

МИНИСТЕРСТВО НАУКИ И ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Пензенский государственный университет» (ПГУ)

Д. И. Чиж, Е. В. Петрова, Н. С. Бофанова

ИЗБРАННЫЕ ВОПРОСЫ ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

Учебное пособие

Пенза
Издательство ПГУ
2021

УДК 616.8-07
ББК 56.12
Ч-59

Р е ц е н з е н т ы :

кандидат медицинских наук,
доцент кафедры неврологии
Пензенского института усовершенствования врачей –
филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России
Н. И. Алешина;

кандидат медицинских наук,
доцент кафедры нервных болезней и психиатрии
Медицинского института Национального исследовательского
Мордовского государственного университета имени Н. П. Огарёва
О. И. Игнатьева

Чиж, Дарья Ивановна.

Ч-59 Избранные вопросы детской неврологии : учеб. пособие / Д. И. Чиж, Е. В. Петрова, Н. С. Бофанова. – Пенза : Изд-во ПГУ, 2021. – 126 с.

ISBN 978-5-907456-19-8

Представлены сведения о каждом разделе частной неврологии. Материал разбит на темы, вызывающие наибольшее количество вопросов у молодых специалистов. Излагаются основные сведения об этиологии, патогенезе, морфологии, клинической картине, методах верификации заболеваний нервной системы у детей. Освещены темы: особенности анатомии и физиологии нервной системы, церебральная ишемия, детский церебральный паралич, нарушение речи у детей, нарушения осанки, сна, синдром гиперактивности с дефицитом внимания.

Издание подготовлено на кафедре «Неврология, нейрохирургия и психиатрия» Медицинского института ПГУ и предназначено для обучающихся медицинских вузов по специальностям: 31.05.01 «Лечебное дело», 31.05.02 «Педиатрия», а также для клинических ординаторов, молодых специалистов – неврологов, нейрохирургов, психиатров.

**УДК 616.8-07
ББК 56.12**

*Рекомендовано к изданию методической комиссией
Медицинского института Пензенского государственного университета
(протокол № 04 от 10.12.2020)*

ISBN 978-5-907456-19-8

© Пензенский государственный
университет, 2021

СОДЕРЖАНИЕ

СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМЫХ СОКРАЩЕНИЙ	5
ВВЕДЕНИЕ	6
Глава 1. ОСОБЕННОСТИ АНАТОМИИ И ФИЗИОЛОГИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ	7
1.1. Возрастные изменения нервной системы	7
1.2. Миелинизация нервной системы.....	8
1.3. Возрастные особенности спинного мозга.....	10
1.4. Возрастные особенности головного мозга	11
1.5. Развитие коры головного мозга.....	16
1.6. Рефлексы новорожденного ребенка	19
Глава 2. ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ИШЕМИЯ	22
2.1. Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных	22
2.2. Этиология гипоксического повреждения центральной нервной системы	23
2.3. Патогенез гипоксического повреждения центральной нервной системы	24
2.4. Клинические проявления церебральной ишемии	27
2.5. Диагностика.....	28
2.6. Тактика ведения	29
2.7. Лечение	30
2.8. Реабилитация.....	31
Глава 3. ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ	33
3.1. Этиология	33
3.2. Патогенез	34
3.3. Классификация.....	36
3.3.1. Классификация детского церебрального паралича (по МКБ-10).....	36
3.3.2. Классификация ДЦП по течению заболевания (К. А. Семенова, 1976).....	37
3.4. Клиническая картина	39
3.5. Диагностика.....	44
3.6. Дифференциальный диагноз ДЦП	45
3.7. Лечение	48

Глава 4. НАРУШЕНИЯ РЕЧИ.....	59
4.1. Анатомо-физиологические механизмы речи	59
4.1.1. Центральный речевой аппарат.....	59
4.1.2. Периферический речевой аппарат.....	61
4.2. Топическая диагностика поражений	62
4.3. Развитие речи у детей.....	63
4.4. Диагностика нарушений речи.....	71
4.5. Лечение нарушений речи у детей.....	72
Глава 5. НАРУШЕНИЕ ОСАНКИ.....	74
5.1. Осанка	74
5.2. Общая характеристика сколиотической болезни	77
5.3. Диагностика нарушений осанки и сколиоза. Методы профилактики и лечения	81
5.4. Лечение нарушений осанки и сколиоза	82
Глава 6. НАРУШЕНИЯ СНА.....	84
6.1. Сон в онтогенезе.....	84
6.2. Особенности сна в разные возрастные периоды	86
6.3. Физиология сна.....	89
6.4. Сновидения	93
6.5. Классификация нарушений сна	93
6.6. Инсомнии.....	96
6.7. Апноэ или гипопноэ во сне.....	99
6.8. Гиперсомния.....	100
6.9. Парасомнии.....	106
6.10. Диагностика нарушения сна	108
6.11. Лечение	109
Глава 7. ГИПЕРДИНАМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ	113
7.1. Этиология синдрома дефицита внимания и гиперактивности	113
7.2. Патогенез синдрома дефицита внимания и гиперактивности	114
7.3. Клиническая картина синдрома дефицита внимания и гиперактивности.....	115
7.4. Диагностика синдрома дефицита внимания и гиперактивности.....	117
7.5. Лечение синдрома дефицита внимания и гиперактивности	120
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	123

СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМЫХ СОКРАЩЕНИЙ

АД – артериальное давление
АТ – антитела
БАС – боковой амиотрофический синдром
БАС – боковой амиотрофический склероз
ВЖК – внутрижелудочковое кровоизлияние
ВИЧ – вирус иммунодефицита человека
ВНС – вегетативная нервная система
ВЧД – внутричерепное давление
ГИ – геморрагический инсульт
ДД – дифференциальная диагностика
ДЦП – детский церебральный паралич
ИИ – ишемический инсульт
КС – кортикостероиды
КФК – креатининфосфокиназа
МО – мозговая оболочка
МРТ – магнитно-резонансная томография
НСГ – нейросонография
ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения
ПА – позвоночные артерии
ПМД – прогрессирующая мышечная дистрофия
ПНМК – преходящее нарушение мозгового кровообращения
ППНС – перинатальное поражение нервной системы
ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография
РАС – расстройство аутистического спектра
РС – рассеянный склероз
САК – субарахноидальное кровоизлияние
СД – сахарный диабет
СКТ – спиральная компьютерная томография
СМА – спинальная мышечная атрофия
ТП – токсоплазмоз
УО – умственная отсталость
ХИМ – хроническая ишемия мозга
ЦСЖ – цереброспинальная жидкость
ЧД – частота дыхания
ЧМН – черепно-мозговые нервы
ЧМТ – черепно-мозговая травма
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭНМГ – электронейромиография
ЭЭГ – электроэнцефалография

ВВЕДЕНИЕ

Неврология – одна из сложнейших медицинских дисциплин. Хороший врач – это, прежде всего, отличный диагност, которому удастся соединить в целостную картину многочисленные симптомы болезни, наблюдающиеся у индивидуумов с различной частотой. Диагностика нервных болезней отличается от диагностики других заболеваний внутренних органов основным принципом – синдромальным подходом.

Трудно назвать какой-либо раздел педиатрии, где ни требовались бы знания неврологии. При развитии большинства заболеваний ребенка и подростка нервная система страдает или первично, или опосредованно. Структуры нервной системы недоступны для непосредственного внешнего осмотра, поэтому выявление и правильная оценка неврологических симптомов – один из основных разделов практической неврологии.

Учебное пособие «Избранные вопросы детской неврологии» написано на основе современных данных в области неврологических наук. Особенностью этого пособия является то, что содержащийся в нем материал в доступной форме содержит основные сведения, необходимые в деятельности молодого врача-педиатра, детского невролога, врача общей практики и семейного врача.

Данное пособие будет для вас хорошим помощником при подготовке к занятиям и в дальнейшем к самостоятельной практике по специальности «Неврология». Пособие содержит темы к семинарам по детской неврологии в соответствии с утвержденной учебной программой Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования.

Мы надеемся, что наше пособие научит самостоятельно ориентироваться в вопросах нервных болезней у детей, правильно определять уровень поражения и научит клиническому мышлению, от этого зависит правильность постановки диагноза и выбора рационального пути ведения пациента. Желаем вам успешной учебы!

Глава 1

ОСОБЕННОСТИ АНАТОМИИ И ФИЗИОЛОГИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Закладка нервной системы происходит на 1-й неделе внутриутробного развития. Наибольшая интенсивность деления нервных клеток головного мозга приходится на период от 10-й до 18-й недели внутриутробного развития, что можно считать критическим периодом формирования центральной нервной системы (ЦНС). Если число нервных клеток взрослого человека принять за 100 %, к моменту рождения ребенка сформировано только 25 % клеток, к 6 месяцам – 66 %, а к году – 90–95 %.

К рождению ребенка головной мозг относительно массы тела составляет:

- у новорожденного – 1/8–1/9 на 1 кг массы тела;
- у ребенка 1 года – 1/11–1/12;
- у ребенка 5 лет – 1/13–1/14;
- у взрослого – 1/40.

В онтогенезе выделяют два относительно самостоятельных этапа развития: пренатальный (внутриутробный, дородовой) и постнатальный (послеродовой). Первый начинается с момента зачатия и продолжается до момента рождения ребенка, второй – от момента рождения до смерти человека.

1.1. Возрастные изменения нервной системы

Нервная система человека развивается из наружного зародышевого листка (эктодермы), лежащего над хордой, в период эмбрионального развития. С 11-го дня пренатального развития происходит закладка нервной пластинки, которая образуется к концу 3-й недели эмбриогенеза. Нейроны нервной пластинки, образованные из их предшественников – нейробластов, интенсивно делятся и растут, вследствие чего края пластинки загибаются, и образуется нервный желобок. Позже края желобка смыкаются с образованием нервной трубки (будущий спинной мозг ребенка). На 4-й неделе эмбрионального развития на переднем конце нервной трубки появляются три первичных мозговых пузыря: передний, средний и зад-

ний. К концу 4-й недели передний мозговой пузырь начинает делиться на два пузыря, а в течение 5-й недели подобный процесс происходит и с задним пузырем. Таким образом, образуются пять мозговых пузырей, соответствующих пяти отделам головного мозга (продолговатый мозг, мозжечок, средний мозг, промежуточный мозг и передний мозг в виде двух полушарий), которые появляются на 6–7-й неделе внутриутробного развития (рис. 1).

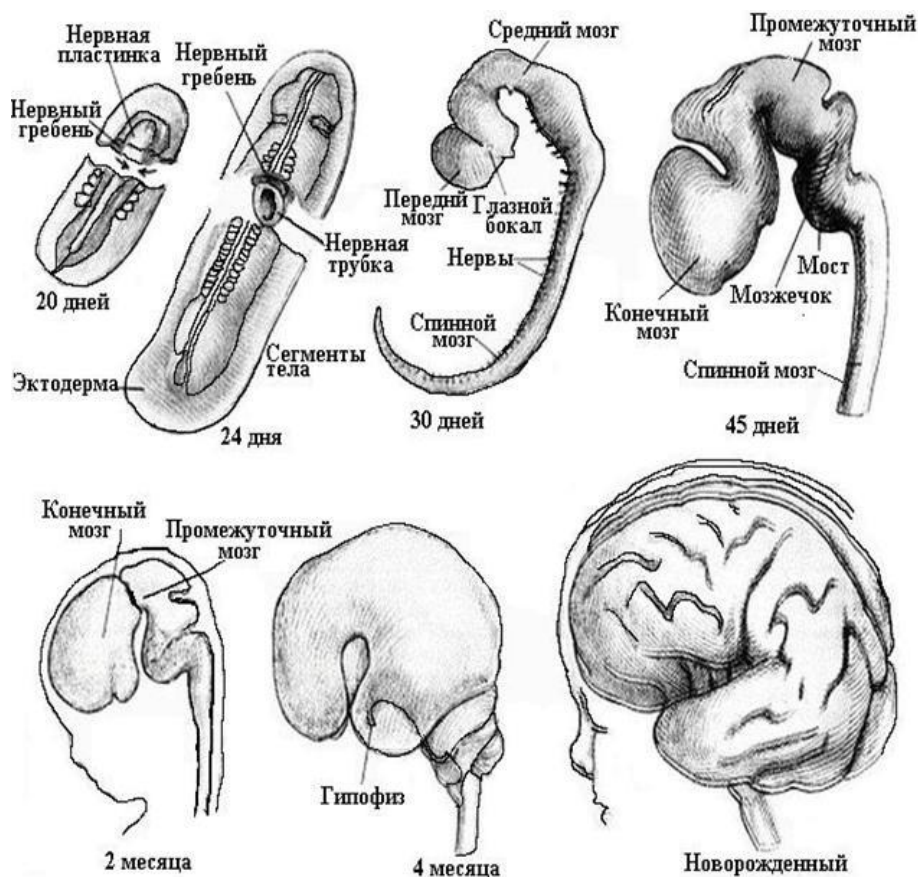


Рис. 1. Нервная система в эмбриогенезе

1.2. Миелинизация нервной системы

После рождения ребенка происходит миелинизация аксонов. Раньше других начинают миелинизироваться периферические нервы, затем аксоны в спинном мозге, в стволе мозга и позже в больших полушариях. Миелинизация спинномозговых и черепно-мозговых нервов начинается уже на 4-м месяце пренатального онтогенеза ребенка. Двигательные аксоны покрываются миелином уже к моменту рождения. Большинство смешанных и афферентных (чувствительных) нервов миелинизируются к 3 месяцам после рождения, а некоторые только к 3 годам. Сроки миелинизации черепно-

мозговых нервов различны. Основная масса волокон черепных нервов миелинизируется к 1,5–2 годам. К 2 годам миелинизируются слуховые нервы. Полная миелинизация зрительного и языкоглоточного нервов отмечается только у 3–4-летних детей. Что касается лицевого нерва, то отдельные его ветви начинают покрываться миелином уже в 21–24-ю неделю внутриутробной жизни. Этот факт свидетельствует о первоочередной роли этого нерва в реализации сосательного рефлекса, который созревает у плода уже к 7 месяцам пренатального онтогенеза.

Проводящие пути спинного мозга хорошо развиты уже к моменту рождения и почти все миелинизированы, за исключением пирамидных путей; они миелинизируются к 3–6 месяцам жизни ребенка. В спинном мозге раньше (до рождения) миелинизируются моторные пути, что проявляется в спонтанных движениях плода. Что касается нейронов головного мозга, то в среднем к 3 годам основная масса нервных волокон миелинизирована, остальные завершают этот процесс к 6 годам. В отличие от спинного мозга здесь раньше других миелинизируются афферентные пути и сенсорные области, а двигательные – через 5–6 месяцев (некоторые значительно позже) после рождения. К 3 годам миелинизация нервных волокон в основном заканчивается, но рост нервов в длину продолжается и после 3-летнего возраста. Относительно поздно завершают процесс миелинизации тангенциальные волокна коры полушарий большого мозга (к 30–40 годам). В процессе миелинизации происходит концентрация ионных каналов в области перехватов Ранвье. Повышаются возбудимость и лабильность нервных волокон. Так, у новорожденных нерв способен проводить только 4–10 имп/с, в то время как у взрослых – 300–1000 имп/с. Тормозные механизмы центральной нервной системы формируются в онтогенезе за счет развития тормозных нейронов. Становление тормозных механизмов существенно повышает способность к концентрации возбуждения, ограничивая его иррадиацию. С появлением тормозных механизмов безусловные рефлексы становятся более точными и локализованными.

Тормозные механизмы центральной нервной системы формируются в онтогенезе за счет развития тормозных нейронов. Становление тормозных механизмов существенно повышает способность к концентрации возбуждения, ограничивая его иррадиацию. С появлением тормозных механизмов безусловные рефлексы становятся более точными и локализованными.

1.3. Возрастные особенности спинного мозга

В течение первых трех месяцев внутриутробной жизни спинной мозг занимает позвоночный канал на всю его длину. В дальнейшем позвоночник растет быстрее, чем спинной мозг. Поэтому нижний конец спинного мозга поднимается («восходит») в позвоночном канале. В связи с «восхождением» (относительным укорочением) спинного мозга в позвоночном канале корешки спинномозговых нервов удлиняются, принимают косое, а в нижних отделах – вертикальное положение. Корешки спинномозговых нервов, идущие к крестцовым отверстиям, образуют вокруг конечной нити пучок, получивший название «конский хвост». Спинной мозг новорожденного имеет длину 14 см. К 2 годам длина спинного мозга достигает 20 см, а к 10 годам, по сравнению с периодом новорожденности, удваивается. Масса спинного мозга у новорожденного составляет около 5,5 г, у детей 1-го года – около 10 г. К 3 годам масса спинного мозга превышает 13 г, к 7 годам равна примерно 19 г. У новорожденного центральный канал шире, чем у взрослого. Уменьшение его просвета происходит главным образом в течение 1–2 годов, а также в более поздние возрастные периоды, когда наблюдается увеличение массы серого и белого вещества. Объем белого вещества спинного мозга возрастает быстро, особенно за счет собственных пучков сегментарного аппарата, формирование

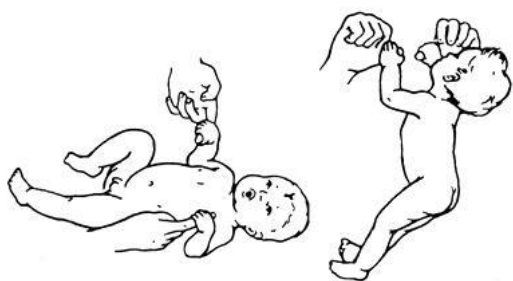


Рис. 2. Хватательный рефлекс

которого происходит в более ранние сроки по сравнению со сроками формирования проводящих путей, образующих надсегментарный аппарат мозга. Что касается рефлекторной функции спинного мозга, то она формируется еще до рождения.

Структуры, участвующие в осуществлении хватательного рефлекса, формируются у плода в 9–11-недельном возрасте (рис. 2). У 10-недельного зародыша хватательный рефлекс проявляется в виде изолированного сгибания пальцев. К 11-й неделе эта реакция сопровождается сгибанием запястья и предплечья. У 13–15-недельного плода при раздражении ладони возникает

У новорожденного ребенка нижний конец спинного мозга находится на уровне III поясничного позвонка, у взрослого человека – на уровне II поясничного позвонка.

сгибательное движение всех пальцев. До 22-недельного возраста этот рефлекс проявляется в виде локального сгибания руки. У новорожденного хватательный рефлекс хорошо развит.

Рефлекс Бабинского проявляется уже у 2-месячного плода (рис. 3). Этот рефлекс хорошо выражен в течение полугода с момента рождения, а затем исчезает. Наличие рефлекса Бабинского у детей более старшего возраста и у взрослых считается показателем незрелости или нарушения функции пирамидного пути и полосатого тела. Подошвенный рефлекс формируется после рождения. У трудного ребенка реакции на штриховое раздражение подошвы непостоянны и изменчивы.

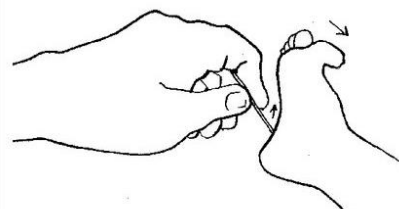


Рис. 3. Положительный рефлекс Бабинского

Сухожильные рефлексy – коленный и ахиллов – хорошо выражены у детей первого года жизни. Формирование их структурной основы – рецепторов мышц и сухожилий – отмечено у плода 5–6-го месяцев. Коленный рефлекс у детей раннего грудного возраста сопровождается сокращением приводящих мышц другой ноги, вследствие чего нога поворачивается внутрь. Эту реакцию называют перекрестным рефлексом приводящих мышц. Ахиллов рефлекс на первом месяце жизни, как правило, может быть вызван лишь у немногих детей, но уже начиная с 7–8-месячного возраста регистрируется у большинства обследованных детей.

1.4. Возрастные особенности головного мозга

У новорожденного головной мозг относительно большой, масса его в среднем 390 г (340–430) у мальчиков и 355 г (330–370) – у девочек, что составляет 12–13 % массы тела (у взрослого – примерно 2,5 %). К концу первого года жизни масса головного мозга удваивается, а к 3–4 годам утраивается. После 7 лет масса головного мозга возрастает медленно и к 20–29 годам достигает максимального значения (1355 г – у мужчин и 1220 г – у женщин). В последующие возрастные периоды, вплоть до 60 лет у мужчин и 55 лет у женщин, масса мозга существенно не изменяется, а после 55–60 лет отмечается некоторое уменьшение ее. У новорожденного лучше развиты филогенетически более старые отделы мозга.

Масса ствола мозга равна 10,0–10,5 г, что составляет примерно 2,7 % массы тела (у взрослого – около 2 %). К моменту рожде-

ния большинство ядер ствола мозга хорошо развито, отростки их нейронов миелинизированы. На 6-й неделе внутриутробного развития начинают развиваться область ромбовидной ямки и ядра черепно-мозговых нервов продолговатого мозга (подъязычного, блуждающего, языкоглоточного, лицевого, тройничного и вестибуло-слухового). Раньше других закладывается ядро лицевого нерва (на 4-й неделе пренатального онтогенеза). Довольно рано формируется блуждающий нерв. Ядра блуждающего нерва выявляются со 2-го месяца внутриутробного развития. К полутора годам жизни ребенка увеличивается количество клеток в ядрах блуждающего нерва. Значительно увеличивается длина отростков нейронов. У 7-летнего ребенка ядра блуждающего нерва сформированы так же, как у взрослого. С развитием структур продолговатого мозга связано становление регулируемых ими функций (дыхания, работы сердечно-сосудистой, пищеварительной и других систем).

Дыхательные движения у плода появляются уже на 4–5 месяце внутриутробного развития и сопровождаются движениями мышц конечностей. К 16–17-й неделям формируется центр вдоха, а через 5–6 недель формируется и центр выдоха в продолговатом мозге, которые являются структурной основой дыхательных движений. В возрасте 21–22 недель появляются небольшие периоды непрерывных дыхательных движений, которые чередуются с глубокими судорожными вдохами. У плода 28–33 недель дыхание становится более равномерным. У плода и новорожденного хорошо развиты защитные дыхательные рефлексы – чихание, кашель, рефлексорная остановка дыхания при резком запахе.

К моменту рождения наиболее зрелыми являются пищевые безусловные рефлексы: сосательный, глотательный. Сосательные движения появляются в плодный период (16,5 недель), а к 21–22-й неделе сосательный рефлекс является полностью сформированным. Рефлекторные дуги вестибулярных рефлексов также формируются задолго до рождения. Так, у 7-недельного плода дифференцируются клетки вестибулярного аппарата, а на 12-й неделе к ним подходят нервные волокна. На 20-й неделе миелинизируются волокна, несущие возбуждение от вестибулярных ядер к мотонейронам спинного мозга. В это же время формируются связи между клетками вестибулярных ядер и клетками ядер глазодвигательного нерва.

Продолговатый мозг к моменту рождения вполне развит морфологически. Общая масса продолговатого мозга вместе с мостом у новорожденного равна 8 г, что составляет 2 % массы головного мозга (у взрослого 1,6 %).

В эмбриональном периоде развития мозжечка сначала формируется червь как наиболее древняя часть мозжечка, а затем его полушария. У новорожденного червь мозжечка оказывается более развитым, чем полушария. У 4–5-месячного плода разрастаются поверхностные отделы мозжечка, образуются борозды и извилины. Масса мозжечка у новорожденного составляет 20,5–23 г, в 3 месяца она удваивается, а у 6-месячного ребенка равна 62–65 г. Наиболее интенсивно мозжечок растет в первый год жизни, особенно с 5-го по 11-й месяц – в это время ребенок учится сидеть и ходить. У годовалого ребенка масса мозжечка увеличивается в 4 раза и в среднем составляет 84–95 г. После этого наступает период медленного роста, и к 6 годам его масса достигает нижней границы массы мозжечка у взрослого: около 150 г. Интенсивные рост и развитие мозжечка происходят и в период полового созревания. Серое и белое вещества мозжечка развиваются неодинаково. У ребенка серое вещество растет медленнее. Так, от периода новорожденности до 7 лет его масса увеличивается приблизительно в 2 раза, а белого – почти в 5 раз. Миелинизация волокон мозжечка осуществляется приблизительно к 6 месяцам жизни, последними миелинизируются волокна коры мозжечка. Из ядер мозжечка раньше других формируется зубчатое ядро. Начиная с периода внутриутробного развития и до первых лет жизни детей, ядра выражены лучше, чем нервные волокна. У детей школьного возраста так же, как и у взрослых, белое вещество преобладает над ядерными образованиями. Клеточное строение коры мозжечка у новорожденного значительно отличается от взрослого. Неполностью сформированы клетки Пуркинье, ядро почти полностью занимает клетку, дендриты клеток развиты слабо. Формирование клеток Пуркинье идет бурно после рождения и заканчивается к 3–5 неделям жизни. Клетки-зерна развиваются раньше клеток Пуркинье. Клеточные слои коры мозжечка у новорожденного значительно тоньше, чем у взрослого. К концу 2-го года жизни их размеры достигают нижней границы величины у взрослого. Полное формирование клеточных структур мозжечка осуществляется к 7–8 годам. Завершение развития ножек мозжечка, установление их связей с другими отделами ЦНС осуществляются в период от года до 7 лет жизни ребенка.

Что касается среднего мозга, то к концу 3-го месяца эмбрионального развития на уровне этого отдела хорошо выражено большое скопление клеток – ядро глазодвигательного нерва. В результа-

те клеточной миграции формируются верхние и нижние бугорки четверохолмия. К этому времени образуются ядра ретикулярной формации и красные ядра. Что касается черной субстанции, то темная пигментация появляется только после 6 месяцев постнатального онтогенеза. У новорожденного масса среднего мозга составляет 2,5 г. Его форма и строение почти не отличаются от среднего мозга взрослого. Ядро глазодвигательного нерва хорошо развито, его волокна миелинизированы. Хорошо развито красное ядро, связи которого с другими отделами мозга формируются раньше, чем пирамидная система. Крупноклеточная часть красного ядра (нисходящие влияния на спинной мозг) развивается раньше, чем мелкоклеточная (восходящие влияния на другие структуры головного мозга). Пигментация нейронов красного ядра начинается с 2-летнего возраста и заканчивается к 4 годам. Черная субстанция у новорожденного хорошо выражена, ее клетки дифференцированы, их аксоны миелинизированы. Как указывалось выше, пигментация меланином начинает активно развиваться с 6-го месяца жизни и достигает своего максимума к 16 годам.



Рис. 4. Рефлекс Моро

Ряд рефлексов с участием среднего мозга формируется во внутриутробный период. Уже на ранних стадиях пренатального развития появляются тонические и лабиринтные рефлексы. В первые дни жизни ребенка возникает рефлекс Моро в ответ на громкий внезапный звук (рис. 4). Со 2-й недели жизни появляется сосредоточение на звуке, а на 3-м месяце возникает типичная ориентировочная реакция – поворот головы в сторону раздражителя. Рефлекс Моро исчезает к 4-му месяцу жизни, но сохраняется у детей с задержкой развития. Считается, что он связан с незрелостью мозга. К рождению появляется защитный мигательный рефлекс на прикосновение к роговице, ресницам, векам и кончику носа. Рефлекторное мигание в ответ на быстрое приближение предмета к глазам появляется к 1,5–2 месяцам жизни. Что касается зрачкового рефлекса, то у 6–7-месячного плода реакция сужения зрачка на свет замедлена, в дальнейшем ее скорость постепенно возрастает и у новорожденного этот рефлекс уже хорошо выражен. Начиная с рождения и в течение первых 6 месяцев жизни у большинства детей проявляется тонический рефлекс с глаз на мышцы шеи. Лабиринтный (уста-

новочный) рефлекс у новорожденных в основном отсутствует. Он хорошо выражен с 2–3 месяцев жизни ребенка. Лабиринтные рефлексy, возникающие при вращении, обнаруживаются сразу после рождения и хорошо выражены с 7-го дня жизни ребенка. С первых дней жизни проявляется и лифтная реакция (при резком опускании тела поднимаются руки вверх). Рефлексy положения тела в пространстве (статические, установочные и выпрямительные) формируются после рождения. Простейшие рефлекторные акты сменяются более сложными. Так, врожденные предварительные локомоторные акты исчезают у 4–5-месячного ребенка. Первым исчезает зрительно-шейный рефлекс (3 месяца), затем вестибулярная реакция, связанная с конечностями (4–5 месяцев). Сокращение приводящих мышц противоположной ноги, сопровождающее коленный рефлекс, угасает к 7 месяцам, перекрестный сгибательный рефлекс ног – в 7–12 месяцев, а хватательные рефлексy к концу первого года жизни переходят в произвольное хватание. К этому времени почти полностью исчезает рефлекс Бабинского. Развитие отдельных образований промежуточного мозга происходит гетерохронно. Зрительный бугор (таламус) закладывается ко 2-му месяцу внутриутробного развития. На 3-м месяце морфологически разграничиваются таламус и гипоталамус. На 4–5-м месяце между ядрами таламуса проявляются светлые прослойки развивающихся нервных волокон. В это время клетки еще слабо дифференцированы. В 6 месяцев становятся хорошо видимыми клетки ретикулярной формации таламуса. Другие ядра зрительного бугра начинают формироваться с 6 месяцев внутриутробной жизни, и к 9 месяцам они хорошо выражены. Усиленный рост таламуса имеет место в 4-летнем возрасте, а к 13 годам этот отдел мозга достигает размеров взрослого. Гипоталамус закладывается еще в эмбриональном периоде, но в первые месяцы внутриутробного развития ядра гипоталамуса не дифференцированы. Только на 4–5-м месяце накапливаются клеточные элементы будущих ядер и становятся хорошо выраженными на 8-м месяце. К моменту рождения структуры гипоталамуса еще полностью не дифференцированы, этим и объясняется несовершенство терморегуляции у новорожденных и детей первого года жизни. Ядра гипоталамуса созревают в разное время, в основном к 2–3 годам. Дифференциация клеточных элементов серого бугра заканчивается позднее всего – к 13–17 годам.

