 1978. — 214 с.
54. Кросовский Б. Н. К вопросу о конструкции мозга. В сб.: Институт мозга. — М., 1959.
55. Козлова С. И. и др. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. — М.: Практика, 1996, с. 410.
56. Козубенко Г. Ф. Заболевания нервной системы у детей дошкольного возраста, проживающих в сельской местности, и совершенствование медицинской помощи. Автореф. дис. на соиск. к. м. н. — К., 1986.
57. Козьявкин В. Мануальная терапия в лечении спастических форм детского церебрального паралича. Тез. докл.: Всесоюзная научно-практическая конференция по детской неврологии и психиатрии. — Вильнюс, 1989.
58. Козьявкин В. И. Динамика речевых нарушений у больных детским церебральным параличом (ДЦП), леченных с помощью системы интенсивной нейрофизиологической реабилитации. — Український вісник психоневрології. — 1995. — Т. 3. — Вип. 2 (6). — с. 55-56.
59. Козьявкин В. И. Некоторые актуальные вопросы состояния организации медицинского контроля и методов диагностики, лечения, профилактики и реабилитации детского церебрального паралича в Украине. — Український вісник психоневрології. — 1994. — Вин. 4. — с. 66-70.
60. Козьявкин В. И. Новые подходы в лечении детского церебрального паралича. — Український вісник психоневрології. — Харків, 1993. — Вип. 2. — с. 6-9.
61. Козьявкин В. И., Шевага В. Н., Бабадаглы М. А., Потабенко Т. Ф. Картирование мозга как средство контроля за активностью онтогенетического процесса. //Сборник тезисов докладов "Новые технологии в неврологии и нейрохирургии". — Самара, 1992. — Книга 2. — с. 76-77.
62. Козьявкин В. И., Шевага В. Н., Бабадаглы М. А., Потабенко Т. Ф., Маргосюк И. А., Лисович В. И., Турчин О. З. Отдаленные результаты лечения больных детским церебральным параличом немедикаментозными средствами. Клинический и нейрофизиологический контроль. // Тезисы докладов Шестой Всероссийской научно-практической конференции «Организационные и клинические проблемы детской неврологии и психиатрии» — Самара. — 1993. — с. 122-123.
63. Козьявкин В. И., Шевага В. Н., Пайонок А. В. Влияние манипуляционных воздействий на позвоночнике на тонус мышц при детском церебральном параличе. //Мануальная терапия при висцеральной патологии. Тез. докл. — Кисловодск, 1992. — с. 78.
64. Козьявкин В. И., Шевага В. Н., Потабенко Т. Ф. Состояние тонуса периферических сосудов при мануальных воздействиях на позвоночник у больных с детским церебральным параличом (ДЦП). // Мануальная терапия при висцеральной патологии. Тез. докл. — Кисловодск, 1992. — с. 76-77.

65. Козявкін В. І. Система інтенсивної нейрофізіологічної реабілітації пацієнтів з дитячим церебральним паралічем. — Український вісник психоневрології. — 1996. — Т. №4. — Вип. 4 (11). — с. 313-314.
66. Козявкін В. І. Діагностичне та прогностичне значення синкінезій при ДЦП. — Український вісник психоневрології. — 1995. — Вип. 3 (7). — Т. 3. — с. 243-245.
67. Козявкін В. І. Значення прогнозу у корекції рухових порушень у дітей з дитячим церебральним паралічем. — Український вісник психоневрології. — Харків. — 1994. — Вип. 3. — с. 24-25.
68. Козявкін В. І. Основи системи інтенсивної нейрофізіологічної реабілітації пацієнтів з дитячим церебральним паралічем (ДЦП). — Український вісник психоневрології. — 1995. — Т. №3. — Вип. 2 (6). — с. 376-378.
69. Козявкін В. І. Эффективность метода нейрофизиологической терапии при психопатологических расстройствах у больных ДЦП. — Український вісник психоневрології. — 1995. — Т. №3. — Вип. 1. — с. 71-73.
70. Козявкін В. І., Бабадагли М. О., Потабенко Т. Ф. Динаміка електроенцефалографічних змін при дитячому церебральному паралічі в процесі реабілітації. — Український вісник психоневрології. — Харків, 1993. — Вип. 2. — с. 43-44.
71. Козявкін В. І., Маргосюк І. П., Лунь Г. П., Лисович В. І., Турчин О. З., Конєва Л. П., Волошин Б. Д., Падко В. О., Качмар О. О. Особливості оцінки результатів проведеного лікування у дітей з дитячим церебральним паралічем. — Український вісник психоневрології. — Харків, 1993. — Вип. 2. — с. 45-47.
72. Козявкін В. І., Потабенко Т. Ф., Конєва Л. П., Маргосюк І. П. Кардіопатії вертеброгенного походження та їх динаміка при проведенні реабілітаційних заходів. — Український вісник психоневрології. — Харків, 1993. — Вип. 2. — с. 53-54.
73. Козявкін В. І., Шевага В. М., Бабадагли М. О., Качмар О. О., Лисович В. І., Потабенко Т. Ф., Лунь Г. П., Маргосюк І. П. Механізм лікувальної дії мануальної терапії при спастичних формах дитячого церебрального паралічу. // І Український з'їзд рефлексотерапевтів і мануальних терапевтів. — Львів, 1992. — с. 24-26.
74. Коларова (Бирюкова) З. И. (ред.) Физиология высшей нервной деятельности ребёнка. — М.: Медицина, 1968 — с. 233.
75. Кольцова М. М. Двигательная активность и развитие функций мозга ребёнка. — М.: Педагогика, 1973. — 142 с.
76. Конорски Ю. Интегративная деятельность мозга. — М.: Мир, 1970.
77. Космарская Е. М. Особенности строения мозга недоношенных детей. // В кн.: Проблема развития мозга и влияние на него вредных факторов (под ред. Кросовского Б. Н.). — М., 1960.
78. Красногорский Н. И. Развитие учения о физиологической деятельности мозга у детей. — Л., 1939.
79. Кузьмина И. Ю. Современные методы диагностики и лечения фетоплацентарной недостаточности. — Харьк. мед. журнал. — 1997 — 1. — с.33 — 35.
80. Кукуев Л. А. Структура двигательного анализатора. Л. Медицина, 1968.
81. Лазюк Г. И. Тератология человека. — М., 1991., — 439 с.
82. Лебединский В. В. Нарушение психического развития у детей. — Изд. МГУ, 1985, — 166 с.
83. Лебедь Е. П. Нейросонография в оценке перинатальных поражений мозга у детей. — с. 78-79.
84. Левин А., Потапова А., Раттасеп Э., Тохвер С. Катамнестическое наблюдение за детьми, перенесшими повреждение нервной системы. // В кн.: Перинатальная неврология. — Казань, 1983. — с. 148-149.