Базальные ядра в период внутриутробного развития созревают неравномерно. Бледный шар достаточно сформирован уже к моменту рождения. Хвостатое ядро и скорлупа чечевицеобразного яд-

ра достаточно сформированными выглядят только в конце 1-го года после рождения. Установлено, что миелинизация в бледном шаре почти полностью заканчивается к 8 месяцам развития плода. В структурах полосатого тела она начинается в пренатальный период, а заканчивается только к 11 месяцам жизни. Хвостатое ядро в течение первых двух лет жизни увеличивается вдвое, что связывают с развитием у ребенка автоматических двигательных навыков. Двигательная активность новорожденного в значительной мере связана с бледным шаром, обеспечивающим некоординированные движения головы, туловища и конечностей. Считают, что моторная составляющая плача контролируется бледным шаром. Что касается стриатопаллидарных связей, то часть волокон миелинизируется на первом месяце жизни, а другая часть – лишь к 5 месяцам и позже. С развитием полосатого тела связано появление мимических движений, а в дальнейшем умение сидеть и стоять. Стриатум оказывает тормозящее влияние на паллидум, поэтому создается постепенное разделение движений. Для того чтобы сидеть, ребенок должен уметь вертикально держать голову и спину. Эта способность развивается у него к 2 месяцам; поднимать голову лежа на спине ребенок начинает к 2–3 месяцам, сидеть – к 6–8 месяцам. В 9 месяцев ребенок может стоять с помощью поддержки, в 10 месяцев стоит свободно. К семилетнему возрасту происходят окончательное созревание базальных ядер и формирование их связей с корой, что и обеспечивает выполнение более точных и координированных произвольных движений.

1.5. Развитие коры головного мозга

Новая кора в структурах полушарий начинает формироваться в конце второго месяца внутриутробного периода. На протяжении всей внутриутробной жизни в развитии неокортекса выделяют три периода: ранний миграционный; средний, или период предварительной дифференцировки на слои; поздний, или период заключительной дифференцировки. Ранний период охватывает промежуток со 2-го по 4-й лунный месяц. В это время наблюдается миграция нейробластов из глубоких (околожелудочковых) слоев конечного мозгового пузыря в корковую пластинку. В период с 7-й по 10-ю неделю начинают формироваться нижние (глубокие) слои коры (V и VI). Несколько позже (на 13–15-й неделе) происходит дифференцировка верхних слоев – I, II, III и IV. Начиная с 4-го месяца

внутриутробной жизни происходит предварительная цитоархитектоническая дифференцировка коры на клеточные слои, образуются первичные борозды и извилины. Толщина коры постепенно увеличивается в течение 3–4-го месяцев пренатального онтогенеза. Аксоны клеток растут и выходят за пределы коры примерно на 8-й неделе. В конце 2-го месяца внутриутробного развития формируются волокна, соединяющие соседние области коры. На 11–12-й неделе полушария разделяются бороздами на отделы, характерные для мозга взрослого. Первыми появляются борозды на наружной поверхности полушарий. Мозговые пузыри растут неравномерно. Наиболее интенсивно развивается передний пузырь, который уже на ранней стадии разделяется продольной бороздой на правое и левое полушария. На 3-м месяце эмбрионального развития формируется мозолистое тело. На 5-м месяце полушария распространяются до среднего мозга, а у 6-месячного плода полностью покрывают его. К этому времени все отделы головного мозга хорошо выражены. До 4-го месяца развития плода поверхность больших полушарий гладкая. К 5 месяцам внутриутробного развития образуются основные борозды – боковая, центральная, теменно-затылочная, шпорная. Вторичные борозды появляются после 6 месяцев.

К моменту рождения количество нейронов в коре больших полушарий равно 14–16 млрд, т.е. как и у взрослого человека, но у новорожденного они незрелы в морфологическом отношении, имеют простую веретенообразную форму и очень небольшое количество отростков. Кортикальные слои больших полушарий у новорожденного значительно тоньше, чем у взрослого; они слабо дифференцированы, а корковые центры недостаточно сформированы. Развитие коры больших полушарий ускоряется после рождения ребенка. К 4 месяцам соотношение серого и белого вещества у ребенка и взрослого сближается. После рождения процесс миелинизации аксонов в головном мозге продолжается, но в лобных и височных долях этот процесс находится в начальной стадии. К 9 месяцам миелинизировано большинство волокон коры, за исключением коротких ассоциативных волокон в лобной доле. Становятся более отчетливыми первые три слоя коры. К первому году жизни общая структура мозга приближается к зрелому состоянию. Миелинизация волокон, расположение корковых слоев, дифференцировка нейронов в основном завершаются к 3 годам. В возрасте 6–9 лет и период полового созревания увеличивается количество ассоциативных связей. В это время масса мозга увеличивается незначительно. Что касается корковых ядер анализаторов, то на 5-м месяце прена-

тального развития раньше других появляются ядра двигательного анализатора – поля 4 и 6 в прецентральной извилине, но в дальнейшем поле 4 развивается несколько быстрее поля 6. На 6-м лунном месяце дифференцируется чувствительная зона соматосенсорной системы – поля 1, 2 и 3 в постцентральной извилине. Зрительная кора – поля 17, 18 и 19 в затылочной области – выделяется на 6-м месяце, причем поле 17 созревает раньше полей 18 и 19. Позже других развиваются филогенетически более новые области: лобная и нижнетеменная – на 7-м месяце внутриутробного развития, затем височно-теменная и теменно-затылочная. У новорожденного большие полушария головного мозга не оказывают регулирующего влияния на нижележащие отделы ЦНС. Повышение мышечного тонуса в первые дни после рождения связывают с недостаточной зрелостью коры больших полушарий. Для новорожденных детей характерны повышенная возбудимость и легкая утомляемость коры. Ко 2 месяцу жизни возбудимость становится такой же, как и у взрослого.

Электрическая активность мозга регистрируется уже у 5-месячного плода, но регуляторный ритм в ней отсутствует. Эта особенность имеет место и у 6-месячного плода. В ЭЭГ преобладают колебания с частотой 5 имп/с, которые сочетаются с более медленными – 1–3 имп/с. Эта активность имеет прерывистый характер, интервалы имеют различную, часто большую длительность. Электрическая активность мозга 8-месячного плода постоянна и имеет сходство с ЭЭГ новорожденных (обе ЭЭГ характеризуются нерегулярными колебаниями разной (преимущественно небольшой) амплитуды). У новорожденных во время сна амплитуда волн ЭЭГ значительно увеличивается. Также у новорожденных отмечается вовлечение коры больших полушарий в ответ на разномодальные раздражители, но в отличие от взрослых вместо десинхронизации и учащения ритма наблюдается уменьшение частоты и амплитуды всех волн.

На 3-й неделе эмбриогенеза нейробласты вегетативной нервной системы мигрируют, образуя парные цепочки ганглиев вдоль позвоночного столба и отдельные ганглии в грудной и брюшной полостях. В конце 1-го месяца внутриутробного развития симпатические узлы закладываются в шейном и крестцовых отделах. Со 2-го по 8-й месяцы пренатального онтогенеза устанавливаются связи лимбической системы, гипоталамуса и вегетативных ядер спинного мозга. У новорожденного имеются все части парасимпа-

тического отдела вегетативной нервной системы, характерные для взрослых, однако в их вегетативных ганглиях нейроны еще мелкие. Они увеличиваются в размере к 3 годам, а к 16 годам происходит интенсивный рост дендритов и образуется большое число синапсов. До 6–7 лет наблюдается преобладание симпатической нервной системы.

1.6. Рефлексы новорожденного ребенка

Для двигательного развития здорового ребенка характерна определенная последовательность, которая проявляется угасанием безусловных рефлексов, формированием установочных (выпрямляющих) рефлексов, совершенствованием реакций равновесия.

Безусловные рефлексы новорожденного делятся на две группы:

А. Сегментарные двигательные автоматизмы:

1) обеспечивающиеся сегментами мозгового ствола (оральные автоматизмы);

2) спинного мозга (спинальные автоматизмы).

Б. Надсегментарные позотонические автоматизмы (регулируемые центрами продолговатого мозга и ствола) обеспечивают регуляцию мышечного тонуса в зависимости от положения головы.

Сегментарные двигательные автоматизмы включают:

1) оральные автоматизмы (обеспечивают сосание):

– ладонно-ротовой рефлекс (Бабкина): при надавливании на ладонь, ребенок открывает рот и сгибает голову, угасает к 3 месяцам;

– хоботковый рефлекс: легкий удар пальцем по губам вызывает вытягивание губ хоботком, угасает к 3 месяцам;

– поисковый рефлекс Куссмауля: поглаживание пальцем угла рта вызывает опускание угла рта и поворот в сторону раздражителя, сохраняется до 3–4 месяцев;

– сосательный рефлекс возникает в ответ на раздражение полости рта, сохраняется в течение первого года жизни;

2) спинальные автоматизмы:

– защитный рефлекс: если положить ребенка на живот, последует поворот головы в сторону;

– рефлекс опоры и автоматическая походка новорожденного: поставленный на опору ребенок выпрямляет туловище и стоит на

полной стопе, если его слегка наклонить, то он делает автоматические шаговые движения. Рефлекс сохраняется до 1,5 месяцев, затем развиваются физиологическая астазия-абазия, произвольная способность стоять и ходить формируется к концу первого года жизни;

- рефлекс ползания (Бауэра): при укладке на живот ребенок осуществляет спонтанное ползание; если подставить ладонь под ноги, ползание усиливается; угасает в 4 месяца;

- хватательный рефлекс: возникает при надавливании на ладони; иногда ребенок так сильно охватывает пальцы обследующего, что его можно приподнять вверх (рефлекс Робинзона); физиологичен до 3–4 месяцев, далее должен формироваться произвольный захват;

- физиологический рефлекс Бабинского: при штриховом раздражении стопы происходят тыльное сгибание стопы и разведение пальцев веером; угасает в 3–4 месяца, но иногда может сохраняться до 2 лет;

- рефлекс Моро: при легком ударе по поверхности, где лежит ребенок, он сначала разводит руки в стороны и открывает кулачки (1-я фаза), затем возвращается в исходное положение (2-я фаза); угасает в 4–5 месяцев.

Надсегментарные позотонические автоматизмы связаны с регуляцией мышечного тонуса, обеспечиваются центрами продолговатого мозга (миелэнцефальные). Если своевременно не угасают, формируется патологическая тоническая активность, которая мешает формированию произвольных движений:

- асимметричный шейный тонический рефлекс (АШТР): при повороте головы в сторону, рука на этой стороне разгибается, а на противоположной – сгибается;

- симметричный шейный тонический рефлекс (СШТР) – сгибание головы вызывает повышение флексорного тонуса в руках и экстензорного в ногах;

- лабиринтный тонический рефлекс: в положении на спине повышен тонус разгибателей, на животе – сгибателей.

В норме эти рефлексy могут быть выражены неярко, редуцируются в 2 месяца у доношенных детей, в 3–4 месяца – у недоношенных.

По мере угасания позотонических автоматизмов, параллельно с ними, формируются установочные мезэнцефальные рефлексy (цепные симметричные рефлексy), которые регулируются центрами среднего мозга и обеспечивают выпрямление туловища:

- шейная выпрямляющая реакция: за поворотом головы в сторону (активным или пассивным) следует ротация туловища в ту же

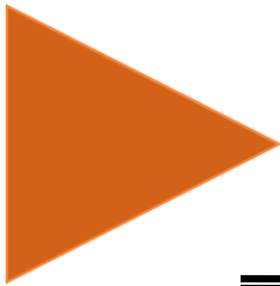
сторону. Рефлекс обеспечивает начиная с 4-го месяца поворот ребенка на бок;

– туловищная выпрямляющая реакция (выпрямляющий рефлекс с туловища на голову): при соприкосновении стоп ребенка с опорой происходит выпрямление головы, наблюдается с конца 1 месяца жизни;

– Выпрямляющий рефлекс туловища: при ротации плечей в эту же сторону ротируются туловище и таз; рефлекс выражен к 6–8-му месяцу жизни, обеспечивает повороты со спины на живот и обратно, возможность встать на четвереньки, сесть, встать.

Выпрямляющие рефлексy начинают развиваться с 1 месяца жизни, совершенствуются до 10–15 месяцев.

Когда сформировались реакции выпрямления, формируются реакции равновесия, которые заканчивают свое основное становление к 2 годам, совершенствуются до 5–6 лет.



Глава 2

ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ИШЕМИЯ

Церебральная ишемия – это состояние, при котором нарушается кровоснабжение структур головного мозга. В отношении детей первых лет жизни обычно применяется термин «гипоксически-ишемическое поражение головного мозга», что отражает патогенез данного заболевания. По мнению разных авторов, частота встречаемости колеблется от 21 до 80,6 % всех заболеваний раннего детского возраста.

2.1. Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных

Таблица 1

Классификация перинатальных поражений нервной системы

Гипоксические поражения ЦНС	
Церебральная ишемия	1. Церебральная ишемия I степени (легкая)
	2. Церебральная ишемия II степени (средней тяжести)
	3. Церебральная ишемия III степени (тяжелая)
Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза	1. Внутрижелудочковое кровоизлияние I степени (субэпендимальное)
	2. Внутрижелудочковое кровоизлияние II степени (субэпендимальное + интравентрикулярное)
	3. Внутрижелудочковое кровоизлияние III степени (субэпендимальное + интравентрикулярное + перивентрикулярное)
Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС (не травматические)	
Травматические повреждения нервной системы	
Внутричерепная родовая травма	1. Эпидуральное кровоизлияние
	2. Субдуральное кровоизлияние (супра-, субтенториальное)
	3. Внутрижелудочковое кровоизлияние
	4. Паренхиматозное кровоизлияние
	5. Субарахноидальное кровоизлияние
Родовая травма спинного мозга	Кровоизлияние в спинной мозг (растяжение, разрыв, надрыв) с травмой или без травмы спинного мозга

Родовая травма периферической нервной системы	1. Травматические повреждения плечевого сплетения: а) проксимальный тип Эрба – Дюшена (С5–С6) б) дистальный тип Дежерин – Клюмпке (С7–Т1) в) тотальный паралич (С5–Т1)
	2. Повреждение диафрагмального нерва (С3–С5)
	3. Травматическое повреждение лицевого нерва
	4. Травматическое повреждение других периферических нервов
Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС	
Преходящие нарушения обмена веществ	1. Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия)
	2. Гипогликемия
	3. Гипокальциемия
	4. Гипермагнезиемия
	5. Гипомагнезиемия
	6. Гипонатриемия
	7. Гипернатриемия
Токсико-метаболические нарушения функций ЦНС	1. Состояния, обусловленные приемом во время беременности алкоголя, табакокурения, употреблением наркотических средств и медикаментов, вызывающих зависимость
	2. Состояния, обусловленные действием на ЦНС токсинов (вирусных, бактериальных)
	3. Состояния, обусловленные действием на ЦНС лекарственных препаратов (или их сочетанием), введенных плоду или новорожденному
Поражение ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода	
Поражение ЦНС при внутриутробных инфекциях	1. Энцефалит, менингит, менингоэнцефалит
	2. Цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз, врожденная краснуха, ЕСНО-вирусы, сифилис и др.
Поражение ЦНС при неонатальном сепсисе	1. Менингит, менингоэнцефалит, вентикулит, энцефалит
	2. Стрептококк, стафилококк, колибактерии, клебсиелла, синегнойная палочка, листериоз, грибок

2.2. Этиология гипоксического повреждения центральной нервной системы

Выделяют разнообразные повреждающие воздействия в ante-, intra- и постнатальном периодах.

Аntenатальные повреждающие факторы

В I триместре беременности закладываются все основные элементы нервной системы, на 3-м месяце оформляется кровеносная система головного мозга. Фаза плацентарного развития и фор-

мирование плацентарного барьера начинаются лишь с 3-го месяца беременности. В этой связи высока значимость воздействия в раннем антенатальном периоде инфекционных заболеваний, таких как токсоплазмоз, хламидиоз, листерелез, сифилис, сывороточный гепатит, цитомегалия, герпес, которые повреждают внутренние органы и ЦНС.

Эндогенные и экзогенные воздействия во II–III триместрах вызывают функциональную незрелость, внутриутробную гипотрофию, преждевременное рождение.

Лучевые воздействия: проникающая радиация, приводящая к разрывам спиралей ДНК, активации ПОЛ и накоплению свободных радикалов. Нейроны становятся функционально незрелыми.

Инттоксикации: наркотики, алкоголь.

Генетическая обусловленность – генетически детерминированные отклонения в архитектонике мозга в виде диффузных рассеянных свободных пространств.

Интранатальные повреждающие факторы:

- длительный безводный период;
- слабость родовой деятельности;
- стремительные роды;
- тугое обвитие пуповиной;
- применение родовспомогательных приемов;
- большая масса тела и размеры плода.

Постнатальные факторы:

- нейроинфекции;
- родовая травма головного и/или спинного мозга, шейного отдела позвоночника, вертебрально-базилярного стыка и их связочного аппарата, позвоночных артерий с развитием хронической ишемии головного мозга.

2.3. Патогенез гипоксического повреждения центральной нервной системы

В развитии гипоксически-ишемической энцефалопатии новорожденных играют роль как гипоксия, так и ишемия, тесно взаимосвязанные, при этом преобладание того или иного фактора исключительно индивидуально. К одному из ведущих компонентов в числе патогенетических процессов формирования указанной патологии относят симптомокомплекс фетоплацентарной недостаточности с нарушением общей и церебральной гемодинамики крови

у плода и новорожденного, предопределяющий развитие энергетического дефицита и лактатацидоза, запускающих каскад патобиохимических реакций в условиях оксидантного стресса, фокальной ишемии и эксайтоксичности, что приводит к развитию неврологического дефицита не только сразу после рождения, но и в отдаленные периоды постнатального онтогенеза, характер и степень выраженности которого определяются локализацией патологического процесса в мозговом веществе.

Церебральная гипотеза основана на утверждении, что пусковым механизмом «метаболической катастрофы» является дефицит кислорода, а непосредственными повреждающими мозг факторами – продукты извращенного метаболизма. При этом одна из предлагаемых схем нейрональных потерь такова: повреждение гематоэнцефалического барьера → нарушение метаболизма глюкозы → нарушение синтеза липидов и нуклеиновых кислот → снижение рН тканей → накопление молочной кислоты и повышение рСО₂ → снижение артериального давления и скорости мозгового кровотока → нарушение гомеостаза кальция и снижение высокоэнергетических фосфатных соединений → повышение уровня лактата в тканях мозга → накопление жирных кислот (арахидоновой кислоты) → изменение проницаемости нейронов → гиперпродукция NO → утрата церебральной ауторегуляции мозгового кровотока.

Глутаматная гипотеза основана на том, что асфиксия является активатором клеточных биохимических процессов и обуславливает непродолжительные или же продолжительные нарушения функции клеток, приводящие к их гибели. Это связывают с тем, что гипоксия и ишемия тканей мозга ведут к деполяризации нейронных мембран, нарушению ионного гомеостаза в клетках и изменениям энергетического метаболизма, что сопровождается повышенным выделением и сниженным повторным захватом нейротрансмиттеров, включая возбуждающую аминокислоту глутамат. Механизмы реализации этих процессов, по мнению последователей, осуществляются через гиперстимуляцию глутаматных рецепторов и каскад внутриклеточных реакций с накоплением глутамата в мозге. Это объясняется тем, что на долю глутаматных рецепторов приходится около 80 % синапсов и нейронов в коре и гиппокампе. Являясь основными возбуждающими факторами в мозге, они участвуют в интегративных процессах центральной нервной системы, регуляции сенсорной и моторной функций, дыхания и кардиоваскулярной деятельности. Повреждение или гибель нейронов, согласно этой гипотезе, при токсическом воздействии глутамата сопровождается

повышением комплекса Ca^{2+} и зависимых от него процессов. Это приводит к чрезмерной активности протеаз, киназ, эндонуклеаз и, как следствие, к изменениям генетического аппарата, фрагментации ДНК, необратимой деструкции внутриклеточных структур мембран. В свою очередь повышенная концентрация внутриклеточного Ca^{2+} способствует усилению свободно-радикального окисления. Аномальное накопление кальция в нейронах объясняется при этом рядом причин: активацией ионных каналов через возбуждающую аминокислоту, уменьшением выхода свободного Ca^{2+} из эндоплазматического ретикулума и ослабление работы кальциевого «насоса». Повышенные «внутриклеточные» уровни Ca^{2+} способствуют гибели клеток из-за активации протеаз, липаз, протеинкиназы C, а также вследствие формирования свободных радикалов. Все перечисленные факторы оказывают синергическое действие и способны вызывать некроз клетки в течение нескольких минут или часов. При этом нейрональные потери могут быть обусловлены не только некрозом, но и апоптозом. Разница состоит в том, что при дегенерации нейрона вследствие некроза морфологическая картина представлена явлениями отека и набухания, вакуолизацией, распадом и лизисом внутриклеточных его структур. При гибели нейронов вследствие апоптоза речь идет о запрограммированной клеточной смерти. Считается, что основная масса клеточных структур гибнет в результате апоптоза. Принципиальным отличием гибели нейронов при некрозе и апоптозе является то, что процесс гибели нейронов путем апоптоза растянут во времени. В этой связи гипоксические повреждения мозга носят проградцентный характер, а обнаружение психоневрологических дефектов на протяжении постнатального развития следует рассматривать как феномен отсроченных страданий.

Гипотеза, связанная с гиперпродукцией оксида азота (NO). При повторных гипоксических воздействиях, в условиях хронической внутриутробной гипоксии плода, повышается устойчивость организма к последующей гипоксической атаке. Эту своеобразную «тренировку», повышающую адаптацию к гипоксии, и следует рассматривать как чрезвычайно важный феномен самозащиты мозга. Причем при адаптации к периодической гипоксии в органах и тканях происходят, как утверждают авторы, изменения экспрессии генов, кодирующих разные изоформы NO-зависимых реакций. В то же время в этом механизме участвуют ингибиторы NO-синтазы, препятствующие развитию адаптации к гипоксии. Существенно и то, что защитный эффект предварительной адапта-

ции к периодически возникающей гипоксии может быть связан с механизмами ограничения апоптоза. Из этого логично вытекает, что при адаптации к гипоксии NO может выступать как фактор эндогенной защиты, ограничивающей клеточные повреждения, наступление и развитие апоптоза. Более того, NO может играть две прямо противоположные роли: активации процесса апоптоза и защиты от него. NO-синтаза содержится в эндотелиальных клетках, астроцитах, нейронах, продуцирует свободный радикал NO⁺.

2.4. Клинические проявления церебральной ишемии

Церебральная ишемия I степени (легкая)

Симптомы:

- умеренное повышение мышечного тонуса;
- усиление основных рефлексов;
- беспокойство;
- частый плач;
- плохой сон;
- плохой аппетит, отказ от груди.

Симптомы ишемии I степени не слишком специфичны и встречаются при многих перинатальных поражениях нервной системы. Подобные проявления могут быть связаны и с другими причинами, не имеющими отношения к патологии головного мозга. Такая неспецифичность признаков приводит к гипердиагностике и некорректному назначению сильнодействующих препаратов.

Церебральная ишемия II степени (средняя)

Симптомы:

- снижение тонуса мышц;
- ослабление рефлексов;
- приступы апноэ (задержки дыхания);
- вялость, слабость;
- плохой сон и аппетит;
- судороги.

Признаки ишемии II степени обычно проявляются сразу же после рождения. Проблем с диагностикой патологии, как правило, не возникает. Выраженность симптомов и их быстрое развитие однозначно указывают на перинатальное поражение нервной системы. Выяснить точную причину заболевания бывает довольно сложно.

Церебральная ишемия III степени (тяжелая)

Симптомы:

- гипотонус мышц;
- выраженное снижение или полное отсутствие рефлексов;
- нарушение сознания (ступор, кома);
- нарушение дыхания (требуется ИВЛ);
- изменения сердечного ритма, перебои в работе сердца;
- судорожный синдром.

При церебральной ишемии III степени состояние ребенка остается очень тяжелым. Такой малыш может находиться в отделении реанимации или интенсивной терапии. Последствия тяжелой ишемии сказываются на всех органах и тканях, приводя к необратимым изменениям в организме.

Осложнения

Последствия церебральной ишемии будут зависеть от выраженности патологического процесса. Ишемия легкой степени может пройти совершенно бесследно для младенца. В первый год жизни такой малыш может немного отставать в психическом и физическом развитии. В дальнейшем ребенок обычно быстро догоняет своих сверстников. Спустя годы родители могут и не вспомнить, что когда-то ребенку был выставлен столь неприятный диагноз. Последствия ишемии средней степени могут быть довольно значительными:

- гиперактивность;
- синдром дефицита внимания;
- снижение памяти;
- повышение внутричерепного давления;
- задержка физического и умственного развития;
- судороги.

Церебральная ишемия тяжелой степени в 30–50 % случаев приводит к смерти новорожденного в первые часы или дни жизни. Среди выживших детей наблюдаются достаточно серьезные последствия заболевания:

- ДЦП;
- выраженная задержка психического развития;
- аутизм.

2.5. Диагностика

1. Данные анамнеза (особенности течения беременности, родов, неонатального, постнатального периодов).

2. Неврологический осмотр.
3. Нейропсихическое и логопедическое исследование.
4. Лабораторная диагностика – выявляют нарушения метаболизма (гипоксемия, ацидоз, гиперкарбия).
5. ЭЭГ – выявляются пароксизмальные изменения биоэлектрической активности головного мозга на фоне задержки созревания корковой ритмики.
6. РЭГ – выявляются изменения скорости кровотока по передней мозговой артерии, затрудненный венозный отток.
7. Нейросонография – часто выявляются асимметрия структуры, расширение ликворных пространств, участки гиперэхогенности и др.
8. КТ – нет очаговых деструктивных изменений, морфологическая незрелость, сглаженность кортикальных борозд, признаки внутричерепной гипертензии, сужение желудочковой системы как следствие нарушения венозного оттока.

2.6. Тактика ведения

Пациентам с последствиями перинатального поражения ЦНС показано комплексное этапное восстановительное лечение.

I этап выхаживания (реанимационное отделение) → II этап выхаживания (отделение патологии новорожденных) → III этап – реабилитация (отделения восстановительного лечения детей с перинатальной патологией, отделения патологии детей раннего возраста) → IV этап – диспансерное наблюдение в амбулаторно-поликлинических условиях и наблюдение у специалистов.

Комплекс диагностических и восстановительных мероприятий специализированной медицинской помощи детям с последствиями перинатального поражения ЦНС проводят в стационаре круглосуточном/дневном в зависимости от степени тяжести состояния) в течение 21 дня (в среднем). В дальнейшем пациент с последствиями поражения ЦНС наблюдается неонатологом (педиатром) и неврологом в амбулаторно-поликлинических условиях. Кратность устанавливается индивидуально, на основании степени тяжести состояния, прогноза основной патологии и сопутствующих нарушений – от 1 раза в месяц до 3–4 раз в год на протяжении первого и второго года жизни. Далее в зависимости от степени тяжести состояния, исходов и эффекта проведенной терапии – 1 раз в 2–6 месяцев.

2.7. Лечение

Основные принципы комплексной терапии следующие:

→ Профилактика и ранняя терапия внутриутробной гипоксии новорожденного.

→ Скорейшее восстановление нормальной проходимости дыхательных путей и адекватная вентиляция легких.

→ Ликвидация возможной гиповолемии.

→ Поддержание адекватной перфузии мозга за счет предупреждения как кратковременных изменений давления, так и полицитемии, гиперволемии.

→ Охранительный режим: профилактика охлаждения, перегревания.

Медикаментозное лечение

Ноотропная терапия осуществляется для улучшения высших функций головного мозга, устойчивости при различных стрессовых воздействиях:

- Холина альфосцерат в/м 1–2 мг × 1 раз в сутки до 16 дней, затем per os до 200 мг в сутки курсом до 2–3 месяцев.

- Гопантевая кислота до 12,5 мг/сут курсом не менее 2 месяцев (наращивание дозы в течение 7–12 дней, прием в максимальной дозе на протяжении 15–40 дней и постепенное снижение дозы до отмены препарата в течение 7–8 дней).

- Ацетиламиноянтарная кислота до 5 мл × 1 раз в день по трапезивидной схеме (постепенное увеличение дозы от 1 до 5 мл, далее длительный прием по 5 мл, далее постепенное снижение дозы от 5 до 1 мл) не менее 8 недель.

- Семакс эндоназально или внутрь по 2 капли × 2 раза в день 10 дней, затем 20 дней перерыв, продолжать в течение 3 месяцев.

Сосудистая терапия проводится с целью улучшения периферического кровообращения (венотонизирующее, спазмолитическое, анальгезирующее действия):

- Эскулюс композитум по 1–2 мл × 1 раз в сутки в/м № 10 через день в сочетании с убихинон композитум, курс – 20 дней;

- Убихинон композитум по 1/2 мл × 1 раз в сутки в/м № 10 через день курс – 20 дней.

В реабилитации детей с первых дней жизни, имеющих ППНС, используют в основном препараты, улучшающие микроциркуляцию и состояние сосудистой системы: актовегин, кавинтон, траумель S (чаще используется при гемморагическом типе наруше-

ний), ноотропные препараты, циннаризин, витамины группы А, Е. При развитии ликвородинамических нарушений и необходимости их медикаментозной коррекции – диакарб, триампур. Необходимо отметить, что важна индивидуальная оценка неврологических нарушений и темпов развития каждого ребенка.

2.8. Реабилитация

Для уменьшения последствий ишемии большое значение имеет восстановительное лечение. После выписки из роддома или стационара показаны:

- массаж;
- гимнастика;
- кинезиотерапия;
- лечение «положением» (укладки, тьюторы, «воротники» и др.);
- терапия по Войту (физиотерапевтический метод лечения пациентов с патологиями моторных функций – рефлекторная локомоция);
- гидротерапия (методы подбираются индивидуально);
- сухая иммерсия (эффект невесомости);
- лечебно-реабилитационная кровать «Сатурн» (эффект невесомости + вибромассаж);
- физиотерапевтические методы (переменное магнитное поле, синусоидальные модулированные токи, электрофорез, парафинотерапия, лазеротерапия, свет- и цветотерапия и др.);
- музыкотерапия;
- психолого-педагогическая коррекция и психоэстетотерапия (коррекционная педагогика, психотерапевтическая коррекция в диаде «мать-дитя»);
- музыкотерапия, тактильно-кинестическая стимуляция.

Массаж – важный этап в лечении новорожденных. Несколько курсов массажа позволяют справиться с последствиями ишемии легкой и средней степени тяжести, восстановить нормальный тонус мышц и рефлекторную активность. Массаж проводится в поликлинике или на дому квалифицированным специалистом. Родителям не лишним будет освоить простейшие навыки массажа, чтобы ускорить выздоровление ребенка. Лечебная гимнастика проводится дома или в специализированных группах. Для самых маленьких лечебная физкультура состоит из простейших упражнений для восстановления тонуса мышц. Гимнастика делается руками родите-

лей. В старшем возрасте ребенок может самостоятельно освоить все необходимые упражнения. Медикаментозное лечение назначается при средней и тяжелой степени течения заболевания, а также в том случае, если остальные методы не приносят желаемого эффекта.

Исходы перинатального поражения ЦНС

1-й год жизни:

- компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3–6 месяцам жизни;
- частичная компенсация или формирование стойких органических синдромов к 12 месяцам жизни.

2-й год жизни:

- темповая задержка развития;
- задержка психоречевого развития на органическом фоне;
- задержка психоречевого развития в структуре наследственной патологии;
- диссоциация и дезинтеграция развития;
- синдром дефицита внимания с гиперактивностью;
- стойкие органические синдромы с грубыми нарушениями психомоторного и речевого развития.

3-й год жизни:

- выздоровление;
- парциальный дефицит когнитивных функций (дисплегия, дисграфия, дискалькулия, диспраксия);
- интеллектуальная недостаточность;
- ранний детский аутизм и шизотипические расстройства;
- стойкие органические синдромы с грубыми нарушениями психомоторного и речевого развития.

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ

Детский церебральный паралич – группа моторных и психо-речевых непрогрессирующих синдромов, которые являются следствием повреждения мозга во внутриутробном, интранатальном и раннем постнатальном периодах.

3.1. Этиология

Об этиологии ДЦП существует много различных мнений, и заболевание рассматривается как полиэтиологическое. Анализ причин, приводящих к возникновению ДЦП, показал, что в большинстве случаев выделить одну из них не представляется возможным, так как часто отмечается сочетание нескольких неблагоприятных факторов как в периоде беременности, так и в родах.

Перинатальные поражения нервной системы представляют большую группу патологических состояний, объединенных между собой временем воздействия неблагоприятного фактора на плод и новорожденного (с 22-й недели внутриутробного развития и 7 дней после рождения) и сходной клинической картиной.

Ведущими механизмами повреждения являются:

- I – гипоксические,
- II – травматические,
- III – токсико-метаболические,
- IV – инфекционные.

Основные неврологические синдромы у новорожденных:

- Возбуждение (повышение нервно-рефлекторной возбудимости) (P91.3).
- Угнетение (церебральная апатия, депрессия) (P91.4).
- Кома (P91.5).
- Внутричерепная гипертензия (гипертензионно-гидроцефальный синдром, гипертензионный синдром, вентрикуломегалия) (P91.8).
- Судорожный (неонатальные судороги) (P90) [9, 10, 45, 49].

При проведении клинико-неврологической диагностики необходимо учитывать, что у новорожденных превалирует неспецифическая общемозговая симптоматика.

Классификация факторов риска:

1. *Пренатальные:*

- заболевания матери во время беременности;
- внутриутробное инфицирование плода;
- иммунологическая несовместимость матери и плода;
- прием беременными лекарственных препаратов;
- вредные привычки матери (алкоголь, курение);
- воздействие химических и физических факторов окружающей среды;
- стрессовые состояния;
- осложнения беременности;
- многоплодная беременность.

2. *Интранатальные:*

- асфиксия в родах;
- внутричерепная родовая травма.

3. *Постнатальные:*

- инфекционные заболевания новорожденного;
- билирубиновая интоксикация;
- нарушения мозгового кровообращения в периоде новорожденности;
- черепно-мозговая травма.

Всего известно более 400 вредных факторов, нарушающих развитие мозга плода.

Факторы риска нарушения внутриутробного развития мозга:

- генетические мутации;
- инфекции:
 - цитомегаловирус;
 - вирус краснухи;
 - вирус простого герпеса;
 - бледная трепонема – возбудитель сифилиса – токсоплазма;
- лихорадка;
- травма.

3.2. Патогенез

Здоровый ребенок рождается «таламо-паллидарным», и движения новорожденного продиктованы этим созревшим уровнем

координации. Полноценное моторное развитие ребенка обеспечивается двумя взаимосвязанными и взаимозависимыми процессами:

1) развитием постуральных рефлексов (рефлексов позы), которые представлены двумя типами автоматических реакций – выпрямления и равновесия. Они развиваются в определенной последовательности с первых месяцев жизни и на протяжении 5–6 лет;

2) торможением врожденных рефлекторных автоматизмов, а также торможением и модификацией двигательных реакций, которые по мере развития становятся ненужными и мешают произвольной целенаправленной двигательной активности. Постуральные реакции возможны только при нормальном мышечном тоне и в свою очередь гарантируют физиологическую основу мышечного тонуса.

Развитие движений проходит следующие стадии: поднятие головы в положении на животе, поворот со спины на живот, поднятие верхней части туловища вначале на согнутых, а затем на вытянутых руках, ползание на животе, поднятие туловища на вытянутых руках и согнутых ногах, ползание на четвереньках, свободное стояние и ходьба на разогнутых ногах с сохранением равновесия.

У здорового ребенка уже с первых месяцев жизни можно привлечь внимание к выполнению того или иного задания, т.е. включить его в произвольную двигательную активность. Волевые движения оставляют более глубокий след в памяти, чем пассивные. Многократное повторение определенных движений самим ребенком способствует выработке устойчивого двигательного стереотипа, который в свою очередь предопределяет своевременное развитие речи и психики и предупреждает вторичную задержку речевого и психического развития. Обучение движениям идет параллельно приобретению сенсорного опыта и полностью зависит от него благодаря такой важнейшей морфофункциональной особенности нервной системы, как пластичность.

ДЦП является следствием перинатальных повреждений мозга, разных по этиологии. Главную роль в патогенезе патологии нервной системы, развивающейся в анте-, интра- и частично постнатально, играют гипоксия, ацидоз, гипогликемия и другие метаболические сдвиги. Продукты нарушенного обмена веществ могут воздействовать на мозг непосредственно или приводить к отеку и вторичным циркуляторным изменениям.

Сложные двигательные нарушения у детей с церебральными параличами возникают в результате освобождения структур ствола

от субординационных влияний полушарий большого мозга и мозжечка, задержанных в своем развитии и пораженных тем или иным патологическим процессом (воспаление, гипоксия, травма и др.). Следствием нарастания патологической активности структур ствола является характерная для всех форм заболевания и определяющая их нозологическое единство активность нередуцировавшихся тонических рефлексов (шейных, лабиринтных, хватательного и пр.) и нарушения тонуса мышц. На основе этого в суставах плечевого и тазового поясов формируются патологические синергии и установки, а позже – контрактуры.

В зависимости от места локализации в мозге тех или иных патологических процессов могут развиваться парезы, гиперкинезы, атаксия, гиперметрия и другие формы недостаточности моторики.

Структурные изменения мозга у детей с ДЦП (90 %) подразделяются на две группы:

1. Неспецифические изменения самих клеток (некроз, апоптоз).

2. Изменения, связанные с нарушением развития головного мозга, т.е. с дизонтогенезом.

Варианты морфологических изменений мозга при ДЦП:

1. Изменение плотности мозгового вещества в коре головного мозга и перивентрикулярной области.

2. Расширение желудочковой системы и субарахноидальных пространств.

3. Локальные изменения – полушарные кисты или глиоз.

4. Аномалии развития головного мозга – микро- и пахигирии, гипоплазия и уплощение мозолистого тела, аномалии Арнольда–Киари и Денди–Уокера, сосудистые мальформация.

3.3. Классификация

3.3.1. Классификация детского церебрального паралича (по МКБ-10)

В скобках приведены родственные термины классификации К. А. Семеновой (1973), используемой в России.

• **Спастический церебральный паралич** (двойная гемиплегия) – это тетраплегия с одинаково тяжелым поражением рук и ног, с повышением мышечного тонуса по типу ригидности (самая тяжелая форма болезни).

• **Спастическая диплегия** представляет собой тетрапарез, при котором ноги поражаются значительно сильнее, чем руки. Мышечный тонус повышен по спастическому типу.

• **Детская гемиплегия** (гемипаретическая форма) характеризуется развитием гемипареза (тип Вернике–Манна), ограничением движений больше в руке, повышением мышечного тонуса по спастическому типу.

• **Дискинетический церебральный паралич** (гиперкинетическая форма) – двигательные расстройства характеризуются гиперкинезами по типу атетоза, хореоатетоза, торсионной дистонии. Типично появление дистонических атак с возраста 2,5–3 месяцев. Произвольные движения размахистые, дискоординированные.

• **Атаксический церебральный паралич** (атонически-астатическая форма) проявляется выраженной мышечной гипотонией, неспособностью удержания вертикальной позы (астазия, абазия), дисметрией, интенационным тремором, мозжечковой дизартрией.

• **Смешанные формы.** К этим формам относятся случаи сочетания двух и более типов церебральных параличей: спастико-атоксическая, спастико-гиперкинетическая, атактико-гиперкинетическая формы. Они формируются чаще всего в старшем возрасте на основании спастической, гиперкинетической, атонически-астенической форм.

3.3.2. Классификация ДЦП по течению заболевания (К. А. Семенова, 1976)

• **Ранняя стадия (до 4 месяцев):** общее состояние тяжелое, вегетативные нарушения, нистагм, судороги, внутричерепная гипертензия, синдром двигательных нарушений.

• **Начальная хронически-резидуальная стадия (с 5–6 месяцев до 3–4 лет)** протекает на фоне резидуальных явлений, формируются стойкие неврологические нарушения (стойкая мышечная гипертония – при спастических формах).

• **Поздняя (конечная) резидуальная стадия:** окончательно формируются патологические двигательные стереотипы, контрактуры и деформации.

Функциональная классификация ДЦП – GMFCS (Gross Motor Function Classification System – Система классификации больших моторных функций), предложенная R. Palisano с соавт. (1997).

Это описательная система, учитывающая степень развития моторики и ограничения движений в повседневной жизни для пяти возрастных групп пациентов с ДЦП: до 2 лет, от 2 до 4 лет, от 4 до 6 лет, от 6 до 12 лет, от 12 до 18 лет. Согласно GMFCS, выделяют пять уровней развития больших моторных функций:

- уровень I – ходьба без ограничений;
- уровень II – ходьба с ограничениями;
- уровень III – ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения;
- уровень IV – самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения;
- уровень V – полная зависимость ребенка от окружающих – перевозка в коляске/инвалидном кресле.

Дети и подростки второго уровня по сравнению с детьми первого уровня не способны бегать и прыгать, имеют ограничения при ходьбе на длинные расстояния и длительном удержании равновесия и могут нуждаться во вспомогательных средствах для передвижения при обучении ходьбе. Во время путешествия на большие расстояния на улице и в общественных местах могут использовать средства для передвижения колясочного типа и нуждаются в наличии перил для подъема вверх или спуска вниз по лестнице.

По сравнению с детьми и подростками второго уровня, которые после 4-летнего возраста не нуждаются во вспомогательных средствах для ходьбы, дети третьего уровня нуждаются во вспомогательных средствах передвижения в помещении и колясочного типа – на улице и в общественных местах.

Основным различием моторных возможностей детей и подростков третьего и четвертого уровней является ограничение самостоятельного передвижения. Дети третьего уровня сидят самостоятельно или нуждаются в незначительной поддержке, ходят с использованием вспомогательных средств. Дети четвертого уровня сидят с поддержкой и передвигаются в инвалидной коляске с самоинициированным движением или электронным управлением.

Дети и подростки пятого уровня имеют значительные ограничения контроля вспомогательных технологий и физической помощи. Самостоятельное передвижение возможно при использовании инвалидной коляски с электронным управлением.

3.4. Клиническая картина

Основные симптомы при детском церебральном параличе:

- двигательные нарушения;
- интеллектуальные/познавательные нарушения;
- психоэмоциональные нарушения;
- обменно-эндокринные нарушения (мышечные гипотрофии, нарушения роста зубов, гипотрофия, ожирение);
- вегетативные расстройства;
- ликвородинамические нарушения;
- стигмы дизэмбриогенеза;
- эпилепсия;
- нарушения зрения и слуха;
- нарушения речи (дизартрия) и питания.

У детей с перинатальным поражением ЦНС, угрозой формирования ДЦП часто отмечается несвоевременная редукция врожденных рефлексов, некоторые (особенно тонические) могут сохраняться пожизненно, что тормозит формирование установочных рефлексов, произвольной двигательной активности и реакций равновесия.

Нарушение мышечного тонуса является одним из ранних признаков формирующегося детского церебрального паралича. Для здорового новорожденного характерен физиологический гипертонус мышц, который сохраняется до 3–4 месяцев, при этом тонус симметричен, отмечается эмбриональная поза (руки согнуты во всех суставах, ноги слегка отведены, голова по средней линии).

Сохраняющийся после 4 месяцев гипертонус мышц, асимметричная поза наблюдаются при последствиях перинатальных поражений ЦНС, угрозе ДЦП (его спастических форм), родовой травме плечевого сплетения, спастической кривошее. Поза «распластанной лягушки» отмечается при диффузной мышечной гипотонии, которая характерна для перинатальных поражений ЦНС, наследственных заболеваний; у недоношенных детей гипотония может отмечаться в течение первых месяцев жизни.

Таким образом, ранняя диагностика ДЦП может и должна проводиться уже на первом году жизни ребенка, при своевременном выявлении у него задержки моторного и психоречевого развития, нарушений мышечного тонуса, повышения сухожильных рефлексов, несвоевременной редукции безусловных рефлексов и задержке формирования установочных реакций, при этом комплексное восстановительное лечение должно начинаться в макси-

мально ранние сроки, что в большинстве случаев позволяет предотвратить формирование детского церебрального паралича, особенно его тяжелых форм, существенно снизить риск развития осложнений ДЦП и степень инвалидизации больного.

Особенности различных форм ДЦП

Спастическая диплегия:

- самая частая форма ДЦП – 60–65 %;
- в анамнезе недоношенность – 67–69 %;
- изменения в перивентрикулярной области – 70 %.

Клиника:

- тетрапарез (нижние конечности поражены в большей степени, чем верхние);
 - резко повышен тонус мышц конечностей, тела, языка;
 - слабо выражены или не возникают врожденные двигательные рефлексы, усилены тонические рефлексы, вследствие чего нарушается формирование установочных рефлексов;
 - высокие сухожильные рефлексы, клonusы, наличие патологических рефлексов (рефлекс Бабинского и др.);
 - спастическая походка; ходят самостоятельно 52 % больных, с опорой – 30 %, остальные – в коляске;
 - при пассивной вертикализации ноги разогнуты и перекрещены – симптом «ножниц», поза балерины или поза тройного сгибания (во всех суставах);
 - патологические установки и деформации стоп: при опоре нагрузка чаще на передние отделы стоп (ходит на носочках) – эквинус, внутренние отделы стоп (вальгусные или плосковальгусные стопы) или на наружные отделы стоп (варусные стопы);
 - контрактуры суставов верхних и нижних конечностей;
 - спастическая дизартрия;
 - нарушения зрения более чем у 70 % больных (аномалии рефракции, атрофия зрительного нерва, косоглазие).

Гемипаретическая форма:

- частота встречаемости – 15–18 %;
- как правило, доношенные и перенесенные дети, часто – родовая травма;
 - асимметричное расширение боковых желудочков, атрофический процесс в контралатеральном полушарии;
 - спастический гемипарез: одностороннее повышение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов, а также патологические кистевые и стопные знаки;

- верхняя конечность страдает больше, чем нижняя;
- укорочение и гипотрофии пораженных конечностей;
- гемипаретическая походка, поза Вернике–Манна;
- деформации стоп, контрактуры с одной стороны;
- высокая частота симптоматической эпилепсии (около 35 % случаев).

Гиперкинетическая форма:

– причиной чаще всего является билирубиновая энцефалопатия (поражение подкорковых ядер – резус-конфликт, конфликт по АВО и др.). Ядерная желтуха развивается у доношенных при уровне билирубина в крови 428–496 мкмоль/л, у недоношенных – при 171–205 мкмоль/л. Также причиной развития дискинетических форм ДЦП может быть ишемическое повреждение базальных ганглиев, которое происходит при длительной хронической гипоксии плода;

– при МРТ – неспецифическое расширение желудочков и борозд (церебральная атрофия), очаги повышенного сигнала в таламусе, скорлупе и белом веществе полушарий; при поражении хвостатого ядра и скорлупы возникает хореоатетоз, а при поражении бледного шара – дистония;

– характеризуется произвольными движениями и позами (гиперкинезами) и нарушениями мышечного тонуса, чаще диффузная гипертония, гипотония либо дистония мышц;

– гиперкинезы появляются сначала в языке (в 2–3 месяца), затем на лице (в 6–8 месяцев) и хорошо выражены после 2 лет жизни; наблюдаются хорей, атетоз, торсионная дистония, усиливаются при волнении, исчезают во сне;

– высокие сухожильные рефлексy, патологические рефлексy;

– вегетативные нарушения (вегетососудистые кризы, гипертермия);

– у 90 % нарушение речи (гиперкинетическая дизартрия – речь невнятна, невыразительна);

– у 30–80 % нарушение слуха (нейросенсорная тугоухость).

Атонически-астатическая форма:

– частота встречаемости: в раннем возрасте – 10–12 %, в старшем – 0,5–2 %.

– поражение лобных долей, мозжечка, лобно-мостомозжечкового пути;

– низкий тонус мышц (диффузная мышечная гипотония с периода новорожденности) при наличии патологических тонических рефлексов;

- атаксия, гиперметрия, интенционный тремор;
- нарушение координации движений и равновесия;
- парезы;
- избыточный объем движений и переразгибание в суставах (рекурвации);
- повышение сухожильных рефлексов;
- у 60–75 % расстройства речи (мозжечковая или псевдобульбарная дизартрия).

При атонически-астатической форме ДЦП необходимо проведение дифференциального диагноза в группе заболеваний синдрома «вялого ребенка».

Синдром «вялого ребенка» (синдром диффузной мышечной гипотонии) по распространенности занимает 20 % среди всей перинатальной патологии нервной системы. Крайняя степень проявления СДМГ у детей до 6 месяцев определяется термином «floppy baby».

Синдром не имеет нозологической самостоятельности, включает около 30 различных заболеваний, наиболее распространенными из которых являются:

1. Перинатальные поражения ЦНС, детский церебральный паралич.
2. Неонатальная травма шейного отдела позвоночника с ишемизацией ствола головного мозга.
3. Наследственные заболевания (спинальная амиотрофия Верднига–Гофмана, миопатия Дюшена и др.).
4. Церебральные мальформации (дисгенезии мозга).
5. Патология соединительной ткани (врожденная дисплазия связочного аппарата, синдромы Элерса–Данлоса и Марфана, синдром несовершенного остеогенеза).
6. Метаболические (гиперкальциемия, рахит, фенилкетонурия), эндокринные (гипотериоз), алиментарные (синдром мальабсорбции) нарушения.

Двойная гемиплегия:

- самая тяжелая форма ДЦП, неблагоприятный прогноз;
- клинические проявления связаны с выраженными деструктивно-атрофическими изменениями, расширением субарахноидальных пространств и желудочковой системы мозга;
- выраженный тетрапарез: поражение рук и ног с преобладанием поражения рук;
- повышение мышечного тонуса по спастическому или смешанному типу;

– грубые нарушения моторики: ребенок не держит голову, не фиксирует взгляд, не переворачивается, не сидит, нет вертикализации, функции конечностей практически отсутствуют;

– отсутствует защитный рефлекс, резко выражены все тонические рефлексy, не развиваются цепные установочные рефлексy, все сухожильные рефлексy очень высокие. Псевдобульбарный синдром со слюнотечением;

– психическое развитие детей на уровне умственной отсталости умеренной или тяжелой степени;

– анартрия или тяжелая дизартрия.

Специфические характеристики задержки психического развития при ДЦП:

1) при спастической форме ДЦП:

– удовлетворительное развитие вербального мышления, способности к абстракции и обобщению;

– преобладание нарушений пространственного гнозиса и праксиса (не усваивают «схему тела», не могут одеться из-за апраксии, путают верх-низ, правое-левое, плохо ориентируются в пространстве, с трудом рисуют и овладевают письмом, счетом (вплоть до акалькулии));

– частые симптомы расстройства функционирования лобных отделов (недостаточное планирование, замедление темпов мышления);

– узкий кругозор, не знают вещей, которыми не пользуются в быту;

– благодаря большой заинтересованности в работе могут компенсировать интеллектуальный дефект;

2) при гиперкинетической форме ДЦП:

– речевые и слухоречевые расстройства (гиперкинетическая дизартрия на фоне нейросенсорной тугоухости, сенсорная алалия);

– недостаточность развития вербального мышления, что патогенетически связано с частыми слуховыми и слухоречевыми расстройствами ввиду билирубиновой энцефалопатии и поражения п. cochlearis, а также слуховых проводящих путей;

– относительная сохранность наглядно-образного мышления, пространственных функций (рисование, конструирование, несмотря на гиперкинезы);

– диссоциация между кратковременной зрительной и слуховой памятью (объем слуховой памяти снижен в 2–2,5 раза);

– прогноз благоприятен при своевременной диагностике и коррекции нарушений слуха;

3) при гемипаретической форме ДЦП:

– синдром Герстмана–Шильдера (зеркальные рисунок и письмо, пальцевая агнозия);

– нарушения схемы тела и счета, легкие преходящие нарушения речи (задержка речевого развития, дислалия, стертая дизартрия, нарушения фонематического слуха, фонематическая дисграфия, заикание, снижение уровня вербального мышления).

При левосторонней гемипаретической форме ДЦП преобладают пространственные нарушения, речевые нарушения встречаются в два раза реже, чем при правосторонней форме, характерна анозогнозия дефекта – игнорирование больных конечностей.

Умственная отсталость у больных ДЦП в большинстве случаев проявляется в атипичной форме, которая характеризуется:

– неравномерной структурой когнитивного дефицита, имеющей свои особенности для каждой формы ДЦП, на фоне тотального недоразвития интеллектуальных функций;

– психопатоподобным поведением;

– частым наличием локальных феноменов (зеркальные формы письма, нарушения фонематического слуха и пр.).

3.5. Диагностика

ДЦП является в первую очередь описательным термином, в связи с этим для постановки диагноза ДЦП, как правило, достаточно проявлений специфических непрогрессирующих двигательных нарушений, которые обычно становятся заметны в начальную резидуальную стадию, и наличия одного или нескольких факторов риска и осложнений в перинатальном периоде. Однако большой спектр дифференциальных диагнозов ДЦП и высокий риск пропуска наследственных заболеваний (в том числе имеющих патогенетическое лечение), особенно у детей раннего возраста, требуют тщательного диагностического поиска при любых отличиях клинических симптомов и анамнеза от «классической» картины ДЦП. К «настораживающим» факторам можно отнести отсутствие у пациента перинатальных факторов риска, прогрессирование заболевания, утрату ранее приобретенных навыков, неоднократные случаи «ДЦП» или ранние смерти детей в семье без установленной причины, множественные аномалии развития у ребенка. В этом

случае требуются обязательное нейровизуализационное обследование (МРТ головного мозга), консультация генетика с последующим проведением дополнительных лабораторных тестов. При наличии гемипареза, признаков инсульта показано исследование факторов свертывающей системы крови, в том числе полиморфизма генов коагуляции. Все пациенты с ДЦП требуют обследования на предмет наличия нарушений зрения и слуха, задержки психического и речевого развития, оценки нутритивного статуса. Исключение наследственных метаболических заболеваний, помимо специализированных биохимических тестов, подразумевает визуализацию внутренних органов (ультразвуковое исследование, МРТ внутренних органов, по показаниям). При преобладании в клинической картине симптомокомплекса «вялого ребенка» («распластанная» поза, снижение сопротивления в суставах при пассивных движениях, увеличение амплитуды движений в суставах, задержка моторного развития) следует проводить тщательную дифференциальную диагностику ДЦП с наследственными нервно-мышечными заболеваниями.

3.6. Дифференциальный диагноз ДЦП

Таблица 1

Дифференциальный диагноз ДЦП

Нозология	Начало заболевания	Характерные симптомы	Диагностика
1	2	3	4
Врожденная миопатия	С рождения	Диффузная мышечная гипотония, гипорефлексия. Миопатический симптомокомплекс, задержка моторного развития, костно-суставные деформации	ЭМГ – первично-мышечный характер изменений. Повышенное содержание КФК
Лейкодистрофия	Отсутствие нарушений в период новорожденности	Двигательные расстройства, мышечная гипо-, затем гипертония, атаксия	КТ головного мозга: обширные двусторонние очаги пониженной плотности.

1	2	3	4
		<p>Прогрессирующее течение, судороги, спастические параличи, парезы, нарастающее снижение интеллекта, гиперкинезы</p>	
<p>Мукополисахаридозы</p>	<p>Отсутствие нарушений в периоде новорожденности</p>	<p>Характерный внешний вид больного: гротескные черты лица, вдавленная переносица, толстые губы, низкий рост. Задержка развития нервно-психических статических функций, недоразвитие речи</p>	<p>Присутствие в моче кислых мукополисахаридов</p>
<p>Спинальная мышечная амиотрофия Верднига–Гоффманна</p>	<p>С рождения или с 5–6-месячного возраста</p>	<p>Генерализованная гипотония, гипорефлексия, фасцикуляции в мышцах спины, проксимальных отделах конечностей</p>	<p>Прогрессирующее течение. ЭНМГ с мышц конечностей – денервационный тип</p>
<p>Врожденный гипотиреоз</p>	<p>Первые симптомы могут появиться уже в родильном доме (приступы остановки дыхания, желтуха), но чаще развиваются в первые месяцы жизни</p>	<p>Специфический внешний вид больного: небольшой рост, короткие конечности, кисти и стопы широкие, запавшая переносица, отежные веки, большой язык, кожа сухая, волосы ломкие. Задержка психомоторного развития, диффузная мышечная</p>	<p>Аплазия или недостаточность функции щитовидной железы. Задержка появления ядер окостенения</p>

1	2	3	4
		гипотония. Как правило, отмечаются запоры, брадикардия. Очень характерен желтовато-землистый цвет кожи	
Атаксия-телеангиоэктазия Луи-Бар	Отсутствие нарушений в период новорожденности. Начало заболевания – 1–2 года	Атаксия, гиперкинезы, снижение интеллекта, телеангиоэктазии, пигментные пятна, часто – патология легких	Атрофия червя и полушарий мозжечка, высокий уровень сывороточного α -фенопротеина
Фенилкетонурия	Дети рождаются здоровыми, заболевание проявляется с 3–6-месячного возраста: приостановление в психоречевом и моторном развитии	Заболевание проявляется с 3–6-месячного возраста осветлением волос, радужки, затхлым специфическим запахом мочи и пота, прекращением или замедлением моторного и психического развития; появляются судороги – до 1 года чаще инфантильные спазмы, позже их сменяют тонико-клонические приступы	Повышение фенилаланина в крови, положительная проба Фелинга
Синдром Ретта	До 1 года психоречевое развитие соответствует возрасту, затем постепенная утрата ранее приобретенных навыков. В ante- и перинатальный период развития, а также	Возраст, в котором впервые отмечаются отклонения в развитии детей, колеблется от 4 месяцев до 2,5 лет; чаще всего от 6 месяцев до 1,5 лет. Первые признаки болезни	Диагностические критерии синдрома Ретта (по Trevathan et al., 1998) включают необходимые критерии, среди которых нормальные пренатальный и перинатальный периоды, нормальная

1	2	3	4
	в первое полугодие жизни развитие детей часто расценивается как нормальное	включают замедление психомоторного развития ребенка и темпов роста головы, потерю интереса к играм, диффузную мышечную гипотонию. Важным симптомом является потеря контакта с окружающими, что часто ошибочно интерпретируется как аутизм. Диагноз считается предварительным до двух-, пяти-летнего возраста	окружность головы при рождении с последующим замедлением роста головы между 5 месяцами и 4 годами; потеря приобретенных целенаправленных движений рук в возрасте от 6 до 30 месяцев, связанная по времени с нарушением общения; глубокое повреждение экспрессивной и импрессивной речи и грубая задержка психомоторного развития; стереотипные движения рук, напоминающие выжимание, стискивание, хлопки, «мытьё рук», потирание, появляющиеся после потери целенаправленных движений рук; нарушения походки (апраксии и атаксии), выявляющиеся в возрасте 1–4 лет

3.7. Лечение

Есть один важный момент, который надо уяснить с самого начала, – устранить повреждение мозга нельзя: в настоящее время нет способов, позволяющих удалить из мозга поврежденный

участок и заменить его здоровыми нервными клетками. Может быть, это получится в будущем. С другой стороны, существует множество способов помочь ребенку с церебральным параличом.

Лечение последствий перинатальных поражений ЦНС и ДЦП должно быть ранним, длительным и комплексным.

Основные направления комплексного восстановительного лечения перинатальных поражений ЦНС и ДЦП включают:

- медицинскую реабилитацию (медикаментозную терапию, кинезиотерапию, лечебную физкультуру и массаж, использование лечебно-нагрузочных и пневмокостюмов, физиотерапию, ортопедо-хирургическое лечение, ортезотерапию);
- социально-средовую адаптацию;
- психолого-педагогическую и логопедическую коррекцию (психокоррекцию, сенсорное воспитание, занятия с логопедом и дефектологом, метод Монте梭ори, трудотерапию, работу с семьей и т.д.).

Возрастной диапазон от 1 месяца до 3 лет наиболее благоприятен для проведения комплексных терапевтических и коррекционных мероприятий.

Кинезиотерапия:

– лечение движением, коррекция нарушений моторики, уменьшение неблагоприятных последствий гиподинамии.

Используются следующие виды физических упражнений:

– гимнастические (упражнения, направленные на развитие мышечной силы, восстановление подвижности в суставах, развитие координации движений; они могут быть активные и пассивные; по характеру работы мышц статические упражнения с изометрическим сокращением и динамические при изотоническом мышечном сокращении);

– спортивно-прикладные (для восстановления сложных двигательных навыков);

– лечебная гимнастика (обучение произвольному и дозированному напряжению и расслаблению мышц, нормализация координации и равновесия, снижение повышенного мышечного тонуса и устранение патологических синкинезий, увеличение мышечной силы, подвижности в суставах, улучшение координации движений, усиление суставно-мышечного чувства, восстановление двигательных навыков);

– механотерапия (упражнения с использованием тренажеров и специальных устройств).

Массаж. Направлен на нормализацию функций организма, улучшает кровоснабжение, лимфообращение, окислительно-восстановительные процессы в мышцах.

Наиболее эффективными являются:

- классический лечебный массаж;
- сегментарный;
- массаж воротниковой зоны для улучшения дыхания;
- круговой трофический, точечный массаж;
- массаж по системе Монакова;
- седативный и тонизирующий массаж.

Метод динамической проприоцептивной коррекции (ДПК) основан на применении модификаций космического костюма «Пингвин» – лечебно-нагрузочных костюмов («Адели», «Регент», «Спираль»); используется для лечения пациентов с заболеваниями нервной системы (ДЦП, последствия черепно-мозговой травмы, инсульты) в возрасте старше 3 лет. Курс – 10–20 дней, до 1,5 часов в день, проводится до 3–4 курсов в год.

Механизм действия:

- усиление и нормализация нарушенного афферентного проприоцептивного потока;
- обеспечение дозированной компрессионной нагрузки, направленной вдоль продольной оси тела;
- коррекция положения отдельных сегментов локомоторного аппарата (нормализация угловых соотношений в коленном и голеностопном суставах).