85. Лексина М. З. Особенности развития и воспитания недоношенных детей в раннем возрасте. Алма-Ата, 1969. — 175 с.
86. Лисович В. І. Реабілітація спастичних паралічів: моделі та механізми виникнення м'язевої спастичності. — Український вісник психоневрології, 1996. — т. 5—Вып. 1 (13) — с. 195-197.
87. Лихачева А. С., Лихачева Н. В. Клинико-нейросонографическая характеристика тяжелых перинатальных поражений ЦНС. — Украинский вестник психоневрологии. 1997. — т. 5. — Вып. 3 (15) — с. 79-82.
88. Лобода В. Ф., Павлишин Г. А., Свірська М. Н. та ін. Роль перинатальних факторів у виникненні уражень нервової системи у новонароджених. — Український вісник психоневрології, 1995. — т. 3. — Вып. 317. — с. 106-107.
89. Лук'янова Е. М. Наукові аспекти вирішення проблем зниження дитячої захворюваності в Україні. — Журн. АМН України. — 1996. — №2. — т. 2. — с. 334-343.
90. Лурия А. Р. Мозг человека и психические процессы. — М.: Медицина, 1970.
91. Лурия А. Р. Основные проблемы нейролингвистики. — М., Изд. МГУ, 1975.
92. Лурия А. Р. Основы нейропсихологии. — Изд. МГУ, 1973. — 374 с.
93. Лурия А. Р. Язык и сознание. — Изд. МГУ, 1979.
94. Лушик У. Б. Сучасні можливості застосування ультразвукової діагностики судинного русла плоду та новонародженого для контролю онтогенезу судинного русла головного мозку. — Український вісник психоневрології, 1997. — т. 5 — вип. 3 (15) — с. 87-90.
95. Ляпидевский С. С. (ред.) Расстройства речи у детей и подростков. — М.: Медицина, 1969.
96. Мастюкова Е. М. Ранняя диагностика нарушений доречевого развития у детей с перинатальным поражением мозга. //В кн: Гипоксия плода и асфиксия новорожденных. — М., 1974, с. 154-157.
97. Макарова Е. А. Нейросонография в диагностике ликвородинамических нарушений у доношенных новорожденных. — Украинский вестник психоневрологии, 1997. — т. 5— вып. 3 (15) — с. 93-94.
98. Макарова Е. А. Нейросонография в диагностике субарахноидальных кровоизлияний. — Украинский вестник психоневрологии, 1997. — т. 5—вып. 3 (15) — с. 92-93.
99. Мерцалов В. С., Волошина Н. П., Козьявкин В. И, Мищенко Т. С. Магнитно-резонансная компьютерно-томографическая характеристика церебральных и спинальных повреждений у детей с детским церебральным параличом. — Український вісник психоневрології. — Харків, 1993. — Вип. 2. — с. 47-48.
100. Михайлов М. К. Нейрорентгенология детского возраста. — Казань: Таткнигоиздат, 1986.
101. Михайлов М. К. Рентгенодиагностика родовых повреждений позвоночника. — Казань, 1983.
102. Монтомери Т. Р. Ранняя диагностика детского церебрального паралича. — Актуальные проблемы детской неврологии. — Херсон, 1995. — с.12-17.
103. Мэгул Т. (Magoun H. W.). Бодрствующий мозг. Изд. 3, М.: Мир, 1965.
104. Новикова Е. Ч. Недоношенные дети. — София, 1971. — с.38-50.
105. Павлов И. П. Полное собрание трудов, т. 1-4. — М.-Л., изд. АН СССР, 1949.
106. Парайц Э., Сенаши Й. (Paraicz E., Szenasy J.) Неврологические и нейрохирургические исследования в грудном и детском возрасте. — Будапешт, 1980. — 292 с.
107. Пастанбеков Б. Д. Синдром вегетативно-висцеральных расстройств у новорожденных детей с церебральными нарушениями. //В кн.: Клинико-

- биохимические и иммунологические аспекты патологии новорожденных и детей раннего возраста. — Алма-Ата, 1980. — с. 76-79.
108. Пейпер А. (Peiper A.) Особенности деятельности мозга ребенка: Пер. с нем. — Л.: Медгиз, 1962. — 518 с.
 109. Пічугіна Т. В. Порушення письма в дітей з важкими вадами мовлення. — Дефектологія. — 1998. — №2.
 110. Пічугіна Т. В. Рання діагностика дітей із дислексією та дисграфією. — Дефектологія. — 1998. — №1.
 111. Поляков Г. И. О принципах нейронной организации мозга. — Изд. МТЦ, 1965.
 112. Ратнер А. Ю. Нарушения мозгового кровообращения у детей. — Изд. Казанского унив., 1983.
 113. Ратнер А. Ю. Поздние осложнения родовых повреждений нервной системы. — Изд. Казанского унив., 1990, 308 с.
 114. Ратнер А. Ю. Родовые повреждения нервной системы. — Изд. Казанского унив., 1985. — 333с.
 115. Ратнер А. Ю., Молотилова Т. Г. Натальные поражения спинного мозга. — Вопросы охраны материнства и детства. 1972 — 29-33 с.
 116. Ремажевська В. М. Корекційна спрямованість навчання обслуговуючої праці учнів 5-10 класів школи сліпих. //Дис. на здобут. вч. ст. канд. пед. наук. — Київ, 1995.
 117. Роздільський Б. І., Зозуля І. С., Сандуляк Л. І. Основи клініко-морфологічної невропатології. — К.: Здоров'я, 1992. — 237 с.
 118. Савельева Г. М., Сичинава Л. Г. Гипоксические перинатальные повреждения ЦНС и пути их снижения. — Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 1995. — №3, 40. — с. 374-375.
 119. Садофьева В. И. Нормальная рентгеноанатомия костно-суставной системы у детей. — Л.: Медицина, 1990. — 220 с.
 120. Сандуляк Т. В. Алгоритм этапного построения и медико-организованное обеспечение реабилитационной помощи детям с натальными поражениями нервной системы. — Укр. вісник психоневрології. — т. 3, В. 2 (6), Харків — 1995. — с. 371-373.
 121. Сауябекова Л. О. Некоторые вопросы нейрогуморальной адаптации недоношенных детей с перинатальной энцефалопатией. //В кн.: Клинико-биохимические и иммунологические аспекты патологии новорожденных и детей раннего возраста. — Алма-Ата, 1980. — с. 80-83.
 122. Светлов Г. П. Теория критических периодов развития и ее значение для понимания действия среды на онтогенез. //В кн.: Вопросы цитологии и общей физиологии. — М.— Л., 1960. — с.263-285.
 123. Семенова К. А. Методические рекомендации по применению рабочей классификации детского церебрального паралича. — М., 1973. — 20 с.
 124. Семенова К. А., Мастюкова Е. М., Смуглин М. Я. Клиника и реабилитационная терапия детских церебральных параличей. — М., 1973.
 125. Семенова К. А., Махмудова Н. М. Медицинская реабилитация и социальная адаптация больных детским церебральным параличом. — Ташкент: Медицина, 1980. — 275 с.
 126. Семенова К. А., Штеренгерц А. Е., Польской В. В. Патогенетическая восстановительная терапия больных детским церебральным параличом. — К.: Здоров'я, 1986. — 165 с.
 127. Серганова Т. И. Как победить детский церебральный паралич. — С.-Петербург, 1995 — 191 с.
 128. Сидорова И. С., Аснис С. П., Маскаров И. О. Ультразвуковая диагностика перинатальных повреждений центральной нервной системы у плода