Результат:

- разрушение патологического позного стереотипа с улучшением поддержания вертикальной позы и двигательных функций;
- перестройка взаимодействия сенсорных систем с повышением роли зрительного анализатора в регуляции вертикальной позы;
- изменение функционирования ассоциативных отделов мозга, нормализация схемы тела, улучшение речевых и интеллектуально-мнестических функций.

Данный метод противопоказан при патологии позвоночника, тазобедренных суставов, обострении соматической патологии, а также у детей в возрасте до 3 лет.

Медикаментозная терапия

Медикаментозная терапия занимает значимое место в восстановительном лечении последствий перинатальных поражений

нервной системы и ДЦП с применением следующих групп препаратов:

– препараты, оказывающие нейротрофическое и ноотропное действие (кортексин, церебролизин, ноотропил, пантогам, фенибут, пикамилон, энцефабол);

– препараты, улучшающие общую церебральную гемодинамику и микроциркуляцию (кортексин, циннаризин, актовегин, трентал, гинкго билоба, инстенон);

– препараты, улучшающие метаболизм в нервной системе, репаративное и рассасывающее действие (АТФ, лидаза, деринат натрия, фосфаден);

– препараты, снижающие внутричерепную гипертензию (глицерол 10–50 %, диакарб, триампур);

– антиковульсанты;

– препараты, нормализующие мышечный тонус (при гипертонусе – мидокалм, баклофен, ингибиторы АХЭ, прозерин, галантамин);

– препараты, уменьшающие гиперкинезы (наком, фенибут, тиопридал, акинетон, тенотен);

– витамины (В1, В6, В12, нейромультивит, аевит и др.).

Медикаментозная терапия спастичности

Наиболее часто применяются в детском возрасте – мидокалм (обладает миорелаксирующим, анальгезирующим действием, усиливает периферический кровоток, обладает умеренным противосудорожным действием; до 6 лет – суточная доза 5 мг/кг/сутки, с 7–14 лет – 2–4 мг/кг/сутки в 3 приема); баклофен – миорелаксант центрального действия (разрешен к применению с 12 лет; плохо проникает через гематоэнцефалитический барьер, эффективная дозировка граничит с токсической; применяется с постепенным наращиванием дозы от 2,5–5 мг/сутки до 50–60 мг/сутки). Побочные эффекты миорелаксантов: сонливость, слабость, диффузная мышечная гипотония, атаксия, головокружение, судорожный синдром (у баклофена).

«Баклофеновая помпа» – метод хронического интратекального введения препарата, позволяет использовать 1 % от оральной дозы препарата.

Ботулотоксин типа А (ботокс, диспорт) обратимо блокирует высвобождение квантов ацетилхолина в нервно-мышечном синапсе, что приводит к уменьшению мышечной спастичности в мышце-мишени (временный локальный блок нервно-мышечной передачи

с развитием химической денервации и длительной миорелаксации – на 3–4 месяца). В России ботулотоксин типа А был включен в стандарты оказания медицинской помощи больным ДЦП в 2004 г.

Задачи терапии ботулотоксином А:

- Облегчить проведение комплексной реабилитации.
- Предотвратить нарастание вторичных патологических изменений в мышечной ткани, удлинить мышечные волокна, улучшить рост конечности, устранить косметический дефект.
- Облегчить уход за больным.
- Предотвратить развитие динамических и фиксированных контрактур.
- Избежать или отодвинуть сроки оперативной коррекции деформаций.
- Изменить нейрональный паттерн движения и моторную программу пациента в целом.

Показания для введения ботулотоксина – спастические и дистонические формы ДЦП.

Физиотерапия

Цель – увеличение функциональных возможностей и работоспособности уцелевших элементов нервной и мышечной систем; развитие компенсаторных возможностей, симптоматическое воздействие (уменьшение отека, боли).

Виды физиотерапевтического воздействия:

1. Электротерапия:

а) с использованием постоянного либо импульсного электрического тока: электрофорез с эуфиллином – для расслабления мышц, с прозеринном – при мышечной гипотонии, с дибазолом – универсально, с галоперидолом – при гиперкинезах. Курс – 8–10 процедур.

Методика применения: паравертебрально, по воротниковой методике, на область тазобедренного сустава;

б) электростимуляция различных групп мышц (по расслабляющей методике и по стимулирующей методике);

в) магнитные поля (низкочастотное переменное магнитное поле).

Электропроцедуры противопоказаны у больных с судорожным синдромом, назначаются не ранее, чем через полгода после последнего приступа.

2. Тепловые процедуры (парафин-озокеритные аппликации – используются при коррекции спастичности) по 8–10 процедур на курс.

3. Грязелечение.
4. Гидротерапия (бассейн, жемчужные ванны, гидромассаж).
5. Иглорефлексотерапия.
6. Использование природных факторов – климат, вода, свет, грязи, – санаторно-курортное лечение (у детей старше 3 лет, при отсутствии судорожного и гипертензионного синдромов)

Хирургическое лечение

Наиболее часто используется при ДЦП для коррекции патологии тазобедренного сустава, контрактур и деформаций стоп, верхних конечностей.

Нейрохирургические методы лечения применяются при ДЦП преимущественно с целью коррекции спастичности:

- селективная дорзальная ризотомия: перерезаются задние чувствительные корешки нервов, что приводит к разрыву рефлекторной дуги, благодаря чему спастичность уменьшается и движения конечностей становятся менее скованными, устраняются нарушения позы, увеличиваются двигательные возможности ребенка;
- хроническая эпидуральная электростимуляция спинного мозга (ХЭЭСМ);
- интратекальное введение баклофена – баклофеновая помпа;
- глубокая стимуляция мозга (DBS).

Ортезотерапия

Ортезы – это функциональные приспособления, изменяющие структурные и функциональные характеристики опорно-двигательного аппарата (шины, тьюторы, корсеты).

Задачи ортезотерапии:

- временная иммобилизация поврежденного сегмента для предотвращения или коррекции деформации или создание функционального положения;
- предотвращение развития контрактур;
- коррекция мышечной силы в случае пареза;
- замещение двигательной функции парализованных мышц;
- коррекция наступивших деформаций;
- активизация парализованных сегментов.

Ортезы могут быть:

- статическими (иммобилизация в определенном положении, чаще функциональном);
- динамическими (исправление деформаций и тренировка мышц);

- функциональными (для исправления функций);
- активно-пассивными (при укорочении мышечно-сухожильного аппарата);
- активными (используются при массивных параличах, приводятся в движение внешними источниками энергии);
- биотоковыми (биотоки от нормально функционирующих мышц вызывают движение в ортезе).

Психолого-педагогическая коррекция

Основными принципами психолого-педагогической коррекции являются:

1. Единство диагностики и коррекции (схема и подбор диагностических и психокоррекционных методов и методик должны соответствовать нозологии заболевания).

2. Комплексный характер коррекционной работы (сочетанная коррекция двигательных, речевых и психических нарушений).

3. Раннее начало онтогенетически последовательного воздействия, опирающегося на сохранные функции, с обязательным включением двигательно-кинестетического анализатора.

4. Организация работы в рамках ведущей деятельности (до 1 года – эмоциональное общение со взрослым; в 1–3 года – предметная деятельность; в дошкольном возрасте – игровая деятельность; в школьном возрасте – учебная деятельность).

5. Логически-последовательный принцип (целенаправленное формирование психологических новообразований, требующее максимальной активности ребенка и носящее опережающий характер, так как коррекция направлена не только на актуальную зону, но и зону ближайшего развития ребенка).

6. Личностный подход (оценка личности ребенка в целом).

7. Причинно-следственный (в зависимости от первопричины разрабатывается стратегия психокоррекции).

8. Динамический (наблюдение за ребенком в динамике продолжающегося психоречевого развития).

9. Единство коррекционной работы с ребенком и его окружением (семьей).

Основными задачами психокоррекционной работы с больными ДЦП являются:

- развитие сохранных сторон познавательной деятельности;
- развитие предпосылок к интеллектуальной деятельности (внимания, памяти, воображения);
- развитие кинестетического и осязательного восприятия;

- стимуляция сенсорных функций (развитие зрительного, кинестетического и осязательного восприятия – формы, величины, цвета и фактуры предметов, а также развитие стереогноза);
- формирование пространственных и временных представлений;
- развитие слухового восприятия неречевых звуков;
- развитие темпоритмического чувства: узнавание и воспроизведение темпоритмических структур;
- развитие наглядно-действенных и наглядно-образных форм мышления: установление тождества объектов, сравнение объектов, моделирование по величине и форме, развитие способности соотнесения частей и целого, классификация объектов по одному-двум признакам;
- развитие вербально-логических форм мышления: определение понятий, классификация предметов по категориям, исключение предметов, отгадывание загадок, понимание переносных значений слов, определение последовательности событий, формирование математических представлений;
- развитие зрительно-моторной координации и функциональных возможностей кисти и пальцев; подготовка к овладению письмом;
- развитие эмоционального, речевого, предметно-действенного и игрового общения с окружающими;
- воспитание навыков самообслуживания и гигиены.

Ведущим принципом коррекционной работы при последствиях перинатальных поражений ЦНС и ДЦП является сенсорное воспитание.

Сенсорное воспитание – это воспитание, направленное на формирование полноценного восприятия ребенком окружающей действительности. Таким образом, сенсорное воспитание предполагает развитие всех видов восприятия ребенка (зрительного, слухового, тактильно-двигательного и т.д.), на основе которого формируются полноценные представления о внешних свойствах предметов, их форме, величине, положении в пространстве, запахе и вкусе. Сенсорное воспитание также предполагает развитие мышления ребенка, так как оперирование сенсорной информацией, поступающей через органы чувств, осуществляется в форме мыслительных процессов. И наконец, сенсорное воспитание предполагает развитие номинативной функции речи, способствует расширению и обогащению словаря ребенка.

Основными задачами сенсорного воспитания являются:

- Развитие всех видов восприятия (зрительного, слухового, тактильнодвигательного и т.д.).
- Формирование сенсорных эталонов цвета, формы, величины, временных и пространственных эталонов и мышечно-суставного чувства.
- Формирование полноценных представлений об окружающем мире.
- Развитие высших психических функций (внимания, мышления, памяти) и коррекция их нарушений.
- Развитие речи, перенос полученных знаний на словесный уровень, обогащение словаря ребенка, в том числе расширение колоративной лексики.

Основными задачами логопедической работы с больными ДЦП являются:

- развитие фонематической системы: дифференциации звуков, фонематического анализа и синтеза, фонематических представлений;
- развитие (и облегчение) речевого общения, улучшение разборчивости речи;
- нормализация тонуса мышц и моторики артикуляционного аппарата;
- развитие речевого дыхания, голоса, просодики; формирование силы, продолжительности;
- коррекция управляемости голоса в речевом потоке;
- выработка синхронности дыхания, голоса и артикуляции;
- коррекция нарушений произношения.

Системы восстановительного лечения и обучения детей с церебральным параличом

Кондуктивная педагогика А. Пето (Венгрия, 1950). Главным принципом является выработка самостоятельной активности и независимости ребенка, в ходе занятий осваиваются различные виды деятельности, необходимой в повседневной жизни.

Нейроразвивающая система Б. и К. Бобат (1959) создает систему положений и действий для формирования у ребенка с церебральным параличом правильных поз и движений. Терапия проходит в игровой форме, при этом техники лечения дают возможность ребенку самому осуществить новое движение, активируя его потенциальные возможности.

Войта-терапия (В. Войта, 1950). В основе лежит рефлекторная локомоция: путем активации двигательных рефлексов (полза-

ния и поворота), при соблюдении заданных исходных положений и точек раздражения формируются двигательные навыки, соответствующие возрасту ребенка.

Метод динамической проприоцептивной коррекции (А. С. Барер, К. А. Семенова, 1994) основан на применении лечебно-нагрузочного костюма (модификации космического костюма «Пингвин»), способствующего усилению и коррекции нарушенного проприоцептивного потока.

Система комплексной психолого-медико-социальной реабилитации (О. И. Маслова, 1992) включает ЛФК, массаж, физиотерапию, медикаментозное лечение, психолого-педагогическую и логопедическую коррекцию, трудотерапию.

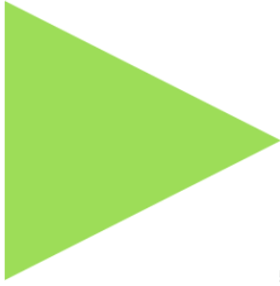
Система комплексной нейродинамической (нейросенсорной) коррекции: КНДК (С. А. Немкова, 2000–2012) способствует компенсации двигательных, поструральных (позных), сенсорных и когнитивных нарушений при ДЦП и основана на комплексном применении новых, патогенетически направленных методов восстановительной терапии (в том числе использовании лечебно-нагрузочных костюмов) в сочетании на различных этапах лечения, с другими способами медико-социальной и психолого-педагогической реабилитации. Показана высокая эффективность применения системы КНДК у больных ДЦП с нарушениями интеллектуального развития – задержкой психического развития и умственной отсталостью: в результате применения системы КНДК у больных ДЦП с ЗПР улучшение сенсорных, позотонических и двигательных функций составляет до 64 %, у больных с УО – до 53 %, когнитивные функции улучшаются у больных ДЦП с ЗПР – на 54 %, с УО – на 31 %.

Система интенсивной нейрофизиологической реабилитации (В. И. Козявкин, 1995). В основе системы лежит биомеханическая коррекция позвоночника и крупных суставов в сочетании с комплексом лечебных мероприятий: рефлексотерапией, лечебной гимнастикой, системой массажа, ритмической гимнастикой, механотерапией и апитерапией.

Метод комплексной стимуляции (метамерной терапии) (И. А. Скворцов, 1992). Метамерная терапия – методы лечения, в которых используется одна из закономерностей строения тела человека – метамерия, заключающаяся в делении его на участки (метамеры, или сегменты), расположенные последовательно вдоль продольной оси. При использовании лекарственных препаратов для

метамерной терапии предполагается, что вводимое вещество оказывает прямое воздействие на нервные клетки и достигает нейрональных структур, минуя гематоэнцефалический барьер. В качестве медикаментозных агентов применяют различные препараты, действующие преимущественно на ЦНС, периферические нейромедиаторные процессы и на область чувствительных нервных окончаний. Метод основан на метамерном обкалывании аминокислотными препаратами в микродозах околоневральных областей нервных стволов. Наибольший эффект достигается при использовании церебролизина (в сочетании с галантамином, оксibuтиратом натрия, лидазой и прозеринном, причем выбор последних препаратов осуществляют в зависимости от характера нарушений).

Система Монтеessori (М. Монтеessori, 1922). Принципы системы исходят из индивидуальных социально-эмоциональных потребностей ребенка, при этом большое внимание уделяется развитию сенсорной сферы, моторики, соединенных с впечатлениями и чувствами, которые в этом сочетании способствуют духовному становлению ребенка и развитию самостоятельности, активности, координация поведения в целом. При развитии моторной активности используются целенаправленные упражнения, связанные с повседневной жизнью ребенка, наполненные понятным ему смыслом и вызывающие интерес. Большое внимание уделяется развитию чувств (осязание, вкус, обоняние, слух), формированию таких понятий, как цвет, форма, величина, а также освоению норм социального поведения.



Глава 4

НАРУШЕНИЯ РЕЧИ

4.1. Анатомо-физиологические механизмы речи

Речевой акт осуществляется сложной системой органов, в которой главная роль принадлежит деятельности головного мозга.

Первый серьезный шаг, относящийся к вопросу мозговой организации речи, был сделан в 1861 г., когда Поль Брока сформулировал положение о том, что моторная речь локализуется в задних отделах третьей лобной извилины левого полушария. Вслед за ним в 1873 г. Карл Вернике связал заднюю треть верхней височной извилины левого полушария с функцией сенсорной речи.

Речь согласно современным представлениям – системный процесс, происходящий с участием различных отделов мозга. Важную роль в восприятии слышимой речи играют вторичные отделы слуховой коры левого полушария, которые воспринимают элементарные коды слов – фонемы. Различение фонем (фонемический слух) страдает при поражении этих структур, понимание точного значения слов становится невозможным.

Речевой аппарат состоит из двух тесно связанных между собой частей: центрального (регулирующего) речевого аппарата и периферического (исполняющего) речевого аппарата.

4.1.1. Центральный речевой аппарат

Центральный речевой аппарат находится в головном мозге. Он состоит:

- из коры головного мозга (преимущественно левого полушария);
- подкорковых узлов;
- проводящих путей;
- ядер ствола (прежде всего продолговатого мозга);
- нервов, идущих к дыхательным, голосовым и артикуляторным мышцам.

Функции центрального речевого аппарата и его отделов:

– **лобные извилины (нижние)** являются двигательной областью и участвуют в образовании собственной устной речи (центр Брока);

– **височные извилины (верхние)** являются речеслуховой областью, куда поступают звуковые раздражители (центр Вернике). Благодаря этому осуществляется процесс восприятия чужой речи;

– **теменная доля коры мозга** – понимание речи;

– **затылочная доля** является зрительной областью и обеспечивает усвоение письменной речи (восприятие буквенных изображений при чтении и письме);

– **подкорковые ядра** ведают ритмом, темпом и выразительностью речи;

– **проводящие пути** соединяют кору головного мозга с мышцами, регулирующими деятельность речевого аппарата, – **центробежные (двигательные) нервные пути**.

Центробежный путь начинается в коре головного мозга в центре Брока. От периферии к центру, т.е. от области речевых органов к коре головного мозга, идут **центростремительные пути**. Центростремительный путь начинается в проприорецепторах, (мышцы, сухожилия, суставные поверхности) и барорецепторах (глотка).

Когда мы говорим, происходит раздражение проприо- и барорецепторов, которое идет по центростремительному пути к коре головного мозга.

Центростремительный путь играет роль общего регулятора всей деятельности речевых органов.

В ядрах ствола берут начало черепно-мозговые нервы. Все органы периферического речевого аппарата иннервируются **черепно-мозговыми нервами**. Главные из них – тройничный, лицевой, языкоглоточный, блуждающий, добавочный и подъязычный:

– **тройничный нерв (V)** иннервирует мышцы, приводящие в движение нижнюю челюсть;

– **лицевой нерв (VII)** – мимическую мускулатуру, в том числе мышцы, осуществляющие движение губ, надувание и втягивание щек;

– **языкоглоточный нерв (IX)** является чувствительным нервом языка;

– **блуждающий нерв (X)** иннервирует мышцы гортани и голосовых складок, глотки и мягкого нёба;

– **добавочный нерв (XI)** иннервирует мышцы шеи;

– *подъязычный нерв (XII)* снабжает мышцы языка двигательными нервами и сообщает ему возможность разнообразных движений.

Через эту систему черепно-мозговых нервов передаются нервные импульсы от центрального речевого аппарата к периферическому. Нервные импульсы приводят в движение речевые органы.

Однако этот путь от центрального речевого аппарата к периферическому составляет только одну часть речевого механизма. Другая его часть заключается в обратной связи – от периферии к центру.

4.1.2. Периферический речевой аппарат

Периферический речевой аппарат состоит из трех отделов:

- 1) дыхательного;
- 2) голосового;
- 3) артикуляционного (звукопроизводящего).

В дыхательный отдел входит *грудная клетка с легкими, бронхами и трахеей*.

Произнесение речи тесно связано с дыханием. Речь образуется в фазе выдоха. В процессе выдоха воздушная струя осуществляет одновременно голосообразующую и артикуляционную функции. Дыхание в момент речи существенно отличается от обычного, когда человек молчит. Выдох намного длиннее вдоха (в то время как вне речи продолжительность вдоха примерно одинакова).

Еще одной особенностью речевого дыхания является то, что выдох в момент речи осуществляется при активном участии выдыхаемых мышц (брюшной стенки и внутренних межреберных мышц). Это обеспечивает его наибольшую длительность и глубину и, кроме того, увеличивает давление воздушной струи, без чего невозможна звучная речь.

Голосовой отдел состоит из гортани с находящимися в ней голосовыми складками. *Гортань* представляет собой широкую короткую трубку, состоящую из хрящей и мягких тканей. Она расположена в переднем отделе шеи и может быть спереди и с боков прощупана через кожу, особенно у худых людей. Сверху гортань переходит в *глотку*. Снизу она переходит в *трахею*. На границе гортани и глотки находится *надгортанник*. Он состоит из хрящевой ткани, имеющей форму язычка или лепестка. Передняя поверхность его обращена к языку, а задняя – к гортани. Надгортанник служит как бы клапаном: опускаясь при глотательном движении, он закрывает вход в гортань и предохраняет ее полость от попадания пищи и слюны.

У мужчин гортань крупнее, а *голосовые складки* длиннее и толще чем у женщин. Длина голосовых складок у женщин равна в среднем 18–20 мм, у мужчин она колеблется от 20 до 24 мм.

При фонации голосовые складки находятся в сомкнутом состоянии. Струя выдыхаемого воздуха, прорываясь через сомкнутые голосовые складки, несколько раздвигает их в стороны. В силу своей упругости, а также под действием гортанных мышц, суживающих голосовую щель, голосовые складки возвращаются в исходное, т.е. среднее положение, с тем, чтобы в результате продолжающегося давления выдыхаемой воздушной струи снова раздвинуться в стороны и т.д. Смыкания и размыкания продолжаются до тех пор, пока не прекратится давление голосообразующей выдыхательной струи.

Таким образом, при фонации происходят колебания голосовых складок.

В результате колебаний голосовых складок движение струи выдыхаемого воздуха превращается над голосовыми складками в колебание частиц воздуха. Эти колебания передаются в окружающую среду и воспринимаются нами как звуки голоса.

При шепоте голосовые складки смыкаются не полностью: в задней части между ними остается щель в форме маленького равно-стороннего треугольника, через которую проходит выдыхаемая струя воздуха. Голосовые складки при этом не колеблются, но трение струи воздуха о края маленькой треугольной щели вызывает шум, который и воспринимается нами в виде шепота.

4.2. Топическая диагностика поражений

Поражение глубоких отделов левой височной доли – нарушение понимания смысла слов, особенно в зависимости от контекста (в предложении), и целостного речевого высказывания (семантический анализ).

Нарушение лобных отделов – отсутствует самостоятельно возникающее высказывание (речевая инициатива). Больные в диалоге ограничиваются пассивными и односложными повторениями.

Поражение центра Брока – застревание на каком-нибудь слоге, перестановка букв, многократное повторение предыдущей артикуляции.

Моторная область, расположенная кпереди от центральной (Роландовой) борозды и являющаяся частью лобных долей мозга, –

нарушается ритм речи, интонация, страдает грамматический порядок слов – больные пропускают союзы, местоимения, затрудняются в использовании глаголов.

Эти нарушения затрагивают как произносимую, так и слышимую речь. Необходимо подчеркнуть: несмотря на то, что основные речевые центры расположены в левом полушарии, правое тоже вовлекается в речевую функцию.

При поражении правого полушария страдают интонационные компоненты речи, лингвистические компоненты речи – интонация, параметры основного тона (высота, громкость), эмоциональная окраска.

Структуры, управляющие голосовыми реакциями, тесно связаны на разных уровнях с лимбической системой мозга, что и привносит в звучащую речь эмоциональный компонент. Правое полушарие ответственно и за зрительно пространственный анализ вербального материала.

При исследовании нейронной активности таламуса у человека обнаружены нейроны, изменяющие конфигурацию и частоту разряда при предъявлении речевых стимулов. Поражение таламических структур приводит к нарушению разных аспектов речевой деятельности.

4.3. Развитие речи у детей

Таблица 1

Возрастные нормы навыков развития речи у детей

Возраст	Речевые навыки
Первый год жизни	
1–3 мес	Формирование гуления, появление «комплекса оживления», зрительного и слухового сосредоточения, примитивных эмоциональных реакций, «экспериментирование» с гласными звуками
3–6 мес	Активное гуление (отличается от предыдущего этапа большим разнообразием звуков, интонаций), появление губных звуков с гласными («ба», «па»). Данный период является начальным этапом перехода от гуления к лепету
6–9 мес	Активный лепет, усложнение и расширение объема движений губ, языка, мягкого неба; совершенствование функции дыхания, удлинение произвольного выдоха. Способность к регуляции громкости и тембра своего голоса в зависимости от эмоционального состояния. Ситуационное понимание обращенной речи
9–12 мес	Переход лепета в слог, появление способности понимать и выполнять простые инструкции: «дай», «на» (способность воспринимать функцию обращенной речи регулиующую поведение); первые односложные слова «ба-ба», «ма-ма»
Второй год жизни	
1 год	Появление однословных предложений
1 год 3 мес	Запас слов — до 30
1 год 6 мес	Запас слов — до 40–50, легко повторяет часто слышимые слова
1,5–2 года	Появление фраз, двухсловных предложений
1,5–2 года	Первый период вопросов: «что это?», «куда?», «где?»
2 года	Запас слов — до 200–300

Третий год жизни	
2 года	Начинает пользоваться прилагательными, местоимениями и предлогами
2 года	Появление трехсловных предложений
2 года 6 мес	Появление многословных предложений
2 года 6 мес – 3 года	Могут сохраняться трудности звукопроизношения (свистящие, шипящие, сонорные звуки)
3 года	Запас слов — до 800–1000
Четвертый год жизни	
3 года	Употребление грамматических форм: изменения существительных по падежам и числам, глаголов — по родам, временам, числам и лицам
3–4 года	Второй период вопросов: «почему?», «когда?»
3–4 года	Фразы становятся длиннее, их смысл усложняется
3–4 года	Могут сохраняться недостатки в произношении ряда слов (длинных и малознакомых), нечеткость произношения ряда звуков
4 года	Дети изъясняются развернутыми предложениями, включающими почти все части речи
4 года	Умеют группировать предметы по классам: одежда, посуда, мебель, животные и др.
4 года	Запас слов — до 2000
Пятый год жизни	
4–5 лет	Высказывания приобретают форму короткого рассказа
4–5 лет	Исчезают почти все возрастные неправильности произношения
5 лет	Умеют составить по картинке рассказ из нескольких предложений, правильно отвечают на вопросы по сюжету рассказа
5 лет	Запас слов — до 2500
6 лет	В речи возрастает число простых распространенных и сложных предложений, в фразах используются все основные части речи
6 лет	Отсутствуют недостатки произношения звуков и слов
6 лет	Умеют составить рассказ (пересказ) из 40–50 предложений с развитием сюжета, отразив в нем события прошлого, настоящего или будущего

источник: статья «Отставание развития речи в практике педиатра и детского невролога» Н.Н. Заваденко, И.О. Щедркина, А.Н. Заваденко, Е.В. Козлова, К.А. Орлова, Л.А. Давыдова, М.М. Дороничева, А.А. Шадрова (журнал «Вопросы современной педиатрии» №1, 2015)

Нарушения речи у детей

Основные формы и причины развития нарушений речи

Алалия (по современной международной терминологии «дисфазия» или «дисфазия развития») – системное недоразвитие речи, в основе его лежит недостаточный уровень развития речевых центров коры больших полушарий головного мозга, который может быть врожденным или приобретенным на ранних этапах онтогенеза, в доречевом периоде. При этом в первую очередь у детей значительными отклонениями характеризуется экспрессивная речь, тогда как понимание речи может быть сохранно. *Наиболее часто встречающиеся варианты (экспрессивное и смешанное экспрессивно-рецептивное расстройства) проявляются значительным запаздыванием развития экспрессивной речи по сравнению с развитием понимания.*

Моторная алалия (дисфазия). Причина моторной алалии – нарушение функций речедвигательного анализатора (моторного

центра речи). У ребенка затруднены организация речевых движений, их координация, поэтому речевое развитие задержано. Понимание речи не нарушено. Самостоятельная речь либо долго не развивается, либо остается на уровне отдельных звуков и слов. Родители характеризуют детей как понимающих обращенную речь, но не желающих говорить. Вместо речи дети склонны пользоваться мимикой и жестикациями, особенно в эмоционально окрашенных ситуациях. Первые слова и фразы появляются поздно. Родители отмечают, что, кроме отставания в речи, дети развиваются в целом нормально. Речь замедлена, обеднена, словарный запас ограничен обиходно-бытовой тематикой. В речи много оговорок (парафазий), перестановок, персевераций. Взрослея, дети понимают эти ошибки и пытаются их исправлять.

Сенсорная алалия (дисфазия). В основе этой формы задержки развития речи лежат расстройства ее понимания, что связано с нарушениями функций речеслухового анализатора (сенсорного центра речи). Это приводит к расстройствам анализа и синтеза речевых сигналов, вследствие чего не формируются связи между звуковым образом слова и обозначаемым им предметом или действием. В более тяжелых случаях ребенок совсем не понимает речи окружающих, относится к ней как к шуму, лишённому смысла, не реагирует даже на собственное имя. В других случаях он понимает отдельные слова, но теряет их на фоне развернутого высказывания. В обращении к нему улавливает не все слова и их оттенки, поэтому может неправильно реагировать на них. Часто дети смотрят в лицо говорящему, что способствует улучшению понимания речи за счет подкрепления со стороны зрительного анализатора – «чтения с лица». Иногда ребенок понимает только одного человека – мать, педагога, но не понимает, когда то же самое говорит кто-то другой.

При произнесении слов допускаются многочисленные ошибки в ударениях, звуковые замены, искажения, характер которых часто меняется. Новые слова и фразы ребенок осваивает медленно. Его высказывания неточны, и их трудно понять. К собственной речи он не критичен. Наблюдаются бессвязные повторения всех известных ребенку слов (логоррея), повторы слов и словосочетаний (эхолалия), при этом слова не осмысливаются и не запоминаются.

Как реакция на речевую недостаточность у многих детей с алалией формируются невротические черты, замкнутость, негативизм, неуверенность в себе, внутренняя напряженность, повышенная раздражительность, обидчивость.

Афазии – распад уже сформированных речевых функций, поэтому такой диагноз ставят только после 3–4 лет. При афазиях наблюдается полная или частичная утрата способности говорить либо понимать обращенную речь.

Моторные афазии

Вследствие трудности переключения с одного речевого элемента на другой в речи больных с эфферентной моторной афазией наблюдаются многочисленные перестановки звуков и слогов, персеверации, *литеральные парафазии*, контаминации. Характерны «телеграфный стиль» речи, длительные паузы, гипофония, нарушение ритмико-мелодической стороны речи. Произношение отдельных звуков при эфферентной моторной афазии не нарушается.

Афферентная моторная афазия может протекать в двух вариантах. При первом варианте имеет место полное *отсутствие спонтанной речи*. При втором варианте – проводниковой афазии, ситуативная речь остается сохранной, однако грубо нарушаются повторение, называние и другие виды произвольной речи. При афферентной моторной афазии вторично нарушаются фонематический слух и, следовательно, понимание разговорной речи, значений отдельных слов и инструкций, а также письменная речь.

Сенсорная афазия

В отличие от моторных афазий при акустико-гностической (сенсорной) афазии нарушается слуховое восприятие речи при нормальном физическом слухе. При афазии Вернике больной не понимает речи окружающих и не контролирует собственный речевой поток, что сопровождается развитием компенсаторного многословия. В первые 1,5–2 месяца после мозговой катастрофы речь больных включает случайный набор звуков, слогов и слов («речевая крошка» или жаргонафазия), поэтому ее смысл неясен окружающим. Поскольку при сенсорной афазии первично страдает фонематический слух, отмечается нарушение письма; чтение остается наиболее сохранным, поскольку опирается в большей степени на оптический и кинестетический контроль.

Акустико-мнестическая афазия

При акустико-мнестической афазии у больных возникают трудности с удержанием в памяти информации, воспринятой на слух. При этом значительно снижается объем запоминания: пациент не может повторить за *логопедом* связку из 3–4 слов, не улавливает смысла речи в усложненных условиях (длинная фраза, быстрый темп, беседа с 2–3 собеседниками). Трудности речевой

коммуникации при акустико-мнестической афазии компенсируются повышенной речевой активностью. При оптико-мнестической афазии имеют место нарушение зрительной памяти, ослабление связи зрительного образа предмета и слова, трудности в назывании предметов. Расстройство слухоречевой и зрительной памяти влечет за собой нарушение письма, понимания читаемого текста, счетных операций.

Семантическая афазия

Амнестико-семантическая афазия проявляется забыванием названий предметов (аномией); нарушением понимания сложных речевых оборотов, отражающих временные, пространственные, причинно-следственные взаимоотношения; причастных и деепричастных оборотов, пословиц, метафор, крылатых фраз, переносного значения и пр. Также при семантической афазии отмечается акалькулия, нарушается понимание читаемого текста.

Динамическая афазия

При динамической афазии, несмотря на правильное произнесение отдельных звуков, слов и коротких фраз, сохранный автоматизированный речь и повторение, спонтанная повествовательная речь становится невозможной. Вербальная активность резко снижена, в речи больных присутствуют эхолалии и персеверации. Чтение, письмо и элементарный счет при динамической афазии остаются сохранными.

Дисфония – нарушение голосовой функции (воспроизведение голоса), а не речевой. Возникает в результате локальной патологии голосовых связок или путей (ларингит), либо нарушения иннервации блуждающими нервами, либо психического расстройства.

Дизартрии – нарушение звукопроизводительной стороны речи в результате нарушения иннервации речевой мускулатуры. В зависимости от локализации поражения в ЦНС выделяется несколько вариантов дизартрий: *псевдобульбарная, бульбарная, подкорковая, мозжечковая.*

Причинами отставания в развитии речи могут быть перинатальные поражения ЦНС, нарушения функций артикуляционного аппарата, поражение органа слуха, общее отставание в психическом развитии ребенка, влияние наследственности и неблагоприятных социальных факторов. Трудности в освоении речи также встречаются у детей с отставанием в физическом развитии, перенесших в раннем возрасте тяжелые заболевания, ослабленных, получающих неполноценное питание.

Нарушения слуха представляют распространенную причину изолированной задержки речевого развития.

Даже умеренно выраженное и постепенно развивающееся снижение слуха может привести к отставанию в развитии речи. Среди признаков снижения слуха у малыша – отсутствие реакции на звуковые сигналы, неспособность имитировать звуки, а у ребенка постарше – избыточное использование жестов и пристальное наблюдение за движениями губ говорящих людей. Однако оценка слуха на основе изучения поведенческих реакций носит субъективный характер. Поэтому при подозрении на частичную или полную потерю слуха у ребенка с изолированной задержкой развития речи показано аудиологическое обследование. Надежные результаты дает также метод регистрации слуховых вызванных потенциалов.

Темповая задержка развития речи обусловлена дефицитом стимуляции речевого развития, влиянием неблагоприятных внутрисемейных факторов (недостаточное общение и воспитание). Социальное окружение стимулирует речевое развитие и дает образец речи. В семьях со скудными речевыми побуждениями дети начинают говорить поздно и говорят мало. Отставание в развитии речи у них может сопровождаться задержкой и в других сферах развития, в то время как природные способности у них нормальные.

Причиной задержки развития речи у ребенка могут быть также аутизм или общее отставание в психическом развитии. В этих случаях показано углубленное обследование детским психиатром. При дисфазии развития первичным дефицитом являются речевые нарушения, а интеллектуальная недостаточность и ограниченный запас знаний, наблюдающиеся у пациентов в различные возрастные периоды, имеют вторичный характер. Именно эта особенность отличает пациентов с дисфазией от детей с умственной отсталостью, для которой характерно неполное формирование всех высших психических функций и интеллектуальных способностей.

Учитывая это, в ряде случаев приходится дифференцировать алалию с селективным мутизмом – одной из форм тревожных расстройств у детей, манифестирующей в возрасте 2–5 лет. Чаще селективный мутизм встречается в семьях с двуязычием, при переезде на новое место жительства с иной языковой средой. Возникает в период активного становления речи или при поступлении в детский сад, начале занятий по подготовке к школе. Он ограничивает коммуникативные возможности, может искажать психическое развитие ребенка, затрудняет его социальную адаптацию.

Ребенок перестает разговаривать со всеми, кроме небольшого круга знакомых людей. Это продолжается в течение долгого времени (нескольких месяцев). Несмотря на сохранную речь, ребенок сознательно отказывается от речевого общения (а иногда и от любого общения) в ситуациях, являющихся для него психотравмирующими (как в детском коллективе, так и среди взрослых). При этом он не просто отказывается говорить, а не в состоянии делать это из-за ощущения, что его речь словно «заморожена» в гортани. Постепенно он учится предвидеть ситуации, которые провоцируют мутизм, и старается их избегать.

Нарушения речевого развития – одно из основных проявлений РАС. Задержка речевого развития у аутичного ребенка служит наиболее частой причиной обращения к врачу. У многих детей с РАС имеются признаки дисфазии развития, при этом недостаточно развитая вербализация усугубляет у них аутистическое поведение. При сочетании РАС с дисфазией развития отмечается значительное отставание в психоречевом развитии, начиная с запаздывания фаз гуления, лепета, отсутствия артикуляционных фонем и подражания звукам речи наряду со слабостью или отсутствием реакции на речь взрослого (псевдоглухота). В других случаях РАС психоречевое развитие может протекать без явных отклонений до возраста 1,5–2 лет, после чего возникают остановка и регресс в развитии. Основные проявления РАС становятся очевидными до 3-летнего возраста и характеризуются отсутствием нормального речевого развития, нарушениями межличностного взаимодействия, ограниченными повторяющимися паттернами в поведении ребенка.

Речь и ее развитие могут страдать при ряде форм эпилепсии.

Среди форм эпилепсии у детей, для которых характерны расстройства развития речи, указываются:

- Эпилептическая дисфазия.
- Детский аутистический эпилептиформный регресс (развитие тяжелых коммуникативных нарушений у детей в результате постоянной продолженной эпилептиформной активности на электроэнцефалографии – ЭЭГ).

- Аутосомно-доминантная роландическая эпилепсия (РЭ) с речевой диспраксией: как нарушения формирования артикуляции, так и ЭЭГ-паттерн зависят от одного и того же гена ELP4 в локусе 11p13.

- X-сцепленная РЭ в сочетании с оральной и речевой диспраксией, интеллектуальными нарушениями различной степени, при которой идентифицирована мутация в гене SRPX2 в Xq22.

Речевые расстройства характерны для относящихся к эпилептическим энцефалопатиям двух синдромов с перекрывающимся клиническим фенотипом и типичными изменениями на ЭЭГ в виде продолженной (85 % записи и более) пик-волновой активности во время медленноволнового сна (паттерн continuous spike and wave during slow-wave sleep – CSWS), которая полностью исчезает после пробуждения: синдром Ландау–Клеффнера (СЛК) и эпилепсия с CSWS (также обозначается как эпилепсия с электрическим эпилептическим статусом медленноволнового сна, ESES).

При СЛК у детей с предшествовавшим нормальным развитием или избирательным отставанием в развитии речи разворачивается картина приобретенной сенсомоторной эпилептической афазии.

При эпилепсии с CSWS до начала заболевания примерно у 1/2 пациентов отмечается отставание в нервно-психическом развитии. Заболевание обычно характеризуется полиморфными приступами и резистентностью к лечению. Регресс носит более глобальный характер, сопровождается расстройствами речи, поведения и двигательной сферы. При магнитно-резонансной томографии часто определяется нормальная картина, но могут обнаруживаться кортикальные мальформации, например перисильвиарная полимикрoгирия.

Встречаются пациенты, у которых не имеется полного соответствия критериям СЛК и эпилепсии с CSWS по клиническим проявлениям и данным ЭЭГ-мониторирования. Например, индекс эпилептиформных изменений на ЭЭГ во время медленного сна не превышает 85 %, хотя отмечаются речевые расстройства и нарушения интеллектуального развития различной степени тяжести. Поэтому остается дискуссионным вопрос, может ли эпилептиформная активность, присутствующая на протяжении менее 85 % медленного сна, расцениваться как CSWS или приниматься за признак промежуточной формы расстройства спектра «эпилепсия–афазия». Такие варианты могут рассматриваться как часть клинического континуума, в котором самыми тяжелыми являются СЛК и эпилепсия с CSWS, за ними следует промежуточная форма расстройства «эпилепсия–афазия», а наименьшей степенью тяжести характеризуется доброкачественная эпилепсия детства с центротемпоральными спайками (РЭ). Для пациентов с РЭ нехарактерно снижение когнитивных функций, но у многих детей присутствуют нарушения орального праксиса и связанные с ними расстройства развития речи.

Итак, для рассматриваемого клинического континуума характерен спектр речевых нарушений, который обозначается «эпилепсия–афазия». При этом указание на афазию здесь представляется достаточно условным, поскольку у значительной части этих пациентов с раннего возраста отмечаются нарушения речевого развития. Накапливаются подтверждения генетической этиологии расстройств спектра «эпилепсия–афазия».

Отсутствие помощи в раннем возрасте детям с общим недоразвитием речи приводит к формированию целого ряда последствий: нарушениям общения и обусловленным ими трудностями адаптации в детском коллективе и контактах с другими людьми, незрелости в эмоциональной сфере и поведении, недостаточной познавательной активности.

4.4. Диагностика нарушений речи

Нарушения речи у пациента могут усложнять сбор анамнеза.

В таком случае необходимо собирать информацию при общении с родственниками, друзьями, сотрудниками скорой помощи и даже прохожими. Определите, какое полушарие у пациента является доминантным, т.е. правша он или левша. Выясните, какой язык для пациента родной.

Оценка понимания речи пациентом:

- Задать пациенту вопросы:
 - Как Вас зовут?
 - Где Вы живете?
 - Кем работаете (работали)? Чем занимаетесь?
 - Откуда приехали?
- Задать вопросы, требующие ответа «да» или «нет». Пример: «Это ручка?» (показывая при этом что-либо, но не ручку).
- Дать простые команды. Примеры: «Дотроньтесь до своего носа правой рукой», «Откройте рот», «Поднимите руки».
- В случае успеха попробовать дать более сложные команды. Пример: «Дотроньтесь своей правой рукой до носа, а потом до левого уха».
- Оценить, на сколько Ваши слова были понятны пациенту.

Оценка спонтанной речи пациента:

- Если пациент понимает речь, но не может говорить, необходимо спросить, есть ли у него трудности в подборе слов.
- Спросите, как возникло заболевание.

- Необходимо оценить:
 - беглость речи;
 - правильность употребления слов или использования неверного слова (парафазия) либо бессмысленных жаргонизмов (жаргонная афазия/ «словесная крошка»).

Оценка способности пациента подбирать слова и названия:

- Попросить назвать столько животных, сколько он сможет вспомнить (норма: 18–22 названия за одну минуту).
- Попросить назвать несколько слов, начинающихся с определенной буквы.
- Попросить пациента назвать знакомые предметы, которые можно взять в руку. Затем спросите о часто используемых предметах. Начните с наиболее простых, а потом спросите о реже используемых предметах со сложными наименованиями.
- Количественно оцените результаты тестов путем подсчета количества названных объектов в течение определенного времени.

Оценка повторения

Попросить пациента повторить простую фразу, а затем постепенно ее усложнять.

Оценка способности пациента читать и писать:

- Убедиться, что у пациента нет нарушения зрения и ему не нужны очки при чтении.
- Попросить пациента:
 - прочитать предложение;
 - выполнить написанную команду (пример: «Закройте глаза»);
 - написать предложение (убедитесь, что у пациента нет двигательных нарушений, которые этому препятствуют).

4.5. Лечение нарушений речи у детей

Занятия с логопедом. Логопед проводит с ребенком специальные уроки по запуску и развитию речи, помогает правильно строить предложения. Такие методики включают артикуляционную гимнастику, упражнения на постановку звуков, игровые техники, например пальчиковый кукольный театр. Если ребенок понимает фразы, его интеллект сохранен, а речь запаздывает на полгода-год, то логопедических занятий бывает достаточно.

Занятия с логопедом-дефектологом отличаются от обычных логопедических занятий. Например, логопед-дефектолог умеет ра-

ботать с детьми, которые плохо понимают речь, с грубыми задержками развития. На занятиях ребенок изучает основные понятия (большое/маленькое, цвет, форма, размер), делает упражнения для улучшения мелкой моторики, заучивает названия предметов для формирования пассивного словарного запаса. После освоения базовых знаний логопед-дефектолог приступает к развитию экспрессивной речи.

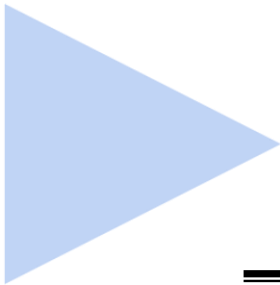
Комплексная медико-педагогическая реабилитация при задержке психоречевого развития. Если ребенок плохо понимает речь, возбудим, у него не выработаны социально-бытовые навыки, то может потребоваться комплексная реабилитация. В таких случаях речь существенно отстает от возрастной нормы, грубо нарушена дикция, выражены другие неврологические симптомы. Чтобы развить речь, используются ноотропные препараты и сосудистые средства. Нормализовать работу нервной системы помогут и витамины группы В.

Микротоковая рефлексотерапия – метод лечения детей с задержками развития речи, разрешенный и рекомендованный Минздравом РФ. Он заключается в выборочной активизации речевых зон головного мозга:

- область Вернике (отвечает за понимание речи);
- область Брока (связана с активным словарным запасом и желанием разговаривать).

Кроме того, развить логическое мышление и сформировать бытовые навыки поможет воздействие на лобные доли. Лечение проводят под контролем электроэнцефалографии (ЭЭГ).

Логопедический массаж – это воздействие на артикуляционную мускулатуру: мышцы лица, языка, губ, мягкого нёба. Манипуляции проводят стерильными зондами. Цель массажа – нормализовать тонус мышц языка, круговой мышцы рта, улучшить кровоснабжение органов артикуляции. Метод необходим детям с чрезмерным слюнотечением, нарушенной дикцией. Процедуру назначают и неговорящим пациентам, поскольку речь может отсутствовать из-за неумения управлять органами артикуляции.



Глава 5

НАРУШЕНИЕ ОСАНКИ

5.1. Осанка

Осанка – это привычное положение тела человека в покое и в движении. Ее формирование зависит:

- 1) от характера строения и степени развития костной системы, связочно-суставного и нервно-мышечного аппаратов;
- 2) особенностей условий труда и быта;
- 3) нарушения деятельности и строения организма после некоторых заболеваний (особенно в раннем детстве) и др.

Основа правильной осанки – позвоночник (рис. 1). В норме он имеет четыре изгиба в сагиттальной плоскости: два лордоза – шейный и поясничный и два кифоза – грудной и крестцово-копчиковый. Лордоз – это изгиб позвоночника выпуклостью вперед, а кифоз – выпуклостью назад. В норме отклонение изгибов позвоночника от вертикальной линии составляет 3–5 см. Изгибы играют важную физиологическую роль, обеспечивая рессорную функцию позвоночного столба: благодаря им головной мозг при ходьбе, беге, особенно при прыжках не испытывает значительных сотрясений. Каждый толчок, направленный снизу вверх, смягчается за счет увеличения кривизны позвоночника и доходит до черепной коробки в уменьшенном в 25–30 раз виде. Межпозвонковые диски выполняют амортизационную функцию. При нарушении телосложения нормальные искривления позвоночника сглажены или, наоборот, резко усилены. Наиболее подвижны его шейная и поясничная части. Патологические искривления чаще наблюдаются в грудном и поясничном отделах. Оптимальная осанка дошкольника: туловище расположено вертикально, грудная клетка симметрична, плечи развернуты, лопатки слегка выступают, живот выдается вперед, намечается поясничный лордоз. Ноги выпрямлены. Угол наклона таза – от 22 до 25°.

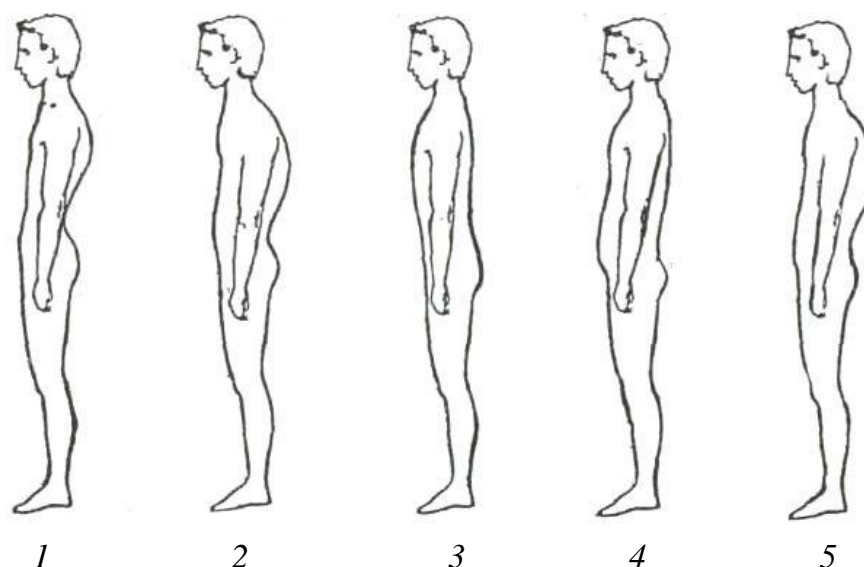


Рис. 1. Виды нарушений осанки при осмотре в сагиттальной плоскости:
 1 – сутулая спина; 2 – круглая спина; 3 – плоская спина;
 4 – плоско-вогнутая спина; 5 – кругло-вогнутая спина

Оптимальная осанка школьника: голова и туловище расположены вертикально, плечевой пояс горизонтально, лопатки прижаты к спине. Физиологические изгибы позвоночника умеренно выражены, остистые отростки расположены по одной линии. Выпячивание живота уменьшается, но передняя поверхность брюшной стенки расположена кпереди от грудной клетки, угол наклона таза увеличивается. Оптимальная осанка юноши и девушки: голова и туловище расположены вертикально при выпрямленных ногах. Плечи слегка опущены и находятся на одном уровне. Лопатки прижаты к спине. Грудная клетка симметрична. Молочные железы у девушек и околососковые кружки у юношей симметричны и находятся на одном уровне. Живот плоский, втянут по отношению к грудной клетке. Физиологические изгибы позвоночника хорошо выражены, у девушек подчеркнут лордоз, у юношей – кифоз.

В сагиттальной плоскости выделяют следующие типы нарушений осанки: сутулая, плоская, круглая, кругло-вогнутая, плоско-вогнутая.

При *плоской* спине физиологические изгибы сглажены (особенно в поясничном отделе), рессорная функция позвоночника снижена, особенно при выполнении движений (бег, прыжки). Грудная клетка узкая, уплощенная, мышцы спины ослаблены, лопатки отстоят от позвоночника. Причиной является чаще всего рахит или раннее усаживание ребенка. У таких детей особая предрасположенность к сколиозу.

При *круглой* спине сильно выражен грудной кифоз и уменьшены шейный и поясничный лордозы, угол наклона таза. Голова наклонена вперед, дугообразная спина, свисающие плечи, крылообразные лопатки, несколько свисающий живот, уплощенные ягодицы, слегка согнутые в коленях ноги. Связки и мышцы передней части туловища укорочены, а спины – растянуты, вследствие чего грудная клетка опускается, туловище наклоняется вперед.

При *сутулой* спине увеличен грудной кифоз на уровне верхней трети грудного отдела позвоночника (нижняя часть кифотической дуги заканчивается на уровне 7–8 грудных позвонков) при одновременном сглаживании поясничного лордоза, плечи сведены вперед, лопатки крылообразные.

При *кругло-вогнутой* спине увеличены все изгибы позвоночника и наклон таза. Мышцы спины растянуты, поясничные и грудные укорочены. Брюшная стенка вялая, растянутая (отвислый живот). Органы брюшной полости могут опускаться. Мышцы задней поверхности бедер и ягодичные растянуты, а передней поверхности бедер укорочены. Все эти изменения неблагоприятно сказываются на деятельности органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта.



При *плоско-вогнутой* спине наблюдается уменьшение грудного кифоза при нормальном или несколько увеличенном поясничном лордозе. Таз наклонен вперед и смещен кзади.

Во *фронтальной плоскости* может наблюдаться *асимметричная* осанка – нарушение нестойкое, на рентгенограмме не проявляется (рис. 2).

Все нарушения осанки являются функциональными.

Рис. 2. Нарушение осанки при осмотре во фронтальной плоскости – асимметричная осанка

Самым действенным способом профилактики нарушений осанки является оптимальный режим двигательной активности. Он должен быть направлен на усиление функций мышц спины, живота, боковой поверхности туловища. Вместе с тем необходимо бороться

и с хроническим переутомлением мышц, связанным с длительным поддержанием определенного положения тела.

Наиболее часто переутомления наблюдаются у детей школьного возраста:

- во время учебных занятий и приготовления уроков (неправильное положение ребенка за партой, столом);
- при наличии привычки носить портфель, книги, вещи в одной и той же руке;
- при поддержании постоянной позы (привычка стоять на одной ноге, лежать во время сна, на отдыхе на одном и том же боку и др.).

5.2. Общая характеристика сколиотической болезни

Сколиоз (от греч. scolios – кривой, согнутый) – тяжелое прогрессирующее заболевание позвоночного столба, характеризующееся дугообразным искривлением во фронтальной плоскости и скручиванием (торсией) позвонков вокруг вертикальной оси. Такая сложная многоосевая деформация позвоночника неизбежно приводит к изменению формы ребер и грудной клетки в целом (реберный горб), нарушению нормального взаиморасположения органов грудной клетки, а также к функциональным нарушениям в сердечно-сосудистой, дыхательной и нервной системах растущего организма.

Таким образом, *сколиотическая болезнь* – это не локальное искривление позвоночника, а общее тяжелое заболевание, вовлекающее в патологический процесс все наиболее важные системы и органы организма.

В последнее время наблюдается тенденция к увеличению общей заболеваемости детей сколиозом. Ранее упоминались цифры 2–9 %, сейчас разные авторы приводят данные о 15–25 % детей со сколиозом. Чаще такая патология позвоночника встречается у девочек (соотношение с мальчиками примерно 6–7:1), что объясняется их менее совершенным физическим развитием и слабостью мускулатуры (в связи с меньшей двигательной активностью). Этот факт, кроме всего прочего, оказывает, как правило, влияние на генофонд. Наиболее быстрое прогрессирование искривления при сколиозе отмечается у девочек в возрасте 7–8 и 11–13 лет и в 8–10 и 13–15 лет – у мальчиков, т.е. в период интенсивного роста позвоночника в длину.

• По морфологическим признакам сколиоз делят:

- на *структурный*, при котором имеются изменения структуры позвонков, входящих в дугу искривления, в том числе клиновидная форма тел позвонков, их торсия;

– функциональный (неструктурный), к которому относят различные функциональные состояния (сколиотическая осанка, анталгическая поза при радикулите – так называемый рефлекторно-болевым сколиоз, и др.).

По локализации вершины искривления сколиоз делят на верхнегрудной, грудной, грудопоясничный, поясничный и комбинированный (табл. 1).

Таблица 1

Анатомические типы сколиоза

Анатомический тип сколиоза (по I. Ponseti и V. Friedman, 1955)	Краниальный позвонок	Каудальный позвонок	Першинный сегмент (середина дуги)
Поясничный	Не выше Th12	L4–S1	L2–L3
Грудной	Th2–Th6	Не ниже L1	Th7–Th9
Грудопоясничный	Не ниже Th11	Не выше L2	Th9–L1
Комбинированный	Имеет две основные дуги – верхнюю в виде грудной дуги, нижнюю – в виде поясничной или грудопоясничной дуги		
Верхнегрудной	C6–Th1	Th4–Th6	Th2–Th4

Верхнегрудной тип сколиоза встречается достаточно редко (в 1,5 % случаев). При этом, как правило, формируется вторая (нижняя) дуга искривления – грудного или грудопоясничного типа, которая возникает несколько позже, чем основная.

При наличии комбинированного сколиоза обе дуги искривления (основные) формируются практически одновременно.

Различают непрогрессирующие, медленно и бурно прогрессирующие (при увеличении дуги более чем на 5–10° в течение года) сколиозы.

Этиопатогенетические факторы сколиотической болезни делят на три группы (И. А. Мовшович, 1965):

1. **Первично-патологические факторы** могут иметь как врожденный, так и приобретенный характер: *врожденные* – клиновидный позвонок, наличие добавочного ребра или отсутствие ребра

на одной стороне, сращение пятого поясничного позвонка с крестцом (сакрализация) или, наоборот, переход первого крестцового позвонка в поясничную область (люмбализация); *приобретенные* – при рахите, неправильном лечении компрессионных переломов и т.д.

2. **Статико-динамические факторы** причинно связаны с развитием сколиоза вследствие длительного асимметричного положения тела:

– косое расположение таза (врожденная разница в длине нижних конечностей, односторонний врожденный вывих бедра, паралич мышц одной половины туловища (при полиомиелите), неправильно сросшийся перелом костей одной из конечностей);

– деформация позвоночного столба вследствие обширных рубцовых изменений на одной стороне в результате повреждения мягких тканей при ожогах, иногда после операционных вмешательств;

– рефлекторно-болевым синдромом и вследствие этого – длительное асимметричное положение тела, которое больной принимает для уменьшения болей (при радикулите).

3. **Общепатологические факторы** способствуют возникновению сколиотического процесса либо его прогрессированию в связи с резким снижением сопротивляемости организма больного и уменьшением его компенсаторных возможностей:

– прогрессирование сколиоза в период, предшествующий половому созреванию, либо в период полового созревания, когда у детей проявляются изменения баланса желез внутренней секреции;

– прогрессирование сколиоза в период выздоровления после тяжелых заболеваний (гепатит, пневмония и т.п.).

• По патогенетическому признаку выделяют:

1. **Дискогенный сколиоз** развивается на почве диспластического синдрома (около 90 % случаев). Нарушения обмена в соединительной ткани при этом приводят к изменению структуры позвонков, вследствие чего ослабевает связь межпозвонкового диска с телами позвонков. В этом месте происходят искривление позвоночника и смещение диска. Одновременно смещается студенистое (пульпозное) ядро: оно располагается не в центре, как обычно, а ближе к выпуклой стороне искривления. Это в свою очередь вызывает первичный наклон позвонков, что обуславливает напряжение мышц туловища и связок, которое ведет к развитию вторичных искривлений и формированию сколиоза.

2. **Гравитационный сколиоз** связан с контрактурой мышц, обширными и грубыми рубцами на туловище, перекосом таза и др. Основными причинами являются смещение общего центра тяжести и действие веса тела в стороне от вертикальной оси позвоночника.

3. **Миотический сколиоз** возникает на почве полиомиелита, миопатии и других болезней, приводящих к функциональной несостоятельности мышц туловища.

До настоящего времени этиология сколиоза остается неясной. В большинстве случаев врач не может выявить истинную причину возникновения деформации позвоночника и определяется так называемый *идиопатический сколиоз*, т.е. сколиоз, вызванный неизвестной причиной.

По наиболее распространенной классификации В. Д. Чаклина (1965) сколиозы по тяжести делят на четыре степени.

I степень:

1) простая дуга искривления, позвоночный столб напоминает букву С;

2) угол отклонения не превышает 10° ;

3) торсионные изменения при осмотре выражены слабо и рентгенологически проявляются в виде асимметрии корней дужек, небольшого отклонения остистых отростков позвонков от средней линии;

4) проявления сколиоза отчетливее выражены в положении стоя, при разгрузке (в горизонтальном положении) они уменьшаются.

II степень:

1) компенсаторная дуга искривления, позвоночник в форме буквы S;

2) угол отклонения основной дуги сколиоза составляет $11-30^\circ$;

3) торсионные изменения выражены не только рентгенологически, но и при осмотре: выявляются реберное выпячивание, мышечный валик;

4) деформация позвоночного столба приобретает более стойкий характер: в горизонтальном положении и при небольшом вытяжении искривление сглаживается очень незначительно по сравнению с вертикальным.

III степень:

1) позвоночный столб имеет не менее двух дуг;

2) угол отклонения основной дуги колеблется в пределах $31-60^\circ$;

3) торсионные изменения резко выражены и проявляются в значительной деформации грудной клетки и наличии реберного горба;

4) все изменения носят стойкий характер; особое место занимают нарушения со стороны внутренних органов и неврологические расстройства.

IV степень:

1) прогрессирующее боковое отклонение позвоночного столба и скручивание его по оси, что приводит к образованию кифосколиоза с деформацией как в боковом, так и переднезаднем направлении;

2) угол отклонения от вертикальной оси более 60°;

3) отчетливо выражены передний и задний реберные горбы, деформация таза и грудной клетки;

4) все изменения носят стойкий характер; резко выражены нарушения функций органов грудной клетки и нервной системы.

5.3. Диагностика нарушений осанки и сколиоза. Методы профилактики и лечения

Визуальная диагностика сколиоза основывается на отклонении линии остистых отростков от среднего положения и смещении анатомических структур относительно срединной линии туловища. В качестве клинических признаков развития сколиоза, доступных при осмотре, следует отметить следующие.

Методы лучевой диагностики. Основным методом лучевой оценки сколиозов является обзорная рентгенография позвоночника в двух проекциях (спондилография), которую проводят в положении лежа. Переднезаднюю рентгенограмму выполняют с максимальным захватом всего позвоночника и крыльев подвздошных костей. Метод позволяет: а) ориентировочно оценить состояние позвоночника и выявить его анатомические особенности, прежде всего пороки развития; б) рассчитать величину деформации во фронтальной и сагиттальной плоскостях; в) ориентировочно оценить торсию позвонков; г) определить степень зрелости скелета по тесту Риссера (степень оссификации апофизов крыльев подвздошных костей) и состоянию апофизов тел позвонков; д) оценить размеры позвоночного канала. При необходимости переднезаднюю спондилографию дополняют функциональными рентгенограммами при максимальных боковых наклонах. Функциональные рентгенограммы в боковой проекции с разгибанием позвоночника проводят в том случае, если деформация имеет комбинированный кифосколиотический характер (рис. 3).