- новорожденного. — Рос. вестник перинатологии и педиатрии, 1995. — №3. — 40. — с. 15-18.
129. Скоромец А. А., Шумина А. П., Баранцев Е. П. Нейросонография — адекватный метод диагностики и контроля лечения при патологии нервной системы у новорожденного. — Укр. вісник психоневрології. — 1995. — т. 3. — в. 2 (6). — с. 374-375.
130. Скоромец А. А., Скоромец Т. А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. 2-е издание. — СПб.: Политехника, 1996. — с. 310.
131. Сотникова Н. А., Барашнев Ю. И. Дифференциальная диагностика заболеваний новорожденных. — Медицина, 1982. — 209 с.
132. Суліма О. Г. Проблеми перинатальних пошкоджень ЦНС у новонароджених. — Укр. вісник психоневрології. — 1995. — В. 3. — Вип. 3 (7). — с. 49-50.
133. Суліма О. Г., Гойда М. Г. Стан та перспективи розвитку неонатологічної служби в Україні. — Педіатрія, акушерство, гінекологія. — 1995. — №2. — с. 3-5.
134. Тищенко В. А., Бакай Н. С. Вагомість дослідження вегетативної системи в діагностиці та лікуванні пошкодження головного мозку у новонароджених дітей. — Український вісник психоневрології. — 1995. — Т. 3. — Вип. 3. — с. 148-149.
135. Ткаченко С. К. Вплив перинатальної патології на розвиток плода та новонародженого. //В кн. Медицина дитинства. — К.: Здоров'я, 1997. — т. 1 — с. 190-195.
136. Ткаченко Ю. П., Винниченко Ю. Г., Трипольська М. А. та ін. Значення нейросонографічного обстеження у виборі реабілітаційної тактики у новонароджених з перинатальними пошкодженнями ЦНС. — Укр. вісник психоневрології. — 1995. — т. 3. — Вип. 3 (7). — с. 156-157.
137. Тржесоглава З. Легкая дисфункция мозга в детском возрасте. (Пер. с чешск.). — М.: Медицина, 1986.
138. Триумфов А. В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. — 1965.
139. Ульрих Э. В. Аномалии позвоночника у детей, СПб.: Сотис, 1995 — 335 с.
140. Хазанов А. Н.. Недоношенные дети. — Л.: Медицина, 1987, 240 с.
141. Цукер М. Б. Клиническая невропатология детского возраста. — М.: Медицина, 1978. — 461 с.
142. Цукер М. Б. Клиническая невропатология детского возраста. Медицина, 1986. — с. 223-277.
143. Чалабин Ж. А. Вегетативные нарушения у детей в позднем резидуальном периоде перинатальной энцефалопатии. — Педиатрия, 1987. — № 12. — с. 36-39.
144. Шаде Дж., Форд Д. (Shade J. P., Ford D. H.). Основы неврологии (пер. с англ.). — М.: Мир, 1976.
145. Шанько Г. Г., Бондаренко Е. С. Неврология детского возраста, — Минск: Высшая школа, 1990.
146. Шанько Г. Г., Бондаренко Е. С. Неврология детского возраста. Минск: Вышш. шк., 1985. — 343 с.
147. Шоломов И. И. Родовая травма шейного отдела позвоночника и спинного мозга (клиника, диагностика и лечение). Автореф. дисс. докт. мед. наук. — С. Петербург, 1995.
148. Шулейкина К. В., Хяютин С. Н. (ред.). Нейроонтогенез. — М.: Наука, 1985, 270 с.
149. Экклс Дж. (Eccles J. C.). Физиология синапсов. — М.: Мир, 1966.
150. Якунин Ю. А., Ямпольская Э. И., Кипнис С. Л., Сысоева И. М. Болезни нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста. — М., 1979, с. 48.