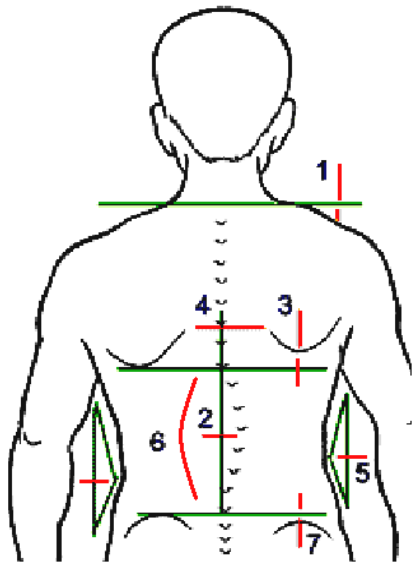


Рис. 3. Клинические (внешние) признаки сколиоза:
 1 – асимметрия надплечий;
 2 – отклонение линии остистых отростков от средней линии;
 3 – асимметрия высоты стояния лопаток; 4 – асимметрия расстояний между углом лопаток и линией остистых отростков;
 5 – асимметрия «поясничных» треугольников (талии);
 6 – мышечный «валик»;
 7 – асимметрия расположения крыльев подвздошных костей

Необходимость в дополнительных методах лучевой диагностики (магнитно-резонансной томографии, миелографии, компьютерной томографии) возникает при выявлении неврологических расстройств, наличие которых не характерно для естественного течения сколиоза у детей и подростков, а также тогда, когда деформация имеет признаки атипичной.

Компьютерно-ориентированные методы являются современными методами диагностики. Их основными достоинствами являются полная безвредность для здоровья, бесконтактность и объективизация результатов обследования, простота и быстрота обследования, дистанционное и бесконтактное определение рельефа поверхности туловища обследуемых пациентов, большая диагностическая информативность топографических данных и их высокая корреляция с данными рентгена.

Оценка функционального состояния опорно-двигательного аппарата включает оценку состояния позвоночника (определение активной гибкости); «мышечного корсета» (функциональные тесты, определяющие статическую и динамическую силовую выносливость мышц-разгибателей спины, боковых поверхностей туловища, мышц брюшного пресса); основных физических качеств (определение выносливости, гибкости, силы, ловкости и быстроты), тесно связанных с уровнем физического развития.

5.4. Лечение нарушений осанки и сколиоза

Консервативное лечение играет ведущую роль при начальных структурных изменениях в позвоночнике на ранних стадиях

болезни. Его цель – достижение такого состояния позвоночника, его сосудистых, мышечных и соединительнотканых структур, которые обеспечили бы устойчивую ремиссию сколиоза.

Общими принципами консервативного лечения сколиозов являются:

1) исключение неблагоприятных статико-динамических нагрузок на пораженный отдел позвоночника;

2) стимуляция собственной активности мышц позвоночника;

3) фазовость, комплексность и индивидуализация лечения – выбор средств лечебно-физкультурных и реабилитационных мероприятий должен разумно сочетать общие и индивидуальные подходы;

4) необходимость воздействия не только на позвоночник, но и на внеverteбральные органы, участвующие и, порой, усугубляющие деформацию;

5) закрепление статико-динамической позы на уровне мозгового импульса.

Методы оперативного лечения сколиотической болезни. Определение показаний к хирургическому лечению сколиоза – один из самых сложных вопросов, не имеющий однозначного решения. Абсолютными показаниями к хирургической коррекции сколиотической деформации являются:

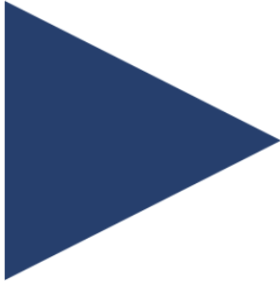
1) деформация, превышающая 50° ;

2) интенсивное прогрессирующее искривление позвоночника у больных с деформацией менее $40-45^\circ$, имеющих клинические и рентгенологические признаки сохраняющейся большой потенции роста;

3) наличие или появление признаков миело- или радикулопатии в виде преходящих неврологических расстройств и болевого синдрома.

Элементы костно-пластической стабилизации передней и/или задней колонны позвоночника всегда присутствуют при выполнении операций, сопровождающихся коррекцией деформации, а задний спондилодез в большинстве случаев ее завершает.

Отдаленные результаты корригирующих операций на позвоночнике тем лучше, чем ближе к периоду окончания роста они проводятся. При раннем появлении деформации, при задержке признаков полового созревания, при сохранении костных признаков продолжающегося активного роста деформация позвоночника после операций может опять прогрессировать.



Глава 6

НАРУШЕНИЯ СНА

Многие биологические процессы имеют циклический характер. Это касается, в частности, смены бодрствования и сна, которая в обычных условиях характеризуется относительной стереотипностью, однако может нарушаться, например, при дальних перелетах с изменением часовых поясов или в связи с работой, связанной с периодическими ночными дежурствами, а также в некоторых экстремальных ситуациях.

Изменения уровня бодрствования (например, перевозбуждение, снижение внимания, проявления астенического синдрома), а также расстройства сна (его избыточность или недостаточность, нарушения качества сна) могут оказывать весьма существенное влияние на активность, трудоспособность человека, общее и психическое его состояние.

6.1. Сон в онтогенезе

Имеющиеся сейчас инструменты изучения сна плода не позволяют с точностью определить, действительно ли тот спит или бодрствует, так как для подтверждения этих состояний необходима электроэнцефалография. Сон детей, родившихся недоношенными, не соответствует сну плода, поскольку в матке тот находится под анестезирующим действием амниотической жидкости и в изоляции от внешних воздействий. В результате прохождения через родовые пути, перехода в другую среду, устранения ограничения движений и других стрессогенных факторов происходит первое пробуждение, что подтверждается данными ЭЭГ. Возможность организации бодрствования у родившегося ребенка определяется зрелостью нейрональных связей таламуса и центральных отделов различных анализаторов и межполушарных связей, поэтому у детей, родившихся ранее 24 недель, ЭЭГ-корреляты бодрствования могут не определяться из-за незрелости этих путей. В оценке функциональных состояний и их ритмической смены помогают методы ультразвукового исследования. Так, в 12–14 недель *postconceptio* созревает

ние внутренних биологических часов – супрахиазматических ядер – знаменуется формированием циркадианных ритмов смены периодов активных движений с учащенным сердцебиением и периодами относительного покоя. В период 20–22-й недели гестации можно зарегистрировать циркадианные ритмы плода, дыхание, сердцебиение, двигательную активность, секрецию гормонов. Выдвигаются следующие объяснения механизма суточной ритмичности: влияние мелатонина и собственных глюкокортикоидов матери, доставляемых плоду трансплацентарно. С постконцепционного возраста 24 недель появляется чередование периодов с активными движениями глаз и периодов с отсутствием таких движений. С 33-й недели можно дифференцировать периоды медленных и быстрых движений глаз, отражающих наличие элементарных ультрадианных ритмов плода продолжительностью около 1 ч. В 34–38 недель у плода имеются микропробуждения с открыванием глаз. Регистрация движений тела, конечностей и глаз с 33-й недели *postconceptio* позволяет выделить аналоги активного и спокойного сна плода.

В «активном сне» плод подвижен, регистрируются быстрые движения глаз, число сердечных сокращений (ЧСС) увеличено, при этом снижен порог реакции на раздражители. Также было замечено, что в «активном сне» плод и новорожденный наиболее чувствительны к внешним воздействиям и даже могут запоминать определенные раздражители. Движения плода (и новорожденного) в «активном сне» могут быть признаком соматосенсорной самостимуляции головного мозга, т.е. своего рода обучением организма движениям в трехмерном пространстве.

В «спокойном сне» плод, напротив, менее чувствителен к внешним воздействиям, его двигательная активность снижена, движения глаз отсутствуют, ЧСС регулярна. Циркадианные ритмы и механизмы сна и бодрствования начинают формироваться в эмбриональном периоде и проходят множество этапов развития, прежде чем приобретают характеристики, типичные для взрослого человека.

Структура нарушений сна у детей также отличается от таковой во взрослой популяции. Большинство расстройств сна у детей являются результатом незрелости определенных мозговых структур и механизмов: первичное апноэ сна, детская поведенческая инсомния, снохождение, ночные страхи, энурез. Эти нарушения носят доброкачественный характер и, как правило, исчезают к взрослому возрасту. Лечение доброкачественных нарушений сна у детей

должно в первую очередь основываться на методах поведенческой терапии, правилах гигиены сна и назначении легкой седативной терапии.

6.2. Особенности сна в разные возрастные периоды

Сон доношенного новорожденного (до 2 месяцев) имеет продолжительность в среднем 13–14,5 ч (от 10 до 19 ч) в течение суток. Он имеет полифазный характер без четкой привязанности к светлому или светлому времени суток из-за прекращения влияния материнских гормонов и незрелости собственных хронобиологических регуляторов в первые недели. При этом наблюдается ультрадианная периодика эпизодов сна – бодрствования – 1–3 ч – у детей, находящихся на грудном вскармливании, и 2–5 ч – у искусственно вскарммливаемых детей. На картине ЭЭГ сна детей в этом возрасте допускается наличие медленноволновой активности, межполушарной асимметрии, единичных спайков, трудностей дифференциации стадий медленного сна. Фаза активного сна занимает около 50 %. Каждый эпизод начинается с активного сна, за которым следует спокойный сон. Продолжительность такого цикла составляет 45–60 мин. Активный сон характеризуется нерегулярностью дыхания и сердцебиения, это отражается в феномене периодического дыхания недоношенных.

Созреванию биологических часов способствуют окружение, поведение родителей, соблюдение режима и правил гигиены сна. В течение первых трех месяцев циркадианность эпизодов сна становится более отчетливой. К концу 2-го месяца большая часть сна приходится на ночь, а к 3 месяцам консолидированный ночной сон составляет не менее 5 ч, однако в конце каждого цикла сна возникают микропробуждения, после которых ребенок вновь быстро засыпает. К 6 месяцам, когда окончательно формируется циркадианный ритм сна – бодрствования, становится возможной и постановка диагноза инсомнии. С 2 до 12 месяцев дети спят по 13–14 ч/сут, из которых 9–10 ч приходится на ночной сон, а 3–4 ч распределены между 1–4 эпизодами дневного сна продолжительностью от 30 мин до 2 ч. С 3 месяцев при проведении полисомнографического исследования определяются феномены 2-й стадии сна (веретена сна, вертексные острые волны, К-комплексы), становится возможной дифференцировка стадий медленного сна, и активный сон в начале

эпизода сна начинает постепенно замещаться медленноволновым все дальше от начала. К 6 месяцам у ребенка устанавливается цикличность «медленный сон – быстрый сон». В 9–12 месяцев отмечается преобладание глубокого сна в первой половине ночи, быстрого сна – во второй ее половине. Продолжительность сна к возрасту 12 месяцев уменьшается до 12 ч, продолжительность цикла увеличивается до 90 мин. В течение ночного сна обычно происходит два пробуждения. В 12 месяцев возможен рецидив нарушений сна в виде трудностей засыпания, частых пробуждений. Возможным объяснением этого феномена является то, что сон – это один из критических периодов развития, связанный с формированием моторики и двигательных навыков освоения пространства: ползания и стояния. Некоторые авторы считают, что в возрасте 12–18 месяцев возобновление нарушений сна обусловлено сепарационной тревогой разлучения. К 3 годам доля быстрого сна уменьшается до 20–25 %, что соответствует этому же показателю у взрослых. К 5 годам продолжительность цикла сна увеличивается до 90 мин, как и у взрослых. В этом возрасте у ребенка самый длительный период непрерывного ночного сна составляет 10 ч, при этом наблюдаются уменьшение латентности ночного сна и уменьшение потребности в дневном сне. 85 % детей в этом возрасте уже не нуждаются в дневном сне, поэтому дневная сонливость и нарушения поведения могут свидетельствовать о наличии неявных нарушений ночного сна (нарушения дыхания во сне, парасомнии).

В школьном возрасте у детей сохраняется продолжительность сна 10–11 ч, однако повышенная учебная и физическая нагрузка может влиять на сон ребенка. Эти нарушения часто идут в комплексе с синдромом дефицита внимания и гиперактивности (эмоциональные реакции и когнитивные нарушения). Особенности становления цикла «сон – бодрствование» и созревания сомногенных систем обуславливают возможность развития незначительных отклонений от нормы. Как правило, такие отклонения не связаны с какой-либо первичной патологией и по мере прохождения определенного этапа развития ребенка проходят бесследно. Синдром первичного апноэ сна младенцев включает апноэ недоношенных и апноэ доношенных. Нарушения дыхания во сне у младенцев в первые недели жизни проявляются остановками дыхания или цианозом. В связи с небольшим резидуальным объемом легких возникает феномен парадоксального дыхания, когда на вдохе объем грудной клетки заметно уменьшается, а на выдохе, наоборот, увеличивается,

таким образом, за счет работы диафрагмы удастся увеличить диапазон ее смещения. Кроме того, считается, что небольшой функциональный объем легких создает риск развития обструкции нижних дыхательных путей, поэтому ребенок будет автоматически поддерживать более низкий конечный объем вдоха. Это приводит к учащению дыхания, делает его более поверхностным и предрасполагает к нарушениям оксигенации крови. Критерием синдрома первичного апноэ сна младенцев при полисомнографическом исследовании является наличие повторяющихся продолжительных (> 20 с) центральных апноэ или периодического дыхания на протяжении ≥ 5 % времени сна. В структуре синдрома апноэ сна недоношенных детей встречаются центральные, обструктивные и смешанные апноэ, но центральные преобладают. У детей, родившихся до 37-й недели гестации, нарушения дыхания возникают в 25 % случаев при рождении с весом менее 2500 г и у 85 % детей, родившихся с весом менее 1000 г. К 40-й неделе постконцепционного возраста эти нарушения регрессируют у 98 % детей. При этом важным отличием от апноэ сна доношенных является наличие брадикардии, вызываемой гипоксемией и стимуляцией периферических хеморецепторов. Синдром первичного апноэ сна доношенных детей встречается значительно реже – у 0,5 % родившихся после 37-й недели гестации. Ранее обсуждалась связь этого синдрома с развитием синдрома внезапной смерти младенцев и очевидных жизнеугрожающих событий, однако многочисленные исследования не выявили достоверной связи между этими двумя явлениями.

Оба типа нарушений дыхания во сне необходимо отличать от нормальных пауз в дыхании младенца первых недель жизни. Они проявляются в коротких (≤ 20 с) апноэ, отражающих низкий функциональный объем легких ребенка, паузах после глубокого вдоха и нерегулярности дыхания во время активного сна. Оба состояния отражают незрелость дыхательного центра, приводящую к нерегулярному ритму дыхательных движений, снижению присасывающей силы и центральным апноэ сна. При этом нельзя забывать и о том, что тонус мягких тканей верхних дыхательных путей также зависит от активности центра дыхания, это объясняет возникновение обструктивных апноэ во сне. В то же время существует гипотеза о том, что снижение тонуса дыхательных путей является остаточным защитным механизмом плода от вдыхания околоплодных вод. Незрелость регуляции дыхания делает ее особенно чувствительной к патогенному воздействию самых разных факторов: гастроэзо-

фагеальных рефлюксов, поражениям ЦНС, лекарственных средств и анестезии, метаболических нарушений, снижению оксигенации крови любой этиологии, инфекций. В случае выявления наличия одного из таких факторов диагноз уже будет звучать как центральное апноэ сна, вызванное соматической или неврологической патологией, или центральное апноэ сна, вызванное употреблением лекарств или веществ.

Ориентировочные временные рамки сна:

- Новорожденные спят от 10 до 18 часов в день – короткие циклы сна с частыми пробуждениями для кормления.
- Младенцы в возрасте 3–6 месяцев нуждаются в 2–3 дневных снах до 2 часов каждый и могут просыпаться по меньшей мере один раз ночью. Они спят до 15 часов в день.
- Большинство детей от 6 до 12 месяцев спят в течение шести или более часов. Они могут просыпаться от одного до четырех раз в ночное время, и им все еще требуется дневной сон. Они спят до 15 часов в день.
- Дети от 1 года до 3 лет спят 12–14 часов в день, включая дремоту.
- Детям в возрасте 3–5 лет требуется около 11–13 часов сна в ночное время. С 6 до 9 лет детям нужно 10–11 часов сна ночью.
- Подросткам нужно около 8–10 часов ночного сна.

6.3. Физиология сна

Периоды состояния бодрствования обязательно чередуются с периодами сна. Оптимальная продолжительность сна у здоровых людей различна и меняется с возрастом. Потребность в более продолжительном сне больше у детей, в последующем она снижается и наименьшей становится в старости. У взрослого человека средних лет потребность в сне варьирует в пределах от 5 до 10 ч в сутки, чаще 6–8 ч. Физиологический смысл сна до сих пор не уточнен, хотя все знают, что от его качества и продолжительности во многом зависят самочувствие человека в периоды бодрствования, его настроение, физическая и психическая активность, его трудоспособность.

Сон – сложное и неоднородное состояние, в основе которого лежат меняющиеся биохимические и нейрофизиологические процессы. Выделяются следующие фазы сна: медленный (медленно-волновой) и быстрый (парадоксальный) сон. **Фазы медленного и быстрого сна чередуются**, при этом в раннем детском возрасте по

длительности преобладает быстрый сон, а в дальнейшем – сон медленный (рис. 1).

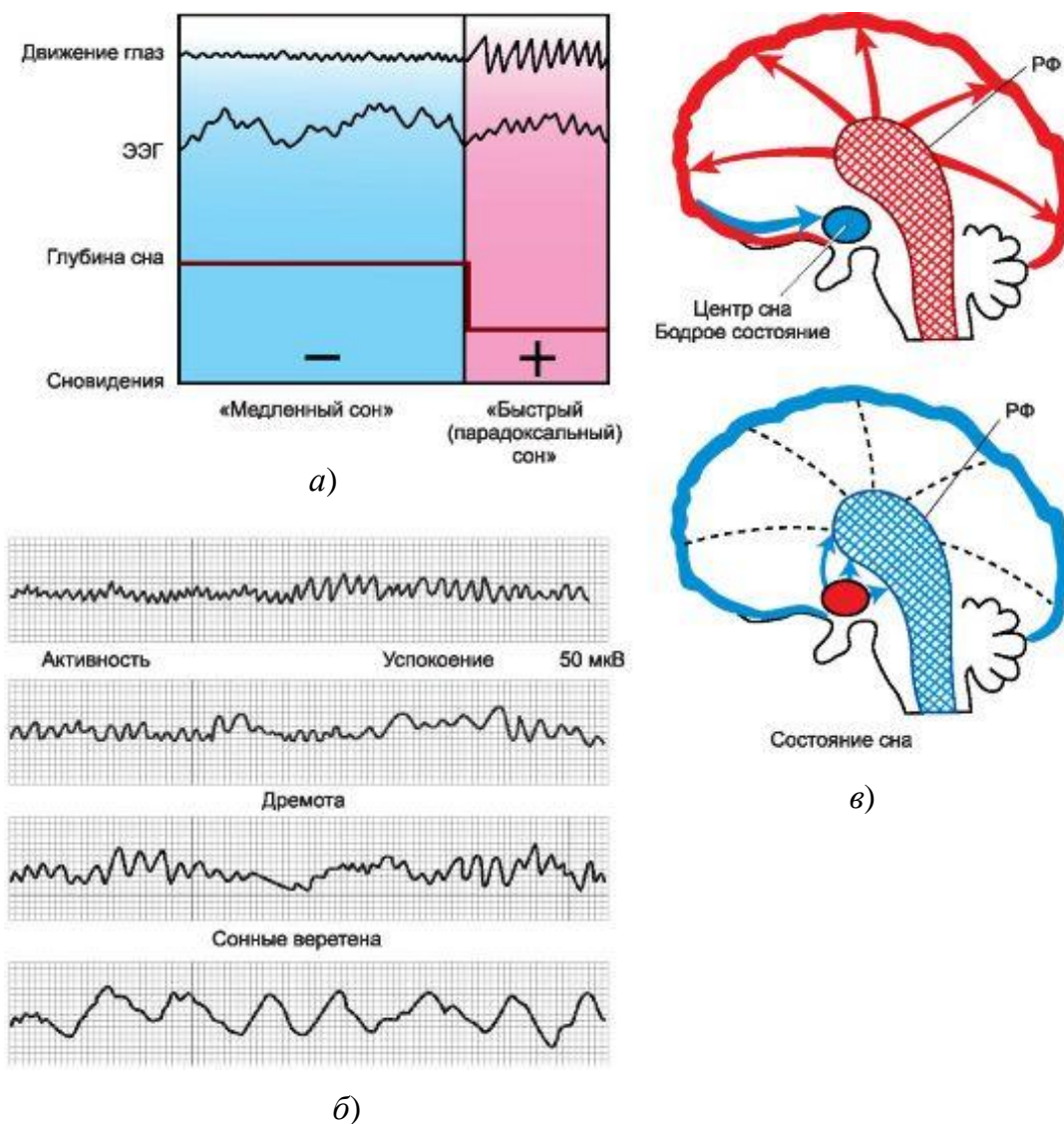


Рис. 1. Сон: *а* – «медленный» и «быстрый»;
б – ЭЭГ при различных уровнях сознания и стадиях сна;
в – функциональное состояние структур мозга во время бодрствования и сна [по П. К. Анохину]. РФ – ретикулярная формация

Медленный сон. В период медленного сна различают четыре стадии.

I стадия – дремота, или стадия засыпания, характеризуется низкоамплитудной активностью ЭЭГ с преобладанием смешанных частот, а также медленными движениями глаз, выявляемыми при электроофтальмографии (ЭОГ). *II стадия – неглубокий медленный сон,* характеризуется кратковременными генерализованными высокоамплитудными волнами (К-комплексы), вертекспотенциала-

ми, а также низко- и среднеамплитудными колебаниями частотой 12–15 Гц (сонные веретена). **III стадия – стадия глубокого медленного сна**, во время которой выявляются высокоамплитудные медленные фоновые колебания в тета- (5–7 Гц) и дельта- (1–3 Гц) диапазоне, а также К-комплексы и сонные веретена. Высокоамплитудные медленные волны составляют 20–50 % от всех регистрируемых колебаний. **IV стадия – наиболее глубокий медленный сон**, при котором на ЭЭГ отмечаются высокоамплитудные (75 мкВ и больше) дельта-волны, составляющие 50 % и более всех колебаний; количество сонных веретен при этом уменьшается.

Во всех стадиях медленного сна на ЭМГ проявляются низкоамплитудные мышечные потенциалы. **В III и IV стадиях медленного сна, зачастую объединяемых под названием «дельта-сон», медленные движения глаз становятся реже или прекращаются.** Дельта-сон является самым глубоким (имеющим наиболее высокий порог пробуждения) периодом медленного сна. **В процессе медленного сна снижается АД, уменьшается частота сердечных сокращений и дыхательных движений, на несколько десятых градуса снижается температура тела. Суммарная длительность медленного сна у взрослого человека в норме составляет 75–80 % всего периода ночного сна.** При медленном сне мышечный тонус сохраняется, и спящий человек иногда меняет позу, быстрые движения глаз при этом отсутствуют.

Быстрый сон (REM-сон). Для быстрого сна, или парадоксальной фазы сна, характерны быстрые движения глаз, утрата тонуса всех мышц, за исключением наружных глазных мышц и некоторых мышц носоглотки, на ЭЭГ – низкоамплитудные быстрые волны (от 6 до 22 Гц), возможны умеренные по амплитуде треугольные, остроконечные (пилообразные) волны. При электроокулограмме отмечаются группы быстрых движений глаз. На ЭМГ мышечные потенциалы отсутствуют или их амплитуда значительно снижена вследствие нисходящего тормозного влияния на двигательные нейроны со стороны ретикулярной формации ствола мозга. Отсутствуют глубокие сухожильные рефлексy и Н-рефлексy (рефлекторный двигательный ответ, возникающий в мышце при однократном электрическом раздражении низкороговых чувствительных нервных волокон. Импульс возбуждения направляется в спинной мозг, а оттуда по двигательным волокнам – к мышце. Назван по первой букве фамилии автора Hoffman, описавшего этот рефлекс в 1918 г.).

Фаза быстрого сна сменяет медленную примерно через 90–100 мин и у взрослого человека составляет 20–25 % общей продолжительности сна. Во время быстрого сна угнетаются функции терморегуляторных механизмов, реакция дыхательного

При пробуждении во время быстрого сна большинство людей вспоминают яркие, нередко эмоционально насыщенные сновидения.

центра на концентрацию CO_2 в крови, дыхание при этом временами становится нерегулярным, неритмичным, возможны нестабильность артериального

давления и частоты пульса, эрекция. Последнее обстоятельство, кстати, может способствовать дифференциации между психологической (функциональной) и органической импотенцией, так как при органической импотенции эрекция отсутствует и во сне.

В норме при засыпании сначала наступает медленный сон, в процессе которого происходит последующая смена его стадий (от I до IV), затем следует быстрый сон. Длительность каждого из таких циклов (6–8 за ночь) в процессе ночного сна меняется. Незадолго до пробуждения обычно появляются предвестники окончания сна: спящий человек чаще меняет позу, температура его тела несколько повышается, нарастает и пониженная во время сна концентрация в крови кортикостероидов, в частности кортизола.

Соотношение продолжительности медленного и быстрого сна с возрастом меняется. У новорожденных приблизительно половина времени сна приходится на быстрый сон, в последующем продолжительность быстрого сна постепенно уменьшается. Смена бодрствования и сна, а также смена фаз сна зависят от состояния активирующих структур ретикулярной формации.

Во сне обычно меняется активность функций эндокринной системы. В течение первых двух часов сна увеличена секреция гормона роста (СТГ), особенно в III и IV стадиях медленного сна (в период дельта-сна), при этом уменьшена продукция кортизола, усиливается секреция пролактина, особенно сразу после засыпания. Ко времени окончания ночного сна нарастает выделение АКТГ и кортизола. В пубертатном периоде во сне увеличивается секреция лютеинизирующего гормона. Определенную роль в развитии сна и поддержании циркадного ритма играют пептиды.

6.4. Сновидения

У спящего человека обычны периодические сновидения – иллюзорные явления, возникающие во время сна, которые могут быть разной степени яркости и сложности. По З. Фрейду, «очевидно, что сновидение – это жизнь сознания во время сна», при этом «сны – вид реакции нашего сознания на стимулы, действующие на человека на протяжении того времени, когда он спит». Действительно, на содержание сновидений влияет текущая, обычно неадекватно оцениваемая информация, поступающая в мозг от экстеро- и интерорецепторов, подвергающихся раздражению в период сна. Однако на характер сновидений влияют и предшествующие события, мыслительные процессы, что позволило одному из последователей З. Фрейда – К. Юнгу – высказаться о том, что «сновидения – это остаток психической деятельности во время сна и отражают мысли, впечатления и настроения предыдущих дней». Близкое, по сути, мнение удачно сформулировал И. М. Сеченов, назвав сновидения «небывалой комбинацией бывалых впечатлений». Английский психолог G. Hadfield (1954), высказываясь по поводу сущности сновидений, отметил, что они являются, возможно, наиболее примитивной формой мышления, в которой переживания и события дня и жизни репродуцируются на экран сознания, когда человек спит, как образы обычно зрительной формы. К этому хотелось бы добавить, что спящий человек не только видит сны, но и эмоционально реагирует на их содержание, что проявляется подчас двигательными реакциями, сноговорением и сказывается на эмоциональном состоянии человека при пробуждении.

Проявляются сновидения преимущественно во время быстрой фазы сна, которая завершает каждый его цикл и в течение ночи обычно повторяется несколько раз. При пробуждении из медленной фазы сна, как правило, не сохраняются в памяти следы сновидения, однако человек признается, что с медленной фазой сна могут быть связаны запоминающиеся кошмарные сны; в таких случаях пробуждение иногда сопровождается состоянием временной дезориентации, чувством страха.

6.5. Классификация нарушений сна

Нарушения сна у детей являются актуальной проблемой современной педиатрии и неврологии, поскольку отмечаются часто

у 84 % детей в возрасте до 2,5 года, у 25 % – в возрасте 3–5 лет и у 13,6 % – в возрасте 6 лет. Расстройства сна у детей не только приводят к ухудшению дневного самочувствия, эмоционального настроения, работоспособности, когнитивных функций и поведенческих проблем, школьной успеваемости, но и сопряжены с нарастающим риском развития соматической патологии. Среди нарушений сна в детском возрасте преобладают сноговорение – 84 %, ночное пробуждение – 60 %, бруксизм – 45 %, ночные страхи – 39 %, ночной энурез – 25 %, трудности засыпания – 16 %, храп – 14 %, ритмические движения – 9 %, обструктивное апноэ сна – у 3 %.

В 1979 г. Международная ассоциация центров по изучению сна предложила классификацию нарушений сна и бодрствования, основанную на особенностях их клинических проявлений. В ее основе четыре группы синдромов: 1) нарушение засыпания и продолжительности сна (*диссомнии или инсомнии*); 2) чрезмерная длительность сна (*гиперсомнии*); 3) нарушения цикла сон–бодрствование; 4) различные нарушения, связанные со сном или пробуждением.

В 1989 г. А. М. Вейн и К. Хехт опубликовали основанную на этом документе собственную более подробную клиническую классификацию.

I. Инсомнии:

- 1) психофизиологическая:
 - а) временная, ситуационно обусловленная;
 - б) постоянная, ситуационно обусловленная;
- 2) при неврозах;
- 3) при эндогенных психических заболеваниях;
- 4) при злоупотреблении психотропными средствами и алкоголем;
- 5) при действии других токсических факторов;
- 6) при эндокринно-обменных заболеваниях;
- 7) при органических заболеваниях мозга;
- 8) при заболеваниях внутренних органов;
- 9) вследствие синдромов, возникающих в процессе сна:
 - а) сонные апноэ (задержки дыхания);
 - б) двигательные нарушения во сне (ночной миоклонус, синдром беспокойных ног и т.п.);
- 10) вызванные изменением привычного цикла сон–бодрствование;
- 11) конституционально обусловленное укорочение длительности сна.