151. Яцык Г. В. О реабилитации недоношенных детей с перинатальными повреждениями нервной системы. — Мед. газета. — 1995. — №25. — с.1-4.
152. Accardo P. J. William John Little and cerebral palsy in the nineteenth century. *J Hist Med Allied Sci*, 1989—44—p. 56-71.
153. Aicardi J., Bax M. Cerebral Palsy. In: *Diseases of the Nervous System in childhood*. MacKeith Press, 1992 p.
154. Alan W. C., Roweto C. A., Sawyer L. R. Sector scan ultrasound imaging through the anterior fontanelle. *Am. J. dis. child*, 1980. — № 134. — p. 1028-1031.
155. Algenini L., Rumi V. et al. Transient paroxysmal dystonia in infancy. *Neuropediatrics*, 1988—19—p. 171-174.
156. Allen M. C., Alexander G. R. Using motor milestones as a multistep process to screen preterm infants for cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1997. — 39(1). — p. 12-16.
157. Andre-Thomas C. Y., Saint-Anne Dargassies S. *The neurological examination of infant*. Little Club Clinic, London, 1960.
158. Ashworth C. D. et al. A scale to measure physician beliefs about psychosocial aspects of patient care. *Soc Sci Med*. 1984.—19(11). p. 1235-1238.
159. Asindi A. A., Stephenson J. B. P., Young D. G. Spastic hemiparesis and presumed prenatal embolisation. *Archives of Disease in Childhood*, 1988 — 63 — p. 68-69.
160. Aso K., Scher M. S., Barmada M. J. Cerebral insults and seizures in neonates. *Child Neurol*, 1990.—5.— p. 224-228.
161. Babyn P. S. et al. Sonographic evaluation of spinal cord trauma with pathologic correlation. *Am. J. Neuroradiol.*, 1988. — 9.— p. 765-768.
162. Bach-y-Rita P. Brain plasticity as a basis for recovery of functions in humans. *Neurophysiologia* 1990, 28 — p. 547-554.
163. Baird H. W., Gordon E. C. *Neurological Evaluation of Infants and Children*. Spastics International Medical Publications, 1983.
164. Barkley R. A. *Attention deficit Hyperactivity disorder. A Handbook for Diagnosis and Treatment*. The Guilford Press, New York, London, 1990 — 747 p.
165. Baumann R. J., Carr W. A., Shuman R. M. Patterns of cerebral arterial injury in children with neurological disabilities. *Journal of Child Neurology*, 1987— 2— p. 298-306.
166. Bax M. Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 1964—6—p. 295-297.
167. Bernat J. L., Vincent F. M. *Neurology. Problems in Primary care*. Medical economics books, 1987.
168. Blair E., Stanley F. J. Intrapartum asphyxia: a rare cause of cerebral palsy. *J. Pediatr.*, 1988.— 112.—p. 515-519.
169. Bobath B. *Abnormal Postural Reflex Activity caused by Brain Lesions*. 2nd ed. William Heinemann Medical Books Limited. London, 1983.
170. Bobath B. The very early treatment of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1967.
171. Bobath K & Bobath B. The facilitation of normal postural reactions and movements in the treatment of cerebral palsy. *Physiotherapy*, 1964.
172. Bobath K. *A Neurophysiological Basis for the Treatment of Cerebral Palsy*. Clinics in Developmental Medicine № 75. London: Spastics International Medical Publications with Heinemann Medical, Philadelphia, J. B. Lippincott, 1980.
173. Bottos M., Puato M. L., Vianello A., Facchin P. Locomotion patterns in cerebral palsy syndromes. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1995.— 37(10). — p. 883-899.
174. Breen A., Kyllerman M: Clinical, pathogenic and neuropathological correlations in dystonic cerebral palsy. *Eur. J. Pediatr.* 1979. — 131.—p. 93.

175. Brouwer B., Ashby P. Corticospinal projections to lower limb motoneurons in man. *Exp. Brain Res.*, 1992—89(3) — p. 649-654.
176. Byers R. K. Spinal-cord injuries during birth *Dev. Med. Child Neurolol.* 1975. —17.— p. 103.
177. Campistol Plana J., Escofet Soteras C., Poo Arguelles P. Periventricular leukomalacia: its retrospective diagnosis in children with spastic diplegia. (Spanish). *Anales Espanoles de Pediatria*, 1996—44(6) — p. 553-556.
178. Carola R., Harley J. P., Noback C. R. Human anatomy and physiology, Mc Graw-Hill, 1990.
179. Castillo M., Mukherji S. K. Imaging of Pediatric Head, Neck and Spine. Lippincott—Raven, 1996,— p. 743.
180. Cioni G., Di Paco M. C. et al. MRI findings and sensorimotor development in infants with bilateral spastic cerebral palsy. *Brain & Development*, 1997 —19 (4) — p. 245-53.
181. Cohen M. E., Duffener P. K. Prognostic indicators in hemiparetic cerebral palsy. *Ann. Neurol.*, 1981.—9.— p. 353-357.
182. Collis E. Some differential characteristics of cerebral motor defects in infancy. *Archivas of Disease in Childhood*, 1954.—29.—p. 113-122.
183. Crawford J. Apgar score and neonatal asphyxia, *Lancet* 1982. — 1. — p. 684.
184. Cristensen E., Melchior J. Cerebral Palsy: A Clinical and Neuropathological Study, *Clinics in Developmental Medicine*. London, Heinemann Medical, 1967,— №25.
185. Crothers B. Injury of the spinal cord in breech extraction as an important cause of fetal death and paraplegia in childhood. *Amer. J. Med. Sci.*, 1923.—165.—p. 95.
186. Crothers B., Paine R. S. The Natural History of Cerebral Palsy. Cambridge, Harvard University Press, 1959.
187. Crothers B., Putnam M. C. Obstetrical injuries of the spinal cord. *Medicine*, 1927. — 6.—p. 41.
188. de Vries L. S. et al. Correlation between the degree of periventricular leukomalacia diagnosed using cranial ultrasound and MRI later in infancy in children with cerebral palsy. *Neuropediatrics*, 1993—24(5) — p. 263-8.
189. Delang H. W. Neurologie. Ferdinand Enke Verlag. Stuttgart, 1991
190. Denny-Brown D. The Cerebral Control of Movement. Liverpool Univ. Press, Liverpool, 1966.
191. Drotar D. et al. The adaptation of parents to the birth of an infant with a congenital malformation: A hypothetical model. *Paediatrics*, 1975—56— p. 710.
192. Dubowitz L. M. S., Bydder G. M., Mushin J. Developmental sequence of periventricular leukomalacia. *Arch. Dis. Childh.* 1985.—60.— p. 349.
193. Dubowitz V. The floppy infant. Philadelphia, J. B Lippincott, 1980.
194. Eicher P. S., Batshaw M. L. Cerebral palsy. In the child with Development Disabilities. 1993.— 537.— p. 551.
195. Eng C. D. Traumatik peripheral nerve palsies and spinal cord injuries. In *Neonatology: Pathophysiology and Management of the Newborn*. 4th ed J. B. Lippincot, 1994.
196. Fenichel G. M. Clinical Pediatric Neurology. A Signs and Symptoms Approach. 2nd ed. W. D. Saunders Co; 1993.
197. Fenichel G. M. Hypoxic-ischemic encephalopathy in the newborn. *Archives of Neurology*, 1983—40 — p. 261-266.
198. Foley J., Cookson M., Zappella M. The placing and support reactions in cerebral palsy. *Jornal of Mental Dificiency Re Clinics in Developmental Medicine*. London: National Spastics Society. 1962.
199. Ford F. R., Diseases of the Nervous System: In Infancy, Chidhood and Adolescence. Springfield, Thomas, 1960.