II. Гиперсомнии:

- 1) пароксизмальные:
 - а) нарколепсия;
 - б) пиквикский синдром;
 - в) синдром Клейне–Левина;
 - г) гиперсомнии в картине пароксизмальных состояний, связанных с другими заболеваниями;
 - д) синдром периодической спячки;
- 2) перманентные:
 - а) синдром идиопатической гиперсомнии;
 - б) психофизиологическая гиперсомния:
 - временная, ситуационно обусловленная;
 - постоянная;
 - в) при неврозах;
 - г) при приеме психотропных средств и других токсических воздействиях;
 - д) при эндокринно-обменных заболеваниях;
 - е) при органических заболеваниях;
- 3) вследствие синдромов, возникающих в процессе сна:
 - а) сонные апноэ;
 - б) двигательные нарушения во сне (ночной миоклонус, синдром беспокойных ног и т.п.);
- 4) вызванные изменением привычного ритма сон–бодрствование;
- 5) конституционально обусловленный удлинённый ночной сон.

III. Парасомнии:

- 1) двигательные:
 - а) сомнамбулизм;
 - б) говорение во сне;
 - в) бруксизм;
 - г) ночные яктации головы;
 - д) миоклонус ног;
 - е) ночной «паралич»;
- 2) психические:
 - а) ночные кошмары;
 - б) устрашающие сновидения;
 - в) феномен «опьянения» от сна;
- 3) вегетативные:
 - а) ночной энурез;
 - б) дыхательные (апноэ, астма, синдром внезапной смерти);

- в) сердечно-сосудистые (нарушения сердечного ритма);
 - г) головные боли;
 - д) гастроэнтерологические (гастроэктофагеальный рефлекс);
- 4) связанные с изменением гуморальной регуляции:
- а) пароксизмальная гемоглобинурия;
 - б) семейный гипокалиемический периодический паралич;
- 5) эпилептические припадки, связанные со сном.

Из трех основных разделов приведенной классификации проявления собственно нарушений сна и бодрствования отражены в двух первых: инсомнии и гиперсомнии. В III разделе – парасомнии – представлены патологические феномены, возникающие в процессе сна и нередко ведущие к его расстройствам. Их список могли бы пополнить и возникающие в ряде случаев во время сна острые формы соматической и неврологической патологии, в частности инфаркты миокарда и инсульты. Патогенез указанных в III разделе классификации патологических проявлений так или иначе связан с процессом сна и оказывает влияние на его качество.

6.6. Инсомнии

Инсомния (диссомния, агрипнический синдром) – в буквальном смысле бессонница; на практике правильнее трактовать инсомнию как неудовлетворенность сном.

Согласно МКБ-10, основными клиническими признаками инсомнии являются:

- 1) жалобы на плохое засыпание и плохое качество сна;
- 2) частота нарушений сна как минимум 3 раза в неделю на протяжении не менее 1 месяца;
- 3) озабоченность в связи с бессонницей и ее последствиями как ночью, так и в течение дня;
- 4) выраженный дистресс или препятствие социальному и профессиональному функционированию по причине неудовлетворительной продолжительности и/или качества сна.

Некоторые пациенты утверждают, что они вообще не спят. Вместе с тем, как отмечает А. М. Вейн (1989), много лет посвятивший изучению проблемы сна, никогда не удается встречать людей, у которых сон полностью отсутствует. В процессе изучения уровня психической активности человека, жалующегося на бессонницу, с проведением полиграфических записей биотоков мозга в течение

суток удастся установить, что жалоба пациента отражает лишь его субъективное представление о длительности сна, который на самом деле обычно имеет длительность не менее 5 ч в сутки, при этом нередко отмечаются качественные особенности сна, но не может быть и речи о его полном отсутствии.

Сон может быть измененным, но он человеку жизненно необходим и никогда не исчезает спонтанно. В случае же насильственной депривации сна, как правило, возникают тяжелые проявления физического утомления, усталости и нарастающие расстройства психической деятельности. Первые трое суток депривации сна ведут к выраженным эмоциональным и вегетативным расстройствам, снижению общей двигательной активности, а при выполнении каких-либо действий, заданий – к хаотичности, избыточности, расстройству координации движений, их целенаправленности. К концу четвертых суток депривации сна, а нередко и раньше, возникают расстройства сознания, проявляющиеся затруднением ориентации, невозможностью решения элементарных задач, периодическим состоянием дереализации, появлением иллюзий, галлюцинаций. После пяти суток насильственной депривации сна возникают невозможность выполнения простейших инструкций, расстройства речи, которая становится невнятной, неосмысленной. Периодически происходит непреодолимое засыпание, нередко с открытыми глазами, возможно полное глубокое отключение сознания. На ЭЭГ в таких случаях проявляется депрессия альфа-ритма, которая замещается медленными волнами. Депривация сна наряду с сопутствующими психофизиологическими расстройствами проявляется и значительными биохимическими сдвигами.

После прекращения насильственной депривации сна возникает пролонгированный сон, в котором наиболее длительной оказывается продолжительность глубокого медленного сна (дельта-сна), что подчеркивает его необходимость для восстановления жизненных сил организма.

Инсомния может быть *предсомнической* (в форме нарушения засыпания), *интерсомнической* (частые пробуждения, прерывистость сна) и *постсомнической* (раннее пробуждение с последующей невозможностью продолжения сна, обычно сопровождающееся чувством дискомфорта, разбитости, утомленности). Кроме того, выделяют *транзиторную инсомнию*, продолжающуюся в течение нескольких дней (в связи с переездом, экстремальной ситуацией), *кратковременную инсомнию*, продолжающуюся от нескольких дней до 3 недель (в связи с болезнью, ситуационной невротической

реакцией), и *хроническую инсомнию*, нередко связанную с хроническими соматическими заболеваниями или с первичным расстройством сна.

У практически здорового (с точки зрения невропатолога и психиатра) человека временной причиной различных вариантов расстройств сна (нарушение длительности сна, формулы сна и бодрствования) могут быть неудовлетворенные потребности (жажда, голод и пр.), особенности качества и количества принятой пищи, лекарственных средств. Временные выраженные изменения качества сна и сокращение его длительности могут проявиться в связи с перманентной болью, зудом, никтурией, а также эмоциональным напряжением, обусловленным различными внешними обстоятельствами.

Расстройства сна могут быть спровоцированы нарушением режима сна и бодрствования (ночные дежурства, частые перелеты на большие расстояния с пересечением часовых поясов и пр.). В таких случаях пациенты предъявляют жалобы на бессонницу. Дезорганизованный, меняющийся график смены сна и бодрствования часто сочетается с раздражительностью, аффективными расстройствами, психопатологией.

В происхождении нарушения ритма сна и бодрствования существенны роль эмоциональной сферы, состояние дистресса, ситуационный невроз. Вместе с тем нарушение регуляции режима сна и бодрствования влияет на особенности эмоционального статуса человека и может вести к формированию отрицательных эмоций, способствовать развитию невротических реакций и препятствовать успешной трудовой деятельности.

Пациенты, жалующиеся на бессонницу, нередко проявляют беспокойство, а то и страх, опасаясь, что не смогут уснуть, а это в свою очередь приводит к расстройству сна. Таким образом, создается своеобразный порочный круг: невротические реакции провоцируют инсомнию, наличие же инсомнии может вести к расширению круга невротических расстройств, нарастанию их выраженности и развитию агипногнозии – расстройству осознания сна.

Пациенты с функциональной инсомнией нередко прибегают к приему снотворных средств, алкоголя, что подчас плохо сказывается на качестве сна. По утрам им обычно свойственны чувство неудовлетворенности сном, «несвежести», плохое настроение, состояние астении, иногда легкое оглушение (*сонное «опьянение»*),

невозможность быстро и полноценно включаться в активную деятельность, головная боль. В результате развиваются хроническая неудовлетворенность сном, повышенная утомляемость, раздражительность, истощаемость. Возможны проявления ипохондрического синдрома, депрессии.

Инсомния, сопряженная с необычной обстановкой, шумом, приемом алкоголя или некоторых лекарственных средств, в частности антидепрессантов, психостимуляторов, диуретиков, фенитоина (дифенина) и некоторых других антиэпилептических препаратов, бета-блокаторов, производных ксантина, никотина, кофеинсодержащих анальгетиков, а также инсомния, возникающая в связи с отменой лекарств (прежде всего седативных и снотворных средств), именуется *экзогенной*.

Причинами, провоцирующими подчас стойкие расстройства сна, могут быть изменения функций лимбико-ретикулярной системы мозга. Инсомнии в таких случаях бывают *первичными* или *вторичными* (обусловленными стрессовыми ситуациями, приемом тонизирующих лекарственных средств, алкоголя и пр.). Объективное наблюдение с применением электрофизиологического контроля обычно подтверждает изменение качества сна и сокращение его продолжительности. Такие состояния иногда называют *психофизиологической инсомнией*.

Стоит иметь в виду, что существует и редкая форма *первичной, идиопатической* (иногда семейной) *инсомнии*, которая обычно начинает проявляться в детстве или молодости и сохраняется в течение всей жизни. Она характеризуется относительно коротким, фрагментированным сном, повышенной утомляемостью днем и нередко раздражительностью и депрессией.

Причиной нарушения сна могут быть иногда мешающие засыпанию гиперкинезы, в частности миоклонии, парамиоклонии, а также двигательное беспокойство во сне, в частности синдром беспокойных ног, возникновение во сне храпа, апноэ.

6.7. Апноэ или гипопноэ во сне

Апноэ – задержки дыхания во время сна более чем на 10 с, нередко сменяющиеся повторными эпизодами взрывного храпа, чрезмерной двигательной активностью, иногда пробуждением.

Гипопноэ – эпизоды ослабленного дыхания во сне, при этом происходит, соответственно, прекращение или задержка воздушно-

го потока через дыхательные пути по меньшей мере на 50 %. В результате – недостаточность ночного сна и сонливость днем. Отмечаются частые жалобы на утреннюю диффузную головную боль, гипнагогические галлюцинации, снижение либидо, склонность к апатии, признаки астенического или астеноневротического синдрома. Во время эпизодов апноэ и гипопноэ снижается насыщенность крови кислородом, в некоторых случаях возникает брадикардия, сменяющаяся тахикардией.

Апноэ во сне проявляется у мужчин в 20 раз чаще, чем у женщин, обычно наблюдается в возрасте 40–60 лет. Приблизительно в $\frac{2}{3}$ случаев больные страдают ожирением, часто отмечаются артериальная гипертензия, кардиальная патология.

Апноэ во сне встречается у 1–3 % людей, а среди лиц старше 50 лет – у 6 % и относится к факторам риска развития инфаркта миокарда, реже – инсульта

вследствие синусовой аритмии, артериальной гипертензии. Эпизоды апноэ в процессе ночного сна иногда повторяются до 500 раз, сопровождаются сногворением и могут вести к пробуждениям среди ночи, при этом больные нередко бывают дезориентированы, беспокойны.

Апноэ во сне может провоцироваться нарушением проходимости верхних дыхательных путей (**синдром обструктивного апноэ**). К этой форме апноэ, возможно, имеется семейная предрасположенность. У пациентов, страдающих такой формой расстройства сна, часто обнаруживаются искривления носовой перегородки, отмечаются особенности строения ротоглотки, иногда проявления синдромов акромегалии, гипотиреоза. Эта форма апноэ особенно часто сопровождается храпом и двигательным беспокойством во время сна.

Возможно и **центральное (церебральное) апноэ** – следствие нарушения регуляции дыхания при недостаточности функции заднебоковых отделов продолговатого мозга (при синингобульбии, боковом амиотрофическом склерозе, стволовом энцефалите, дисциркуляции в вертебрально-базилярной системе).

6.8. Гиперсомния

Диаметрально противоположное инсомнии нарушение сна – избыточный сон, сомнолентность, гиперсомния. При гиперсомнии характерны патологическая сонливость, труднопреодолимое желание уснуть, зевота, иногда дремотное состояние в течение дня. Че-

ловек может засыпать во время работы с документами, во время еды, за рулем автомобиля. Общее время сна за сутки обычно значительно больше нормы, при этом гиперсомнию следует отличать от выраженной астении, депрессии.

Временная гиперсомния может быть следствием длительного ограничения сна (недосыпания), приема некоторых лекарственных препаратов, в частности транквилизаторов, нейролептиков, антигистаминных, гипотензивных средств, прежде всего клонидина (клофелина, гемитона). Причиной упорной гиперсомнии могут быть некоторые формы невроза, например, астеническая форма неврастении, шизофрения, депрессия, сахарный диабет, гипотиреоз, хроническая печеночная или почечная недостаточность, очаговые поражения орального отдела ствола или структур промежуточного мозга. Возможна обусловленность гиперсомнии расстройством дыхания и в связи с этим хронической дыхательной гипоксией.

Гиперсомния может быть проявлением *нарколепсии (болезни Желино)*, для которой характерны периодически наступающие кратковременные приступы непреодолимого сна, провоцирующиеся бездеятельностью или занятием, представленным стереотипными движениями (ходьба, вождение автомашины, работа на станке, на конвейере и пр.). Нарколепсия проявляется чаще в возрасте 15–25 лет, однако дебют ее может быть в более широком диапазоне – от 5 до 60 лет. Приступы нарколепсии («сонные атаки») продолжаются около 15 мин, при этом больной обычно из состояния бодрствования впадает в состояние быстрого (парадоксального) сна, что у здоровых людей встречается крайне редко (А. Borbely, 1984). Во время засыпания характерны гипнагогические галлюцинации (сноподобные видения), снижение мышечного тонуса, иногда во время приступа сна у больного отмечаются двигательные автоматизмы – больные совершают повторяющиеся стереотипные движения, не реагируя при этом на внешние стимулы. Просыпаясь самостоятельно, они чувствуют себя отдохнувшими, приободрившимися в течение приблизительно 2 ч. В дальнейшем между приступами больные могут быть невнимательными, вялыми, безынициативными. Ночной сон обычно нарушается частыми пробуждениями, сопровождается различными формами парасомнии. Особенно характерны явления катаплексии засыпания и пробуждения, во время которых в связи с диффузной мышечной атонией больные при сохраненной ориентации не в состоянии говорить или совершать какие-либо движения. В 80 % случаев нарколепсия сочетается

с приступами катаплексии. Такое сочетание подтверждает обусловленность приступов гиперсомнии нарколепсией и позволяет не прибегать к дополнительным обследованиям больных.

На ЭЭГ в период приступа сна отмечаются проявления, характерные для быстрого сна, в ЦСЖ может быть выявлено снижение содержания допамина. Есть мнение, что нарколепсию надо рассматривать как следствие дисфункции ретикулярной формации на мезенцефально-диэнцефальном уровне. Описал эту форму патологии в 1880 г. французский врач F. Gelineau (1837–1906).

Эссенциальная нарколепсия обычно сочетается с *катаплексией (синдром Ловенфельда-Геннеберга)*, которая проявляется кратковременной (не более 1–2 мин) обездвиженностью за счет внезапной потери тонуса и силы во всех поперечнополосатых мышцах (генерализованный приступ) или снижением мышечного тонуса в отдельных мышечных группах (парциальный приступ), что проявляется опусканием нижней челюсти, падением головы на грудь, слабостью ног, например сгибанием их в коленных суставах. Наиболее тяжелые приступы проявляются генерализованным вялым параличом (при сохранности движений диафрагмы, других дыхательных мышц и мышц глазных яблок), пациент при этом может упасть. Однако приступ катаплексии нередко ограничивается только отвисанием нижней челюсти, головы, потерей речи, слабостью рук, ног. В течение 1–2 мин происходит восстановление мышечной силы или же наступает сон. Сознание во время приступа сохранено, провоцирующим фактором могут быть эмоции, чаще положительного характера. В период катаплексии снижаются сухожильные рефлексy, возникают вегетативные расстройства (брадикардия, покраснение или побледнение кожи, изменение зрачковых реакций). Возможны серии приступов катаплексии (катаплексический статус). Катаплексию описали немецкие врачи: L. Lovenfeld в 1902 г. и R. Henneberg в 1916 г.

При нарколепсии-катаплексии часто происходят сонные параличи и гипнагогические галлюцинации.

Катаплексия засыпания и пробуждения, болезнь Лермитта – обездвиженность, гипотония мышц, возникающие при засыпании или после пробуждения. Длится несколько секунд, реже – несколько минут. Обездвиженность сразу же исчезает после того, как удастся произвести какое-либо движение. При пробуждении после дневных засыпаний у больных с нарколепсией сонные параличи обычно отсутствуют. Возможны сочетания катаплексии про-

буждения с гипнагогическими галлюцинациями. Признаки дисфункции ретикулярной формации отмечаются на мезенцефально-диэнцефальном уровне. Описал французский невропатолог J. Lhermitte (1877–1959).

Гипнагогические галлюцинации (педункулярные галлюцинации, синдром Лермитта) – яркие, зрительные, нередко устрашающего характера, отмечаются обычно сразу после пробуждения, реже – при засыпании. Являются следствием дисфункции мезенцефальных структур, одним из возможных проявлений нарколепсии. Описал французский невропатолог J. Lhermitte.

Инфундибулярный синдром (синдром Клода–Лермитта) – сочетание нарколепсии с вазомоторными расстройствами, тахикардией, неинфекционным субфебрилитетом, нарушениями водного обмена (полидипсией, полиурией) и возможной аденогипофизарной недостаточностью. Инфундибулярный синдром обычно обусловлен различными патологическими процессами, локализующимися в области воронки гипоталамуса. Описали его в 1935 г. французские невропатологи Н. Ch. J. Claude (1869–1946) и J. Lhermitte (1877–1959).

Функциональная гиперсомния. Гиперсомния может быть сопряжена с неврозом, невротическим развитием личности. В таких случаях для нее характерны повышенная сонливость и приступы сна в дневное время (при отсутствии недостаточности ночного сна), пролонгированный переход от сна к состоянию полного бодрствования после пробуждения по типу «опьянения сном». Нередко гиперсомния сочетается с психическими расстройствами, в частности, может быть признаком депрессивного синдрома. Иногда больные сами устанавливают связь между засыпанием в неподходящее время и неприятными переживаниями, тревогой. В отличие от нарколепсии при функциональной гиперсомнии приступы дневного сна не сочетаются с пароксизмами двигательных расстройств по типу катаплексии, отсутствуют проявления «паралича сна», гипнагогические галлюцинации; к тому же приступы дневного сна при функциональной гиперсомнии возникают реже и обычно могут преодолеваются, а ночной сон продолжителен и пробуждение при нем затруднительно.

Пребывание в состоянии, напоминающем нормальный сон, в течение суток и более принято называть летаргическим сном, или летаргией. Синдром летаргического сна (синдром периодической спячки) – следствие нарушения механизма пробуждения, снижения

функции активирующих структур ретикулярной формации мезенцефально-диэнцефального отдела мозга. Проявляется периодически приступами непреодолимого сна продолжительностью от нескольких часов до 2–4 недель. Сон при этом сопровождается мышечной гипотонией, сухожильной гипорефлексией или арефлексией, артериальной гипотензией, отсутствием контроля за функциями тазовых органов.

Летаргический сон – возможное проявление эпидемического (летаргического) энцефалита. В таких случаях больного, находящегося в состоянии летаргического сна, проявив настойчивость, можно разбудить, и тогда пациент выполняет задания, отвечает на вопросы, однако быстро истощается и вновь впадает в дремотное состояние, а затем и в сон. В тяжелых случаях летаргический сон может трансформироваться в хроническую ареактивность по типу вегетативного состояния. Летаргия возникает обычно при поражении ретикулярной формации оральных отделов ствола мозга и их связей с корой большого мозга. Причинами возникновения патологического очага такой локализации наряду с эпидемическим энцефалитом могут быть черепно-мозговая травма, сосудистые заболевания головного мозга, некоторые формы токсической или дисметаболической энцефалопатии.

Для **пиквикского синдрома** характерны, прежде всего, проявления выраженной сонливости в дневное время и ожирение, а также альвеолярная гиповентиляция, сердечно-легочной синдром, полицитемия и фасцикулярные подергивания. Синдром был описан А. Auchingross и соавт. в 1955 г., а в 1956 г. М. Burwell предложил назвать его «пиквикским» по имени главного героя романа Ч. Диккенса «Посмертные записки Пиквикского клуба», у одного из персонажей которого – «краснолицего, ожиревшего, сонливого» юноши Джо – отмечались признаки, соответствующие этому синдрому.

Наиболее типичны жалобы на дневную сонливость, ожирение, одышку, импотенцию, головную боль после сна, повышенную утомляемость. Во время сна характерен сильный храп, при пробуждении больной часто ощущает затруднения дыхания. В патогенезе синдрома значимы ожирение (в результате гипоталамической недостаточности), расстройство центральной регуляции дыхания, нарушения внешнего дыхания, возможно периодическое дыхание по типу Чейна–Стокса с апноэ в период дневного и особенно ночного сна, а также обусловленные дыхательной недостаточностью проявления гипоксии, гиперкапния и ацидоз, эритремия, полиглобулине-

мия, гипоксическая энцефалопатия, нарушение функции мозговых структур, регулирующих цикл сон – бодрствование. Болеют чаще мужчины 30–50 лет. Выраженность неудержимой тяги ко сну в дневное время обычно прямо пропорциональна степени ожирения. Засыпание, как правило, происходит быстро и сопровождается групповым и периодическим дыханием с участием вспомогательной мускулатуры, интенсивным клочущим храпом. Продолжительность сна зависит от воздействующих на больного внешних факторов. При благоприятных условиях сон продолжительнее и ведет к временному улучшению общего состояния; при неподходящих условиях сон короткий, прерывистый, не приносящий чувства удовлетворенности. Больные могут засыпать не только во время отдыха, но и в процессе монотонной работы, разговора (буквально «на полуслове»). Во время приступов сна дыхание укороченное, поверхностное, возможны фасцикулярные подергивания. Ночной сон обычно беспокоен, с периодами апноэ до 20–40 с. После остановки дыхания следует глубокий вдох, сопровождающийся громким храпом, иногда мышечными подергиваниями. Больные часто видят кошмарные сны. Для пиквикского синдрома характерно, что при похудении пациента появляется тенденция к обратному развитию у него проявлений гиперсомнии.

Периодической повышенной сонливостью, гиперсомнией характеризуется и *синдром Клейне – Левина*. Возникающие приступы сна длятся от нескольких дней до нескольких недель. После пробуждения у больных обычно возникают чувство необычно выраженного голода (булимия), неустойчивого настроения (дисфория), двигательное беспокойство, повышенная сексуальная активность, снижение мышечного тонуса, общая гиподинамия, замедленность мышления, возможны галлюцинации, нарушения ориентации, памяти. Возникает чаще у подростков или молодых людей (от 12 до 20 лет) мужского пола. Происхождение синдрома Клейне – Левина не известно. Иногда проявляется после перенесенного энцефалита или черепно-мозговой травмы. Предполагается, что возникновение синдрома Клейне – Левина обусловлено нарушением функций гипоталамических и лимбических структур. В цереброспинальной жидкости иногда выявляется лимфоцитарный плеоцитоз. Синдром описали немецкий невропатолог W. Kleine и английский врач M. Levin.

Есть мнение и о существовании редко встречающейся *идиопатической гиперсомнии*. При этой форме гиперсомнии ночной

сон глубокий, без сновидений. По утрам выход из состояния сна происходит не сразу, возможен короткий период спутанного сознания, при котором характерны неполная ориентированность во времени и пространстве, неуверенность, неполная координация движений. В дневное время – часто повышенная сонливость без катаплексии. Проявляется чаще на третьем десятилетии жизни.

6.9. Парасомнии

К парасомниям относятся аномальные эпизодические состояния, возникающие во время сна: снохождение (**сомнамбулизм**), сноговорение, ночные страхи, кошмарные сновидения, ночные нарушения сердечного ритма, гипнические миоклонические подергивания, синдром врожденной центральной гиповентиляции, скрежетание зубами (**бруксизм**) и др. Происхождение их преимущественно психогенное.

Наиболее ярким проявлением парасомнии является **сомнамбулизм** – снохождение, лунатизм (от лат. *somnus* – сон + *ambulare* – ходить). Чаще наблюдается у детей или молодых людей. Обычно сочетается с ночными страхами, сноговорением. Проявляется во время ночного сна, чаще в первой его трети, под влиянием внешних раздражителей (свет луны, настольной лампы и т.п.), а иногда и

Приступ сомнамбулии развивается в период медленного сна и обычно продолжается до 15 мин.

спонтанно. Больные совершают автоматизированные сложные действия: встают с постели, что-то говорят, стремятся куда-то идти, иногда совершают угрожающие их здоровью и жизни действия, при этом сохраняются функции сенсорных систем и координация движений, позволяющие преодолевать подчас опасные ситуации, отсутствуют эмоциональные реакции. Больной с амимичным лицом и пристальным взглядом слабо реагирует на попытки окружающих влиять на его поведение или вступить с ним в общение. Чтобы разбудить его, требуются значительные усилия.

Возвратившийся в постель или уложенный в нее пассивно больной продолжает спать. При пробуждении утром он ничего не помнит. Если больной разбужен во время сомнамбулизма, он некоторое время оказывается дезориентированным, рассеянным, встревоженным, иногда его охватывает страх, при этом он может совершать неадекватные, опасные, прежде всего для него самого, действия.

Сомнамбулизм обычно наблюдается у пациентов с повышенной эмоциональностью, гиперсенситивностью. Его принято рассматривать как проявление невроза, психопатии. Сомнамбулизм иногда приходится дифференцировать от ночных припадков височной эпилепсии с явлениями амбулаторного автоматизма по клиническим проявлениям и данным ЭЭГ. В происхождении этих парасомнических феноменов придается значение генетическим, вторичным органическим и психологическим факторам.

Ночные страхи – это ночные эпизоды выраженного страха, ужаса или паники, возникающие при неполном пробуждении и сочетающиеся с интенсивными вокализациями, двигательным беспокойством, вегетативными реакциями, в частности тахикардией, тахипноэ, расширением зрачков, гипергидрозом. Больной садится в постели или вскакивает с паническим криком. Такие эпизоды чаще возникают у детей в течение первой трети ночного сна, длятся от 1 до 10 мин, могут многократно повторяться. Попытки успокоить больного обычно неэффективны и иногда лишь усиливают у него чувство страха, двигательное беспокойство. Утром после пробуждения эти эпизоды в памяти не сохраняются или же больной с трудом вспоминает какие-то фрагменты случившегося. Ночные страхи нередко сочетаются со снохождением. В развитии обоих феноменов придается значение генетическим, органическим и психологическим факторам.

К парасомниям относятся также **кошмарные сновидения**, представляющие собой насыщенные тревогой и страхом яркие сны, сохраняющиеся в памяти после пробуждения. Они обычно связаны с пробуждением в период быстрого сна, при этом содержание кошмарных сновидений нередко отражает экстремальную ситуацию, угрозу здоровью, престижу, жизни. Идентичные или близкие по сюжету кошмарные сновидения могут повторяться. Во время таких сновидений обычны выраженные вегетативные (тахипноэ, тахикардия) и эмоциональные реакции, но отсутствуют существенные вокализации и двигательная активность. После пробуждения быстро достигается обычный уровень бодрствования и ориентации, однако пациенты при

Развитию кошмарных сновидений может способствовать лечение некоторыми лекарственными средствами, в частности резерпином, бензодиазепинами, трициклическими антидепрессантами. Провоцировать кошмарные сновидения может и резкая отмена некоторых снотворных препаратов, подавляющих быстрый сон (REM-сон), во время которого чаще возникают сновидения.

этом обычно встревожены, охотно рассказывают о пережитом сновидении. Есть мнение, что у детей кошмарные сновидения могут иметь отношение к определенной фазе эмоционального развития. У взрослых они нередко проявляются в периоды повышенного эмоционального напряжения, конфликтных ситуаций.

Вариантом парасомнии признается и так называемый **сонный паралич** (катаплексия засыпания или пробуждения) – слабость или полный вялый паралич скелетных мышц в начале или конце периода сна. Больной, находящийся еще или уже в состоянии бодрствования, не может открыть глаза, поменять положение, говорить. Такое состояние продолжается несколько секунд, может быть у практически здорового человека и лечения не требует. Иногда пролонгированные состояния по типу сонного паралича оказываются проявлением нарколепсии.

К парасомниям относятся **миоклонические подергивания** во сне (ночные миоклонии) – одиночные неритмичные подергивания всего тела или конечностей, чаще ног, возникающие в основном при засыпании, иногда сопровождающиеся пароксизмальными сенсорными проявлениями, ощущением падения.

Наконец, к парасомниям принято относить **бруксизм** – скрежетание зубами во сне. Бруксизм может привести к повреждениям зубов, болям в височно-нижнечелюстных суставах, лицевой боли. Проявления бруксизма можно уменьшить с помощью специальной резиновой прокладки, применения бензодиазепинов.

6.10. Диагностика нарушения сна

Алгоритм диагностики синдрома обструктивного апноэ включает несколько этапов.

I этап. На основании жалоб, анамнеза, физикального осмотра и наличия соматических диагнозов, при которых высока вероятность синдрома обструктивного апноэ сна, формируется группа риска с подозрением на синдром обструктивного апноэ сна.

II этап. Показано проведение компьютерной пульсоксиметрии у пациентов группы риска. В случае выявления индекса десатураций < 5 в час диагноз синдрома обструктивного апноэ сна маловероятен, и дальнейшего обследования не требуется. При индексе десатураций от 5 до 15 в час диагноз синдрома обструктивного апноэ сна возможен, но требуется проведение уточняющих исследований (кардиореспираторный мониторинг, полисомнография). При

индексе десатураций > 15 диагноз синдрома обструктивного апноэ сна можно считать подтвержденным.

III этап. Выполняется уточняющий метод диагностики в соответствии с рекомендациями Американской медицинской ассоциации (полисомнография, кардиореспираторный мониторинг, респираторный мониторинг).

Наиболее распространенным методом исследования нарушений сна является полисомнография. Это обследование проводится сомнологом в специальной лаборатории, где пациент должен провести ночь. Во время его сна множество датчиков одновременно регистрируют биоэлектрическую активность мозга (ЭЭГ), сердечную деятельность (ЭКГ), дыхательные движения грудной клетки и передней брюшной стенки, вдыхаемый и выдыхаемый воздушный поток, насыщенность крови кислородом и др. Производится видеозапись происходящего в палате и постоянное наблюдение дежурного врача. Такое обследование дает возможность изучить состояние мозговой активности и функционирование основных систем организма во время каждой из пяти стадий сна, выявить отклонения и найти причину нарушения сна.

Другим методом диагностики нарушений сна является исследование средней латентности сна (СЛС). Оно применяется для выявления причины сонливости и играет важную роль в диагностике нарколепсии. Исследование состоит из пяти попыток засыпания, которые проводятся в часы бодрствования. Каждая попытка длится 20 мин, промежуток между попытками составляет 2 ч. Средняя латентность сна – это время, которое понадобилось пациенту для погружения в сон. Если оно более 10 мин, то это норма, от 10 до 5 мин – пограничное значение, менее 5 мин – патологическая сонливость.