200. Forfs C. P. Prenatal and perinatal factors in the etiology of cerebral palsy. *J. Pediatr*, 1990. — p. 116-615.
201. Freud S. Infantile cerebral paralysis (1897) (L. Russin, Trans.). Coral Gables, FL, University of Miami Press, 1968.
202. Galant S. Der Rueckgratreflex. Diss. Basel, 1917.
203. Galley P. M., Forster A. L. Human Movements. Churchill Livingstone, 1987.
204. Gesell A. The First Five Years of Life. Harper and Row, 1971.
205. Goldstein G. W., Donn S. M.: Periventricular and Intraventricular hemorrhages. In Sarnat, H. B. (ed): Topics in Neonatal Neurology. Orlando, Grune and Stratton, 1984.
206. Granit R. The Basis of Motor Control. Academic Press, London, 1970.
207. Graziani L. J., Pasto M., Stanley M. et al. Neonatal neurosonographis correlates of cerebral palsy in preterm infant. *Pediatrics*, 1990.— v.78.— №4. — p. 88-95.
208. Hagberg B. Epidemiological and preventive aspects of cerebral palsy and severe mental retardation in Sweden. *Eur. J Pediatr.*, 1979—130—p. 71-78
209. Hagberg B., Hagberg G. The changing panorama of infantile hydrocephalus and cerebral palsy over fourty years: a Swedish survey. *Brain Dev.* 1989. — 11.— p. 283-290.
210. Hagberg B., Sanner G., Steen M. The disequilibrium syndrome in cerbral palsy. *Acta Paediatr Scand*, 1972—226 — p. 1-63.
211. Harrison A. Spastic Cerebral palsy: Possible spinal interneuronal contriburions. // *Dev Med Child Neurol*, 1989—30—p. 769-780.
212. Hensleight P. A., Fainstat J. K., Spenser R. Perinatal events and Cerebral Palsy. *Am J. Obstet. Gynecol.* 1986.—154. — p. 978-981.
213. Hinsche G. Psychiatr-neurol. Wschr., 1943.
214. Huges I., Newton R. Genetic Aspects of Cerebral Palsy. *Develop. med. and Child Neurol*, 1992.— 34. — p. 80-86.
215. Illingsworth R. S. The diagnosis of Cerebral Palsy in the first year of life. *Dev. Med. Chield Neurol.*, 1965. — 8. — p. 178-194.
216. Illingworth R. S. The Normal Child, 7e. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1979.
217. Ingram T. Specific refardation in Speech development. London, 1965.
218. Ingram T. The neurology of cerebral palsy. *Archives of Disease in Childhood*, 1966—41 — p. 337-357.
219. Kaplan P., Lal S. Rehabilitation of patients with stroke and traumatik brain injury. In: Goodgold Y. (cd) Rehabilitation medicine. The C. V. Mosby company, 1988.
220. Karlin D. Development and disorders in Speech patology. New York, 1963.
221. Katz R. T., Rymer W. Z. Spastic hypertonia: Mechanisms and Measurement. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 1989.—70.—p. 144.
222. Keele D. K. The Developmentally Disabled Child. A Manual for Primary Physiciant, Medical Economics Books, Oradell, New Jersey, 1983.
223. Kong E. Frueherfassung Zerebral Bewegungsstoerungen. *Paediatrische Fortbildungskurse fuer die Praxis*, 1972. — 33. — S.1-14.
224. Kozijavkin V. Beobachtungen bei der Intensivtherapie in Lviv// Sozialpaediatric. Kinder und Jugendheilkunde. — 1997. — Heft 7/8.— S.275.
225. Kozijavkin V. Deblockade der Wirbelsaeule als Prinzip bei der Behandlung der infantilen Zerebralparese. *Sozialpaediatric und Kindaerztliche Praxis*, 1996.— №7.— S. 377-378.
226. Kozijavkin W. New Intensive Neurophysiological Rehabilitation System for Treatment of Patients with CP. Abstracts of II Mediterranean Congress of Physical Medicine and Rehabilitation. Valencia, 1998.— p. 1.

227. Kozijavkin W. New intensive neurophysiological Rehabilitation system for treatment of patients with cerebral palsy. *Brain and Development*, 1998.— Vol.20.— №8.— p. 408.
228. Kozjavkin V. Intensive neurophysiological rehabilitation system for patients with cerebral palsy (CP). *European Journal of Neurology*.— 1995.— Vol.2.— Sup.1.— p. 153.
229. Kozjavkin V., Woloshina N. Brain and spinal cord damage in patients with cerebral palsy (CP), by magnetic resonance imaging tomography (MRI) data. *European Journal of Neurology*. — 1995.— Vol.2.— Sup.1.— p. 138.
230. Kozjavkin V., Zerbino D. Hypothesis about the role of disturbances of macro- and micro-circulation in the genesis of cerebral palsy. *European Journal of Neurology* — 1995.— Vol.2.— Sup.1.—p. 75-76.
231. Kozjavkin V., Babadaglu M., Shevaga V., Potabenko T. Brain topographic mapping in selection and treatment of cerebral palsy diseased. The International Fifth Swiss EEG-EP Mapping Meeting, Zurich, 1992. — p.73.
232. Kyllerman M. Dyskinetic cerebral Palsy. London, Allen and Unwin., 1981.
233. Lance J. W. Symposium synopsis. In Feldman RG., Young R. R., Koella W. P. (eds) Spasticity: disordered motor control. Year Book Medical Publ, Chicago London, 1980—p. 485-500.
234. Landau A. *Wschr. Kinderhk.*, 29,555, 1923, 1925.
235. Landau W. M. Spasticity: what is it? What is it not? In Feldman R. G., Young R. R., Koella W. P. Spasticity: Disordered Motor Control. Chicago, Year Book Publishers, 1980, p. 17-24.
236. Lesny I. Follow-up study of hypotonic forms of cerebral palsy. *Brain and Development*, 1979.—81.— p. 90.
237. Levitt S. (ed) *Paediatric Developmental Therapy*. Blackwell scientific publications, 1984.
238. Levitt S. Treatment of cerebral palsy and motor delay, 1977. — p. 255.
239. Lipkin P. H. Epidemiology of the developmental disabilities, in Capute A. J., Accardo P. J. (eds): *Developmental Disabilities in Infancy and Childhood*. Baltimore, Paul Brookes, 1991. — p. 43-67.
240. Little W. J. On the influence of abnormal partitional, diffical labours, premature birth, and asphixia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. *Transactions of the Obstetrical Society of London*, 1862, 3, 293. (Reprinted in *Cerebral Palsy Bulletin*, 1862.— 1.— p. 5-36).
241. MacKinnon J. A., Perlman M., Kirpalani H. et al. Spinal cord injury at birth: Diagnostic and prognostic data in twenty-two patients. *J. Pediatr.*, 1993. —v.122.—№3.— p. 431-437.
242. Magnus R, de Klein A. *Koerperstellung, Gleichgewicht und Bewegung bei Saeugern. Haltung und Stellung bei Saeugern. Hndb. der Physiologie*. Berlin, 1930.
243. Magnus R. *Koerperstellung*. Berlin, Springer, 1924, 75 p.
244. Magoun H. W., Rhines R. Inhibition mechanisms in bulbar reticular formation. *Journal of Neurophysiology*, 1946.—9 — p. 165-171.
245. Malamud N. Status marmoratus: A form of cerebral palsy following either birth injury or inflammation of the central nervous system, *J. Pediatr.*, 1950.—37.— p. 610.
246. Mash E. J., Barkley R. A. *Treatment of childhood disorders*. The Guilford Press. New York, London, 1988.— p. 568
247. Mash E. J., Terdal L. G. (ed.) *Behavioral assesment of childhood disorders*. The Guilford Press 2nd ed. 1988— p. 456
248. McCarthy G. T. (ed.) *Physical Disability in Childhood*. Chirchill Livingstone, 1992. — 594 p.

249. Meberg A., Broch H. A changing panorama of cerebral palsy? A population-based study of children born during the 20-year period 1970-89. (Norwegian). *Tidsskrift for Den Norske Lægeforening*, 1996—116(26).
250. Milani-Comparetti A. & Gidoni E. A. Routine developmental examination in normal and retarded children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1967.
251. Milani-Comparetti A. The neurologic and clinical implications of studies of fetal motor behaviour. *Seminars in Perinatology*, 1981. — 5.— p. 183-189.
252. Molnar G. E. ed. *Pediatric rehabilitation*, 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1992 — p. 143.
253. Morgan A. M., Aldag J. C. Early identification of cerebral palsy using a profile of abnormal motor patterns. *Pediatrics*. 1996.— 98(4).— p. 692-697.
254. Moro E. *Munch. med. Wschr*, 1918, 1147, 1920, 360.
255. Mumenthaler M. *Neurologie*, 4 aufl. Thieme, Stuttgart, 1982.
256. Myklebust B. M., Gottlieb G. L., Penn R. D., Agarwal G. C. Reciprocal excitation of antagonistic muscles as a differentiating feature in spasticity. *Ann Neurol*, 1982—12 — p. 367-374.
257. Naidich T. P., Fernbach S. K. et al/ Sonography of the caudal spine and back. Congenital anomalies in children.— *Amer. J. Radiol.*, 1984 — vol.142 — p. 1229-1242
258. Nelson K. B. Ellenberg J. H. Apgar score as predictor of chronic neurologic disability. *Pediatrics*, 1981. — p. 68-36.
259. Nelson K. B. Ellenberg J. H. Obstetric complications as risk factory for cerebral palsy or seizure disorders. *JAMA* 1984. — 251. — p. 1843.
260. Nelson K. B., Ellenberg I. H.: Antecedents of cerebral palsy. *N. Engl. J. Med.*, 1986—315 — p. 81-86.
261. Nelson K. B., Ellenberg, J. H.: Neonatal signs as predictors of Cerebral Palsy. *Pediatrics* 1979.— 64.— p. 225.
262. Niemann G., Michaelis R. Zerebralparese. Analyse eines Begriffs. *Klinische Paediatric*. 1996.— 208(5).— p. 276-279.
263. Niethard F. U. *Kinderorthopaedie*. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1998.
264. Okumura A. et al. MRI finding in patients with spastic cerebral palsy. I: Correlation with gestational age at birth. II: Correlation with type of cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1997—39(6) — p. 363-8.
265. Paneth N., Kiely J. The frequency of cerebral palsy: A review of population studies in industrialized nations since 1950, in Stanley F., Alberman E. (eds) *The Epidemiology of the Cerbral Palsies*, *Clinics in Developmental Medicine*. Oxford, Blackwell Scientific, 1984 — № 87 — p. 46-56.
266. Pape K. E., Wigglesworth J. S. Haemorrhage, Ischaemia and the Perinatal Brain. Philadelphia, JB Lippincott, 1979.
267. Papile L. Burstein R., Kaffer H. Incidence and evolution of subependimal and intraventricular hemmorrhage: A study of infants with birtweig less than 1500 grams. *J. Pediatr*, 1978. — 92.— p. 529-534.
268. Papile L. A. et al. Relationship of cerebral intraventricular hemorrhage and early childhood neurologic handicaps. *Journal of Pediatrics*, 1983—103 — p. 273-277.
269. Peiper A. *Die Eigenart der kindlichen Hirntaetigkeit*. Thieme, Leipzig, 1961, p. 155-294.
270. Peiper A. *Die Eigenart der Kindlichen Hirntaetigkeit*. VEB Georg Thime. Leipzig, 1956.
271. Perlstein M. A. The late clinical syndrome of post-icteric encephalopathy. *Pediatric Clinics in North America*, 1960.
272. Piaget J. *The Origins of Intelligence in the Child*. London, Penguin, 1977.