6.11. Лечение

При различных формах инсомнии следует избегать провоцирующих ее причин, для этого, прежде всего, должны соблюдаться некоторые несложные правила: 1) постараться придерживаться стереотипа смены сна и бодрствования, уделяя при этом сну достаточное время, которое в значительной степени индивидуально и обычно меняется с возрастом; 2) для сна желательна тихая, затемненная, хорошо проветренная комната, постель должна быть удобной, но не слишком мягкой; 3) в вечерние часы избегать обильной пищи, ко-

фе, алкоголя, курения, эмоциональных стрессов; 4) в случае затрудненного засыпания возможно какое-либо спокойное занятие (чтение, вязание и т.п.), засыпанию могут способствовать кратковременная прогулка, принимаемая перед сном теплая ванна.

Для нормализации сна нередко удается ограничиться применением седативных средств (настойка или таблетки валерианы, валокордин, новопассит, в состав которого входят валериана, пустырник, боярышник). Чаще других для адекватного симптоматического лечения бессонницы используются бензодиазепиновые транквилизаторы.

В случае нарушения засыпания целесообразно принимать перед сном снотворные средства короткого действия: мидазолам (дормикум) в дозе 7,5–15 мг или триазолам (хальцион) 0,25–5 мг. Эти препараты могут, однако, вызывать рикошетирующее расстройство сна в ранние утренние часы. В таких случаях их можно комбинировать с препаратами, оказывающими более длительное действие на сон, применяя, например, антигистаминные препараты (димедрол или супрастин).

Наиболее часто в качестве снотворных средств применяются транквилизаторы из группы производных бензодиазепина среднего по длительности действия: оксазепам (тазепам) 5–10 мг, нитразепам (радедорм, эуноктин, могадон) 5 мг, флунитразепам (рогипнол) 1–2 мг, лоразепам (ативан, мерлит) 1,25–2,5 мг и другие или препараты той же группы с более длительным действием: феназепам 0,5–1 мг, диазепам (реланиум, валиум, апаурин) 5–10 мг, хлордиазепоксид (элениум) 10 мг. В связи с тем, что через несколько недель ко всем этим препаратам наступает толерантность, целесообразно принимать их короткими курсами.

Меньшей способностью к развитию толерантности обладают небензодиазепиновые препараты, в частности циклопирролоновое производное зопиклон (имован) 3,75–7,5 мг на ночь и производное имидазопиридина золпидем (ивадал) 5–10 мг. Эти препараты относятся к новому поколению снотворных средств и сочетают селективное гипнотическое действие, способность сохранять близкую к физиологической структуру сна и минимальное влияние на уровень бодрствования при пробуждении. После приема препарата сон наступает через 10–30 мин. Период полувыведения имована составляет 5 ч, ивадала – в среднем 2,5 ч. Препараты улучшают качество сна и при этом не вызывают апноэ во сне, а также синдрома последствия; их можно назначать пожилым людям.

Пациентам старших возрастных групп снотворные средства следует рекомендовать в меньшей дозе, чем людям среднего возраста; надо учитывать наличие у них физиологических возрастных изменений цикла сон–бодрствование и возможность полипрагмазии в связи с одновременным лечением различных соматических заболеваний, так как в таких случаях некоторые препараты, назначаемые терапевтами, могут оказывать психотропное действие. Возникающая передозировка психотропных средств может вызывать дополнительные побочные явления, в частности, провоцировать развитие экстрапирамидного синдрома. В качестве снотворного средства для пожилых людей в США из аминокислот растительного происхождения синтезирован аналог гормона шишковидной железы – мелаксен (мелатонин). В дозе 1,5–3 мг он оказывает адаптогенное действие и способствует организации биологического ритма, в частности нормализации ночного сна. Этот препарат не следует комбинировать с бета-адреноблокаторами и нестероидными противовоспалительными средствами (индометазин, диклофенак и т.п.).

Иногда целесообразно вместо снотворных средств применять антидепрессанты с седативным действием, в частности amitriptilin (триптизол) 25–75 мг или нейролептики: хлорпротиксен 15 мг, алимемазин (терален) 5–10 мг или левомепромазин (тизерцин) 12,5–25 мг.

Если при субъективной неудовлетворенности пациента длительностью сна при проведении полисомнографии регистрируется 6-часовой и более длительный сон, следует назначать не снотворные препараты, а проводить психотерапию (А. М. Вейн, Я. И. Левин, 1998).

При апноэ во сне показаны диета и двигательная активность, направленные на уменьшение массы тела, а также стимуляторы дыхания. Необходимо избегать приема алкоголя, нежелательны снотворные средства, в частности бензодиазепины и барбитураты. При необходимости приема снотворных средств предпочтение следует отдавать циклопирролоновым и имидазопиридиновым производным (зопиклон, золпидем и т.п.). При обструктивных апноэ следует прибегать к помощи оториноларинголога (принять меры по обеспечению проходимости верхних дыхательных путей), иногда для этого необходимо прибегать к соответствующим оперативным вмешательствам: ликвидация искривления носовой перегородки, тонзиллэктомия и др. Желательно повышенное внимание к профилактике респираторных инфекций.

В случаях сомнамбулизма можно назначать короткие курсы лечения производными бензодиазепа (например, диазепам 2,5–5 мг на ночь), трициклическими или тетрациклическими антидепрессантами. Важен контроль за действиями ребенка в период снохождения для предотвращения у него травматических повреждений.

При нарколепсии рекомендуется избегать приема алкоголя, переизбытка, монотонных занятий, приема седативных и снотворных средств; по возможности днем «планировать» два-три периода по 15–20 мин для кратковременного сна.

При выраженной дневной сонливости назначают психостимуляторы прерывистыми курсами. Медикаментозное лечение катаплексии и сонного паралича проводится при значительной частоте и выраженности этих явлений. В таких случаях могут применяться антидепрессанты, тормозящие обратный захват серотонина: мелипрамин, кломипрамин (анафранил), флуоксетин (прозак).

ГИПЕРДИНАМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ) – это полиморфный клинический синдром, главным проявлением которого является нарушение способности ребенка контролировать и регулировать свое поведение, что выливается в двигательную гиперактивность, нарушения внимания и импульсивность. Это психиатрическое расстройство – его причиной, вопреки распространенным мифам, являются особенности строения и функционирования головного мозга, а не плохое воспитание, аллергия и т.п. Настоящая причина состоит либо в генетических факторах (в преобладающей части случаев), либо в перинатальном поражении центральной нервной системы.

7.1. Этиология синдрома дефицита внимания и гиперактивности

Причины заболевания еще не выяснены. Существует ряд концепций, описывающих возможные механизмы развития синдрома:

- 1) генетическая;
- 2) нейрохимическая;
- 3) нейробиологическая;
- 4) связанная с исполнительными функциями;
- 5) экологическая.

Большинство исследователей предполагают генетическую природу синдрома, так как было отмечено, что в семьях детей с СДВГ нередко имеются близкие родственники, имевшие в школьном возрасте аналогичные нарушения. По современным представлениям, генетическая опосредованность СДВГ свойственна от 40 до 75 % случаев болезни. Фактом, доказывающим генетическую предрасположенность синдрома, является то, что у родителей детей, страдающих данным заболеванием, нередко в детстве наблюдались те же симптомы, что и у их детей.

Совместно с генетическими выделяют семейные, пре- и перинатальные факторы риска развития СДВГ. Так, низкое социальное

положение семьи, наличие криминального окружения, тяжелые разногласия между родителями относят к семейным факторам. Наиболее значимыми считаются нейropsychиатрические нарушения, алкоголизация и отклонения в сексуальном поведении у матери. Пре- и перинатальные факторы риска развития синдрома дефицита внимания включают асфиксию новорожденных, употребление матерью во время беременности алкоголя, некоторых лекарственных препаратов, курение, иммунологическую несовместимость (по резус-фактору), угрозы выкидыша, хронические заболевания матери, преждевременные, скоротечные или затяжные роды, стимуляцию родовой деятельности, отравление наркозом, кесарево сечение, родовые осложнения (неправильное предлежание плода, обвитие его пуповиной).

Хотя генетические факторы, как известно, являются главной причиной СДВГ, вполне вероятно, что генетические факторы взаимодействуют с факторами окружающей среды в дополнение к сложным взаимодействиям между уровнем дофамина и норадреналина.

7.2. Патогенез синдрома дефицита внимания и гиперактивности

В основе патогенеза синдрома лежит задержка формирования биоритмов в коре головного мозга. Основное значение придается нарушению морфофункциональной зрелости структур центральной нервной системы и в первую очередь лобных отделов коры.

Основные причины, приводящие к этим нарушениям, – быстро развивающиеся в пренатальном онтогенезе (внутриутробном развитии) первично-органические дефекты функциональных систем ствола мозга: ретикулярной формации, подкорковых образований, структур лимбической системы, нарушение обмена катехоламинов, частичная потеря тормозных синапсов, нарушение образования функциональной специализации полушарий головного мозга.

Вследствие этого ослабевает контроль ретикулярной формации ствола мозга над таламическими неспецифическими структурами, которые играют главную роль в согласованности функционирования между различными отделами головного мозга, принимающими участие в формировании памяти и обеспечивающими сохранность интеллекта у больного СДВГ.

Повреждения в стволовых и лимбических системах при СДВГ ведут к угнетению синтеза белков нейронов, разрежению клеточ-

ных слоев и нарушению дифференцировки нейронов. Наблюдаются нарушения обмена катехоламинов с развитием характерной гипер-активности.

Гиперактивность выступает в роли своеобразного защитного механизма, который поддерживает определенное функциональное взаимодействие между структурами мозга, обеспечивающими его нормальное развитие.

7.3. Клиническая картина синдрома дефицита внимания и гиперактивности

Основные симптомы

Нарушение внимания
<p>Ребенок с трудом концентрирует внимание на одном предмете или занятии. Он не обращает внимания на детали, не в силах отличить главное от второстепенного. Ребенок пытается заниматься всеми делами одновременно: раскрашивает все детали не доводя до конца, читает текст, перескакивая через строчку. Это происходит из-за того, что он не умеет планировать. При совместном выполнении заданий объясняйте: «Сначала сделаем одно, затем другое».</p>
<p>Ребенок под любым предлогом пытается избежать рутинных дел, уроков, творчества. Это может быть тихий протест, когда ребенок убегает и прячется, или истерика с криком и слезами.</p>
<p>Выражена цикличность внимания. Дошкольник может заниматься одним делом 3–5 минут, ребенок младшего школьного возраста – до 10 минут. Затем на протяжении такого же периода нервная система восстанавливает ресурс. Часто в это время складывается впечатление, что ребенок не слышит речь, обращенную к нему. Затем цикл повторяется</p>
<p>Внимание может быть сосредоточено, только если остаться с ребенком один на один. Ребенок более внимательный и послушный, если в комнате тишина и отсутствуют раздражители, игрушки, другие люди.</p>
Гиперактивность
<p>Ребенок совершает большое количество нецелесообразных движений, большую часть которых он не замечает. Отличительный признак двигательной активности при СДВГ – ее бесцельность. Это может быть вращение кистями и стопами, бег, прыжки, постукивание по столу или полу. Ребенок бегаёт, а не ходит. Карабкается на мебель. Ломаёт игрушки.</p>
<p>Разговаривает слишком громко и быстро. Он отвечает, не дослушав вопроса. Выкрикивает ответ, перебивая отвечающего. Говорит неоконченными фразами, перескакивая с одной мысли на другую. Глохнет окончания слов и предложений. Постоянно переспрашивает. Его высказывания часто необдуманные, они провоцируют и обижают других.</p>
<p>Мимика очень выразительная. Лицо выражает эмоции, которые быстро появляются и исчезают, – гнев, удивление, радость. Иногда гримасничает без видимой причины.</p>

Импульсивность

Руководствуется исключительно своими желаниями и выполняет их незамедлительно. Действует по первому побуждению, не обдумывая последствий и не планируя. Для ребенка не существует ситуаций, в которых он должен сидеть спокойно. На занятиях в детском саду или школе он вскакивает и бежит к окну, в коридор, шумит, выкрикивает с места. Забирает у сверстников понравившуюся вещь.

Не может выполнять инструкции, особенно состоящие из нескольких пунктов. У ребенка постоянно появляются новые желания (импульсы), которые мешают довести до конца начатое дело (сделать домашнее задание, собрать игрушки).

Не способен ждать или терпеть. Он должен немедленно получить или сделать то, что ему хочется. Если этого не происходит, он скандалит, переключается на другие дела или выполняет бесцельные действия. Это ярко заметно на занятиях или при ожидании своей очереди.

Перепады настроения случаются каждые несколько минут. Ребенок переходит от смеха к плачу. Вспыльчивость особенно характерна детям с СДВГ. Рассердившись, ребенок швыряет предметы, может завязать драку или испортить вещи обидчика. Он сделает это сразу, не обдумывая и не вынашивая плана мести.

Ребенок не чувствует опасности. Он может совершать поступки, опасные для здоровья и жизни: взобраться на высоту, гулять по заброшенным зданиям, выходить на тонкий лед, потому что ему захотелось это сделать. Это свойство приводит к высокому уровню травм у детей с СДВГ.

Дополнительные симптомы

Трудности в обучении при нормальном уровне интеллекта. Ребенок может испытывать трудности с письмом и чтением. При этом он не воспринимает отдельные буквы и звуки или полностью не владеет этим навыком. Неспособность к изучению арифметики может быть самостоятельным нарушением или сопровождать проблемы с чтением и письмом.

Нарушения в общении. Ребенок с СДВГ может проявлять навязчивость по отношению к сверстникам и незнакомым взрослым. Он может быть слишком эмоциональным или даже агрессивным, что осложняет общение и установление дружеских контактов.

Отставание в эмоциональном развитии. Ребенок ведет себя излишне капризно и эмоционально. Он не терпит критики, неудач, ведет себя неуравновешенно, «по детски». Установлена закономерность, что при СДВГ происходит отставание на 30 % в эмоциональном развитии. Например, 10-летний ребенок ведет себя как 7-летний, хотя интеллектуально развит не хуже сверстников.

Негативная самооценка. Ребенок слышит за день огромное количество замечаний. Если при этом его еще и сравнивают со сверстниками: «Посмотри, как хорошо себя ведет Маша!», это усугубляет ситуацию. Критика и претензии убеждают ребенка, что он хуже других, плохой, глупый, непоседливый. Это делает ребенка несчастным, отстраненным, агрессивным, прививает ненависть к окружающим.

Установлено, что у детей с СДВГ двигательная активность стимулирует структуры мозга, отвечающие за мышление и самоконтроль. Следовательно, пока ребенок бегает, стучит и разбирает предметы, его мозг совершенствуется. В коре устанавливаются новые нейронные связи, которые в дальнейшем улучшат работу нервной системы и избавят ребенка от проявлений болезни.

Проявления болезни связаны с тем, что нервная система ребенка с СДВГ слишком уязвима. Она не в состоянии осилить большой объем информации, поступающий из внешнего мира. Излишняя активность и недостаток внимания – попытка защититься от непосильной нагрузки на нервную систему.

7.4. Диагностика синдрома дефицита внимания и гиперактивности

Можно выделить три подтипа СДВГ:

1. СДВГ преимущественно невнимательного типа (СДВГ-PI) проявляется симптомами, включающими легкую отвлекаемость, забывчивость, мечтательность, неорганизованность, низкую концентрацию и сложность с выполнением задач. Часто люди упоминают СДВГ-PI как «расстройство дефицита внимания» (ADD), тем не менее последнее не было официально утверждено после пересмотра в 1994 г. DSM.

2. СДВГ преимущественно гиперактивно-импульсивного типа проявляется как чрезмерное беспокойство и возбужденность, гиперактивность, сложность ожидания, трудность оставаться на месте, инфантильное поведение; также может наблюдаться разрушительное поведение.

3. СДВГ смешанного типа представляет собой сочетание первых двух подтипов.

Данное разделение основано на наличии как минимум шести из девяти долговременных (длящихся как минимум шесть месяцев) симптомов невнимательности, гиперактивности-импульсивности или обоих. Чтобы быть принятыми во внимание, симптомы должны проявляться в возрасте от шести до двенадцати лет и наблюдаться более чем в одной окружающей обстановке (например, дома и в школе или на работе). Следует отметить, что ребенок может не иметь признаков гиперактивности и сидеть тихо, но быть невнима-

тельным, вследствие чего симптомы могут быть упущены из виду. Большинство детей с СДВГ страдают смешанным типом.

Диагностические критерии СДВГ по классификации DSM-5

Согласно DSM-5 (2013), диагноз синдром дефицита внимания/гиперактивности можно установить не ранее 12 лет (по изданию DSM-IV 1994 г. с 6 лет). Симптомы должны наблюдаться в разных ситуациях и обстановке. Для постановки диагноза необходимо наличие шести симптомов (из группы «невнимательности» и/или «гиперактивности и импульсивности»), а с 17 лет – пяти симптомов. Симптомы должны присутствовать не менее полугода, и пациенты должны отставать от уровня развития большинства подростков своего возраста. Для постановки диагноза симптомы могут проявляться и до 12 лет, при этом их нельзя объяснить другими психическими расстройствами.

Невнимательность:

1. Часто неспособен удерживать внимание на деталях: из-за небрежности, легкомыслия допускает ошибки в школьных заданиях, в выполняемой работе и других видах деятельности (например, пропускает детали, работа неточная).

2. Обычно с трудом сохраняет внимание при выполнении заданий или во время игр (например, с трудом остается сосредоточенным во время лекций, разговоров или длительного чтения).

3. Часто складывается впечатление, что ребенок не слушает обращенную к нему речь (например, кажется, что мысленно он в другом месте, даже в отсутствие какого-либо очевидного отвлечения).

4. Часто не следует инструкциям и не завершает школьные задания, обязанности или рутинные операции на рабочем месте (например, начинает задания, но быстро теряет интерес и легко отвлекается).

5. Часто испытывает сложности в организации самостоятельного выполнения задач и других видов деятельности (например, затруднение в управлении последовательными задачами, затруднение хранения материалов и вещей в порядке; беспорядочная, неорганизованная работа, плохое управление временем, невыполнение сроков).

6. Обычно избегает вовлечения в выполнение заданий, которые требуют длительного сохранения умственного напряжения (например, школьная или домашняя работа, для старших подростков и взрослых – подготовка отчетов, заполнение бланков, анализ длинных документов).

7. Часто теряет вещи, необходимые в школе и дома.

8. Легко отвлекается на посторонние стимулы (для старших подростков и взрослых может включать отвлеченные мысли).

9. Часто проявляет забывчивость в повседневных ситуациях (например, выполнение обязанностей, выполнение поручений, у старших подростков и взрослых – обратные звонки, оплата счетов, назначение встреч).

Гиперактивность и импульсивность:

1. Часто наблюдаются беспокойные движения в кистях и стопах; сидя на стуле, извивается на месте.

2. Часто встает со своего места в классе во время уроков или в других ситуациях, когда нужно оставаться на месте (например, оставляет свое место в классе, офисе или на другом рабочем месте или в других ситуациях, требующих сохранения на месте).

3. Часто проявляет бесцельную двигательную активность: бегает, пытается куда-то залезть, причем в таких ситуациях, когда это неприемлемо (*Примечание:* у подростков или взрослых может быть ограничено чувством беспокойства).

4. Обычно не может тихо, спокойно играть или заниматься чем-либо на досуге.

5. Часто находится в постоянном движении и ведет себя так, «как будто к нему прикрепили мотор» (например, ему неудобно находиться в течение длительного времени в ресторанах, на встречах; может расцениваться другими как беспокойный, с кем сложно быть наравне).

6. Бывает болтливым.

7. Часто отвечает до того, как вопрос задан до конца (например, завершает предложения людей, не может ждать поворота в разговоре).

8. Обычно с трудом дожидается наступления благоприятных событий в различных социальных ситуациях (например, в ожидании права быть обслуженным в порядке очереди).

9. Часто перебивает или вторгается к другим (например, вступает в разговоры, игры или дела; может начать использовать вещи других людей, не спрашивая или не получая разрешения; у подростков и взрослых – может вторгаться в то, что делают другие).

Диагностика СДВГ по классификации DSM-5

Одним из методов диагностики симптомов СДВГ по классификации DSM-5 является тест непрерывной производительности MOXO.

МОХО является компьютерным тестом для диагностики симптомов СДВГ у детей, подростков и взрослых. Тест существует в двух версиях, которые рассчитаны на детскую (6–12 лет) и взрослую аудиторию (13–70 лет).

Тест представляет собой программу, которая состоит из восьми уровней. В процессе прохождения теста на экране появляются целевые и нецелевые раздражители, на которые испытуемый, соответственно, должен реагировать нажатием пробела или, наоборот – отсутствием каких-либо действий.

Особенность теста состоит в том, что в процессе его прохождения на экране с помощью визуальных анимаций и звуковых эффектов возникают раздражители, идентичные раздражителям реальной жизни. Использование таких раздражителей позволяет достигнуть высокой точности диагностики симптомов СДВГ (на 90 %).

Результатами теста выступают численные значения симптомов СДВГ, а также графики активности испытуемого на каждом из восьми этапов тестирования. Графики активности позволяют специалисту расшифровать влияние аудиальных, визуальных и комбинированных раздражителей на общий профиль внимания испытуемого и на каждый из четырех критериев СДВГ по классификации DSM-5: внимательности, согласованности действий, импульсивности и гиперактивности.

Диагностические критерии СДВГ по классификации МКБ-10

В Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) синдром дефицита внимания и гиперактивности входит в диагностическую рубрику «нарушение активности и внимания» (F90.0).

7.5. Лечение синдрома дефицита внимания и гиперактивности

Немедикаментозные методы:

- Нейропсихологический (с помощью различных упражнений).
- Синдромальный. Коррекция последствий родовых повреждений шейного отдела позвоночника и восстановление кровообращения головного мозга.

- Поведенческая психотерапия акцентируется на тех или иных поведенческих шаблонах, либо формируя, либо гася их с помощью поощрения, наказания, принуждения и вдохновения. Может применяться только после нейропсихологической коррекции и созревания структур мозга, в противном случае поведенческая терапия не эффективна.

Для поддержки детей в системе образования используются прикладные разработки на основе бихевиоральных методов, такие как система вмешательств и поддержания желаемого поведения, задающие рабочие рамки для функциональной оценки трудного поведения учащихся и переустройства условий обучения для решения этих проблем.

- Работа над личностью. Семейная психотерапия, которая формирует личность и определяет, куда направить эти качества (расторженность, агрессивность, повышенную активность).

- Диетотерапия. Восполнение дефицита определенных микро-нутриентов, которые участвуют в синтезе и секреции серотонина и катехоламиновых нейротрансмиттеров. Известно, что СДВГ характеризуется нарушениями уровней этих нейротрансмиттеров.

- БОС-терапия (с помощью биологической обратной связи), в частности, с применением электроэнцефалографической обратной связи ЭЭГ-БОС, называемой также нейрообратной связью (НейроБОС). По мнению Т. Росситера, нейрообратная связь (НейроБОС) может служить хорошей альтернативой медикаментозным методам коррекции расстройств внимания у детей. В ряде случаев, когда от медикаментозной терапии сложно отказаться в связи с тяжестью нарушений, метод НейроБОС может выступать в качестве мощного дополнения к терапии и способствовать длительному закреплению положительной динамики. Авторы отмечали, что после отмены препарата устойчивые улучшения были отмечены только в группе пациентов, которые вместе с приемом препарата проходили сеансы. В некоторых исследованиях было показано, что после прохождения процедур по методу НейроБОС у детей с СДВГ обнаруживались улучшения в результатах общего теста IQ в среднем на 12 баллов. В этих же исследованиях авторы указывали на то, что биологическая обратная связь с использованием ЭЭГ-интерфейсов является хорошо себя зарекомендовавшим нелекарственным методом лечения СДВГ с доказанной эффективностью и минимальными побочными эффектами.

Вышеперечисленный комплекс методов психокоррекции и медикаментозного лечения при своевременной диагностике спо-

собен снизить у детей выраженность симптомов СДВГ, а также скомпенсировать уже возникшие нарушения и помочь в дальнейшем полноценно реализовать себя в жизни.

Медикаментозное лечение

Лекарственные препараты назначают по индивидуальным показаниям только в том случае, если без них не удастся улучшить поведение ребенка (табл. 1).

Таблица 1

Медикаментозная терапия СДВГ

Группа препаратов	Представители	Эффект от приема медикаментов
Психостимуляторы	Левамфетамин, Дексамфетамин, Дексметилфенидат	Увеличивается выработка нейромедиаторов, благодаря чему нормализуется биоэлектрическая активность мозга. Улучшается поведение, уменьшаются импульсивность, агрессивность, проявления депрессии
Антидепрессанты, ингибиторы обратного захвата норадреналина	Атомоксетин, Дезипрамин, Бупропион	Уменьшают обратный захват нейромедиаторов (дофамина, серотонина). Их накопление в синапсах улучшает передачу сигналов между клетками мозга. Повышают внимание, снижают импульсивность
Ноотропные препараты	Церебролизин, Пирацетам, Инстенон, Гамма-аминомасляная кислота	Улучшают обменные процессы в ткани мозга, его питание и обеспечение кислородом, усвоение глюкозы мозгом. Повышают тонус коры больших полушарий. Эффективность этих препаратов не доказана
Симпатомиметики	Клонидин, Атомоксетин, Дезипрамин	Повышают тонус сосудов мозга, улучшая кровообращение. Способствуют нормализации внутричерепного давления

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бадалян Л. О. Детская неврология. М., 1993.
2. Болевые синдромы в неврологической практике : монография / под ред. В. Л. Голубева. М. : МЕДпресс-информ, 2010.
3. Брызгунов И. П. Ночной энурез у детей и подростков. М. : Медпрактика-М, 2006. 76 с.
4. Вегетативные расстройства / под ред. А. М. Вейна. М., 2000.
5. Ганеев К. Г. Клинические методы обследования нервной системы у детей первого года жизни : учеб. пособие. Н. Новгород : Изд-во НГМА, 2007.
6. Голубев В. Л., Вейн А. М. Неврологические синдромы. М., 2002.
7. Гузева В. И. Эпилепсия и неэпилептические пароксизмальные состояния у детей. М. : МИА, 2007. 568 с.
8. Гузева В. И. Фармакотерапия нервных болезней у взрослых и детей : руковод. для врачей. СПб. : Фолиант, 2002.
9. Диагностика и лечение болезней нервной системы у детей : учеб. пособие / под ред. В. П. Зыкова. М. : Триада-Х, 2006. 255 с.
10. Дифференциальная диагностика нервных болезней : руковод. для врачей / под ред. Г. А. Акимова, М. М. Одинака. СПб. : Гиппократ, 2001.
11. Захаров В. В. Нарушение памяти. М., 2003.
12. Зенков Л. Р., Ронкин М. А. Функциональная диагностика нервных болезней. М., 2004.
13. Классификации болезней нервной системы : пособие для врачей / под ред. Н. Г. Дубовской. М. : Триада-Х, 2002.
14. Клиническая детская неврология : руководство / А. С. Петрухин. М. : Медицина, 2008.
15. Кохен М. Э. Детская неврология. М. : ГЭОТАР, 2010.
16. Марри Д. Инфекционные болезни у детей. М. : Практика, 2006. 928 с.
17. Наследственные болезни нервной системы / под ред. Ю. Е. Вельтищева, П. А. Темина. М., 1998.
18. Неврология: национальное руководство / под ред. Е. И. Гусева, А. Н. Коновалова, В. И. Скворцовой, А. Б. Гехт. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009.
19. Немкова С. А. Детский церебральный паралич: современные технологии в комплексной диагностике и реабилитации когнитивных расстройств. М. : Медпрактика-М, 2013. 440 с.

20. Немкова С. А. Современные принципы ранней диагностики и комплексного лечения перинатальных поражений центральной нервной системы и детского церебрального паралича : метод. пособие. М. : ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова МЗ России, 2013. 76 с.

21. Нисевич Н. И., Учайкин В. Ф. Инфекционные болезни у детей. 1-е изд. М. : Медицина, 1990. 624 с.

22. Ньюкиктъен Ч. Детская поведенческая неврология : в 2 т. М.: Теревинф, 2018. 624 с.

23. Пальчик А. Б. Неврология недоношенных детей : руководство. М. : Медпресс-информ, 2010.

24. Парфёнов В. А., Скоромец А. А., Яхно Н. Н. Нарушения кровообращения в головном и спинном мозге // Болезни нервной системы / под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. М. : Медицина, 2003. Т. 1. 744 с.

25. Петрухин А. С. Детская неврология : учебник : в 2 т. М. : ГЭОТАР, 2009.

26. Петрухин А. С. Неврология детского возраста : учебник. М. : Медицина, 2004.

27. Попелянский Я. Ю. Ортопедическая неврология (вертеброневрология). М., 2003.

28. Попелянский Я. Ю. Болезни периферической нервной системы : руковод. для врачей. М. : МЕДпресс-информ, 2005.

29. Руководство по детской неврологии / под ред. В. И. Гузевой. СПб., 1998.

30. Скворцов И. А. Неврология развития : руководство. М. : Литтерра, 2009. 544 с.

31. Скрипченко Н. В. Инфекционные заболевания периферической нервной системы у детей : руководство. М. : Медицина, 2006. 560 с.

32. Триумфов А. В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : учеб. пособие. М. : МЕДпресс-информ, 2000–2004.

33. Трошин В. Д. Нервные болезни детей и подростков : учеб. пособие : в 2 т. М. : ГОУ ВУНМЦ, 2004.

34. Феничел Д. М. Педиатрическая неврология: основы клинической диагностики / пер. с англ. под ред. Н. Н. Заваденко, С. А. Мальмберга, О. А. Пылаевой. М. : Медицина, 2004. 640 с.

35. Чумаков М. П., Присман И. М., Зацепин Т. С. Полиомиелит – детский спинномозговой паралич. М., 1953.

36. Эпилепсии и судорожные синдромы у детей / под ред. П. А. Темина, М. Ю. Никаноровой. М., 1999.

37. Яременко Б. Р. Минимальные дисфункции головного мозга у детей. СПб. : Салит-Медкнига, 2002. 128 с.

38. Armstrong D. Pediatric neuropathology : a text-atlas. Tokyo ; Berlin [etc.] : Springer, 2007.

39. Miller F. Physical therapy of cerebral palsy. New York : Springer, 2007. 416 p.

Учебное издание

**Чиж Дарья Ивановна,
Петрова Елена Владимировна,
Бофанова Наталия Сергеевна**

ИЗБРАННЫЕ ВОПРОСЫ ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

Редактор *Н. А. Сидельникова*
Технический редактор *Ю. В. Анурова*
Компьютерная верстка *Ю. В. Ануровой*
Дизайн обложки *А. А. Стаценко*

Подписано в печать 14.07.2021.
Формат 60×84¹/₁₆. Усл. печ. л. 7,32.
Заказ № 329. Тираж 118.

Издательство ПГУ
440026, Пенза, Красная, 40.
Тел. 66-60-49, 66-67-77; e-mail: iic@pnzgu.ru