273. Pierson R. N. Spinal and cranial injuries of the body in breech deliveries. *Surg. Gynecol., Obst.*, 1923. — 37. — p. 802.
274. Polani P. E. The natural history of choreoathetoid "cerebral palsy". *Guys Hosp. Rep.* 1959. — 108. — p. 32.
275. Prechte H. F. R. The Neurological Examination of the Full-Term Newborn Infant, 2nd Ed. *Clinics in Developmental Medicine*, №63, London: S. I. M. P with Heinemann Medical; Philadelphia: Lippincott, 1977.
276. Rademaker G. C. J. *Das Stehen*. Berlin: Spriger, 1931.
277. Rademaker G. C. J. *Reactions Labyrinthiques et Equilibre*, Paris: Masson, 1935.
278. Radhavendrae B. N., Epstein F. G., Pinto R. S. et al. Sonografic diagnosis of distastematomyelia. — *F. Ultrasound Hed.*, 1988 — vol.2 — p. 111-113.
279. Rapin I. *Children with brain dysfunction*. New York: Raven Press, 1982. — 284 p.
280. Roberts T. D. M. *Neurophysiology of Postural Mechanisms*. Butterwoth London, 1967.
281. Rumack C. M., Yohnson M. L. *Perinatal & Infant brain imaging. Role of Ultrasound & Computed Tomography*. Year book Medical Publishers, Inc. Chicago, 1984.
282. Runge V. M., Brack M. A., Garneau R. A., Kirsch J. E. Magnetic resonance imaging of the brain. *J. B. Lippincott company*, 1994, p. 586.
283. Rushworth G. On postural and righting reflexes. *Cerebral Palsy Bulletin*, 1961. — 3. — p. 535-543.
284. Sarnat H. B., Sarnat M. S. Neonatal encephalopathy following fetal distress. *Arch. Neurol.*, 1976. — 33. — p. 696.
285. Schaltebrand G. *Dtsch. Zschr. Nerven.*, 1925.
286. Scheridan M. D. *The Developmental Progress of Infants and Young Children*. 2nd ed, London: N. M. S. O, 1968.
287. Schmidt R. F., The pharmacology of presynaptic inhibition. In: *Physiology of Spinal Neurons. Progressin Brain Reccarch*. Eccles J. C., Schade J. P. (eds), 1964. — vol.12. — p. 119-134.
288. Scott H. Outcome of very severe birth asphyxia. *Arch. Dis. Chield*, 1976. — 51. — p. 712.
289. Sherrington C. S. *The Integrative Action of the Nervous System*. Cambridge: C. U. P., 1947.
290. Shutherland D. H. *Gait Disorders in Childhood and Adolescence*, Baltimore: Williams & Wilkins, 1984.
291. Smith C. L. *Pediatric rehabilitation*. In: *Rehabilitation medicine*. Ed. by Goodgold J. C. V. Mosly Company. 1988.
292. Sroufe L. A., Cooper G., Marshall M. E. *Child Development*. Alfred A. Knopf. New Jork, 1988.
293. Stanley F., Alberman E. (eds) *The Epidemiology of Cerebral Palsy*. Philadelphia: J. B. Lippincott, 1984.
294. Stanley F. J. The changing face of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1987—29—p. 263-265.
295. Sugimoto T. et al. When do brain abnormalities in cerebral palsy occur? An MRI study. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 1995—37(4) — p. 285-92.
296. Sussman M. D. (ed.) *The Diplegic Child. Evaluation and Management*. Published by American Akademy of Orthopaedic Surgions, 1992.
297. Tardieu G. Danger of dislocation of the hip in asymmetrical of the thigh adductors. *Cerebral Palsy*, 1961. — 3. — p. 71.
298. Tatsuno M., Kubota T., Okuyama K., et all. Intracranial vessels with Doppler echoencephalography in infants. *Brain dev*, 1989.— №11.—p. 125-130.

299. Taylor H. G. Learning Disabilities in Behavioral Assessment of Childhood Disorders. The Guilford Press, 1988.— p. 350-400.
300. The Little Club, Memorandum on terminology and classification of "cerebral palsy" Cerebral Palsy Bulletin, 1959.—5.— p. 27-35.
301. Tizard J. Observations on the early manifestations of infantile hemiplegia. In Hemiplegic Cerebral Palsy in Children and Adults. Little Club in Development Medicine, 1961.
302. Tkatschenko S., Babadagly M., Kozijavkin V., Lun G. Perinatalstörungen des
303. Touwen B. C. L., Prechtl H. F. R. The Neurological Examination of the Child with Minor Nervous Dysfunction. Clinic in Development Medicine, №38, Philadelphia: Lippincott, 1979.
304. Towbin A. Latent spinal cord and brain stem injury in newborn infants. Dev. Med. Child Neurol. 1969.— 11.— p. 54.
305. Uexkuell J. Studien ueber den Tonus, II: Die Bewegungen der Schlangensterne. Zeitschrift fuer Biologie, 1905.— 46.—p. 1-37.
306. Van Creveld S. Nouveaux aspects de la maladie hemorragique du nouveau-ne. Arch. Fr. Pediatr., 1958.— 15.— p. 721.
307. Vasella F., Karlsson B. Asymmetric tonic neck reflex. A review of literature and a study of its presence in the neonatal period. Development Medicine and Child Neurology, 1962.— 4.— p. 363-369.
308. Vojta V. Die zerebralen Bewegungsstörungen im Säuglingsalter. Frühdiagnose und Frühtherapie. 3., neuarb. Aufl. Ferdinand Enke Verlag Stuttgart. 1981.— 250S.
309. Vojta V., Peters A. Das Vojta-Prinzip. Springer-Verlag, 1992
310. Volpe J. J. Neurology of the Newborn. Philadelphia, WB Saunders; 2nd ed., 1987.
311. Volpe J. J. Neurology of the Newborn. Philadelphia, WB Saunders; 3rd ed., 1992.
312. Volpe J. J. Value of MR in Definition of the Neuropathology of Cerebral Palsy in Vivo. AJNR, 1992.—13.—p. 79.
313. Walshe F. M. R. Critical Studies in Neurology, Edinburg: Livingstone, 1948.
314. Walzer S., Wolf P. H. (ed.) Minimal Cerebral Dysfunction in Children. Grune and Stratton, New York, London, 1973.
315. Yates P. O. Birth trauma to the vertebral arteries. Arch. Dis. Childh. 1995. —34.— p. 436.
316. Yekutieli M., Jariwala M., Stretch P. Sensory deficit in the hands of children with cerebral palsy: a new look at assessment and prevalence. Developmental Medicine & Child Neurology. 1994.— 36(7). — p. 619-624.
317. Yomella T. L. (ed.) Neonatology. Cunningham Presentice-Hall Informational Inc. 1995.— 636 p.
318. Young R., Shahami B. Spasticity in spinal cord injured patients. In Management of Spinal Cord Injuries. Bloch R. F., Basbaum M.(eds) Baltimore, Williams and Wilkins, 1986.
319. Young R., Spasticity: A review. Neurology 1994: 44(Suppl 9):12-20.
320. Zafeiriou D. I., Tsikoulas I. G., Kremenopoulos G. M. Prospective follow-up of primitive reflex profiles in high-risk infants: clues to an early diagnosis of cerebral palsy. Pediatric Neurology, 1995— 13(2)—p. 148-52.
321. Zerbino D., Kozijavkin W., Babadagly M. Macro- and microcirculation disturbances in the pathogenesis of cerebral palsy. Brain and Development, 1998.— Vol.20.— №8.— p. 412.

РЕЗЮМЕ

Коллективом авторов под руководством проф. В. И. Козьякина подготовлена первая книга практического руководства по основам клинической диагностики детских церебральных параличей (ДЦП).

В первой главе представлена общая характеристика ДЦП (определение, классификация, частота), описаны основные формы заболевания и их топическая диагностика. Вторая глава посвящена структурно-функциональной организации нервной системы (НС) в норме и при ДЦП. Представлены теоретические основы патологии сенсомоторных систем, топическая диагностика их поражения на разных уровнях НС, механизмы развития спастического мышечного тонуса и его особенности у детей с церебральными параличами. Третья глава отображает острый период перинатальных поражений НС: причины, классификацию и клинико-морфологические корреляции, а также клиническую и параклиническую диагностику основных синдромов гипоксически-ишемических и травматических поражений головного и спинного мозга с точки зрения неонатолога. В четвертой главе представлена диагностика поражений нервной системы детей “группы риска” в первые годы жизни с позиции педиатра. Описаны этапы развития моторных и психоречевых функций детей раннего возраста, особенности развития доношенных и недоношенных детей. Изложены классификация, синдромы и возможные исходы перинатальных повреждений головного и спинного мозга. Пятая глава представляет диагностику двигательных нарушений на этапе формирования ДЦП с позиции невролога. Она начинается с описания особенностей работы невропатолога-диагноста и невропатолога-реабилитолога, организации работы невролога с детьми раннего возраста. Излагаются современные подходы к ранней диагностике ДЦП. Подробно описываются патологические симптомы локомоторного развития детей, динамика рефлексов в различные возрастные периоды, патология тонуса при этом заболевании, диагностическое и прогностическое значение синкинезий; в заключение приводится схема клинической диагностики ДЦП.

Книга будет полезна врачам, физиотерапевтам, логопедам, педагогам, воспитателям и родителям больных детей, а также всем, кто интересуется реабилитационной медициной.

SUMMARY

The authors under the leadership of Prof. V. I. Koziavkin have prepared the first book of the series dedicated to the basics of clinical diagnosis of cerebral palsy (CP).

The first chapter covers the common characteristics of CP (definition, classification, frequency); provides the main forms of this disease and their topical diagnosis. The second chapter is dedicated to structural and functional organization of nervous system (NS) in normal persons and in patients with CP. There is provided theoretical basis of sensomotor system pathology, topical diagnosis of its lesion on different levels of NS, the mechanism of development of spastic muscle tonus and its peculiarities in children with cerebral palsy. In the third chapter is presented the acute period of perinatal lesion of NS (causes, classification and clinical-morphological correlations); clinical and paraclinical diagnosis of main syndromes of hypoxic-ischemic and traumatic lesion of brain and spinal cord from the point of view of neonatologist. The fourth chapter covers the diagnosis of nervous system lesions in children of "risk group" in the first years of life from the point of view of pediatrician. The authors have presented the periods of development of motor and psychospeech functions in the children of early age, peculiarities of development of mature and immature children. The authors provided classifications, syndromes and possible outcomes of perinatal lesion of brain and spinal cords. The fifth chapter is dedicated to diagnosis of movement disorders in the period of formation of CP from the point of view of neurologist. The chapter begins with description of peculiarities of work of neuropathologist-diagnostician and neuropathologist-rehabilitologist, organization of neurologist work with children of early age. In the last chapter are included modern approaches to early diagnosis of CP, also given details of pathologic symptoms of locomotor development of children, the dynamic of reflexes in different periods of child's life, tonus pathology specific to this disease, diagnostic and prognostic significance of synkineses. In the final pages there is presented scheme of clinical diagnosis of CP.

This book will be useful to physicians, physiotherapists, logopedists, teachers, nurses and parents of children with CP and to all persons who are interested in rehabilitology medicine.

ZUSAMMENFASSUNG

In diesem Lehrbuch werden die Grundlagen der klinischen Diagnostik bei Patienten mit infantiler Cerebralparese (ICP) ausführlich behandelt.

Das 1. Kapitel handelt von der allgemeinen Charakteristik, Klassifikation und der Inzidenz der Grundformen der ICP. Kapitel 2 erläutert die strukturelle und funktionelle Organisation des physiologischen Nervensystems. Auf dieser Basis werden die theoretischen Grundlagen der Pathologie der sensomotorischen Systeme bei Patienten mit ICP, die topische Diagnostik dieser Systeme und die Mechanismen der Entwicklung der Spastik erklärt. Das 3. Kapitel zeigt aus neonatologischer Sicht die akute Periode der perinatalen Insulte, ihre Ursachen, Klassifikation und klinisch-morphologischen Korrelationen ebenso auf, wie die klinische und paraklinische Diagnostik der Hauptsyndrome der hypoxisch-ischämischen und traumatischen Schädigungen des Gehirnes und des Rückenmarkes. Der Schwerpunkt des 4. Kapitels stellt die Diagnostik der Schädigungen des Nervensystems bei Kindern aus Risikogruppen (Frühgeburt, Trauma, Infektion, Hypoxie) in den ersten Lebensjahren durch Kinderarzt und Eltern dar. Beschrieben wird die physiologische und die pathologische Entwicklung sowohl der termingerecht geborenen, als auch der frühgeborenen Kinder. Es werden Schädigungsmechanismen und deren Auswirkungen auf die ZNS-Entwicklung durch perinatale Ereignisse erklärt. Im 5. Kapitel wird die Diagnostik der klinischen Hauptsyndrome der ICP (die Pathologie der Motorik, Reflexe, des Muskeltonus u.a.m.) aus neurologischer Sicht aufgeführt.

Beschrieben werden spezielle diagnostische und rehabilitative Maßnahmen und Techniken des behandelnden Neurologen, insbesondere in bezug auf die Arbeit mit Kleinkindern. Entscheidend ist die Frühdiagnostik der ICP. Es wird ein Schema der klinischen Diagnostik der ICP vorgestellt, wobei detailliert pathologische Symptome der lokomotorischen Entwicklung sowie des Reflexmusters in verschiedenen Altersstufen, Tonusanomalitäten und diagnostische und prognostische Bedeutung von Synkinesien zugrunde gelegt werden.

Das Buch wird nicht nur für an dem diagnostischen Prozeß beteiligte Neonatologen, Kinderärzte und Neurologen, sondern auch für Physiotherapeuten, Eltern und Pädagogen sowie alle an der Rehabilitationsmedizin interessierte Personen von Nutzen sein.

Дитячі церебральні паралічі / Козявкін В. І., Бабадагли М. О., Ткаченко С. К., Качмар О. О. — Львів: Медицина світу, 1999. — 312 с.

ISBN 966-7475-08-05

Художньо-технічний редактор
Зіновій Матчак

Художники:
Юрій Кох, Степан Костирка (рис. 5.1 — 5.66)

Літературний редактор
Василь Юрчук

Комп'ютерне виконання:
Михайло Бокотей, Мирослав Дуб, Андрій Житло

Підписано до друку з готових діапозитивів.
Формат 70 x 100/16. Ум. друк. арк. 25,16
Обл. друк. арк. 17,85
Зам.

Видавництво «Медицина світу»
290017, Львів, вул. родини Крушельницьких, 14.
Тел./факс (0322) 755 112, E-Mail yusono@ictp.lviv.ua

Жовківська книжкова друкарня видавництва
Отців Василіян «Місіонер», 292310, м. Жовква, вул. Василіянська, 8