**Белгородский педагогический колледж**

**РЕФЕРАТ**

**по невропатологии**

**Тема: Перинатальная патология нервной системы.**

Выполнила:

студентка \*\*\*\*\* группы

\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*

Проверил:

\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*

Белгород 2002

**СОДЕРЖАНИЕ**

1. Перинатальная патология нервной системы……………...………………3
2. Гипоксия плода и новорожденного……………………………………….4
3. Внутричерепная родовая травма…………………………………………..6
4. Внутричерепные кровоизлияния…………………………………………..7
   1. Субдуральные кровоизлияния………………………….…..…………..7
   2. Субарахноидальные кровоизлияния…………………..…………….…7
   3. Внутрижелудочковые кровоизлияния…………………………………8
   4. Субэпендимарные кровоизлияния……………….………………….....8
   5. Мелкие множественные кровоизлияния………………………………8
5. Травма спинного мозга…………………………………………………….13
6. Родовые повреждения плечевого сплетения……………………………...14
   1. Верхний паралич………………………………………………………...14
   2. Нижний паралич…………………………………………………………14
   3. Тотальный паралич………………………………………………………15
7. Родовой парез диафрагмы…………………………………………………..16
8. Родовое поражение периферических нервов………………………………17
   1. Поражение лицевого нерва………………………………………………17
   2. Поражение лучевого нерва……………………………………………....17
   3. Поражение седалищного нерва………………………………………….17
   4. Поражение запирательного нерва……………………………………….18
9. Гемолитическая болезнь новорожденных………………………………….19
10. Детские церебральные параличи…………………………………………...21
11. Заключение: Аномалия развития нервной системы……………………….28

Литература.

**1. Перинатальная патология нервной системы.**

Перинатальные поражения нервной системы объединяют различные патологические состояния, обусловленные воздействием на плод вредносных факторов в антенатальном периоде, во время родов и в первые дни после рождения.

Патогенными факторами могут быть заболевания матери в период беременности: токсикозы, инфекции, интоксикации, нарушения обмена веществ, иммунопатологические состояния и многообразная акушерская патология ( узкий таз, затяжные или стремительные роды, преждевременное отхождение вод, преждевременная отслойка плаценты, обвитие пуповиной, неправильные предлежания плода и др.). Имеют значения также акушерские манипуляции, которые могут повреждать нервную систему плода. Помимо указанных факторов, определенную роль играют некоторые химические вещества, радиоактивное излучение. Установлена роль генетических факторов. Имеется отчетливая связь между временем патогенного воздействия на развивающийся организм и клиническими проявлениями: чем раньше в эмбриогенезе повреждается мозг плода, тем более выражены последствия вредоносных влияний. Многообразные вредоносные влияния в перинатальном периоде нередко приводят к сходным патологическим состояниям. В связи с этим трудно разграничивать влияние отдельных факторов.

Важно иметь в виду, что интранатальная асфиксия и так называемая родовая травма чаще поражают нервную систему аномально развивающегося плода. В этих случаях вредоносные факторы родового периода накладываются на дизэмбриогенез. Даже характерные для нормальной родовой деятельности ситуации могут оказаться сверхсильными, превышающими адаптационные возможности аномально развивающегося плода.

Ведущее место в перинатальной патологии нервной системы занимают асфиксия и внутричерепная родовая травма. Такое подразделение условно, поскольку гипоксия мозга, как правило, сопровождается мелкоточечными периваскулярными кровоизлияниями, а внутричерепным кровоизлияниям часто сопутствует кислородная недостаточность мозга. И все же патогенез и клинические проявления гипоксии мозга и внутричерепных кровоизлияний у новорожденных различны. Врачебная тактика и лечебно-профилактические мероприятия при этих состояниях также неидентичны, поэтому целесообразно раздельное изложение гипоксии мозга и внутричерепных кровоизлияний у новорожденных.

**2. Гипоксия плода и новорожденного.**

*Этиология.* Внутриутробную гипоксию плода и асфиксию новорожденного могут вызывать многочисленные заболевания матери и плода, воздействующие на плод внутриутробно и в период родов. К ним относятся инфекционные, сердечно-сосудистые и легочные заболевания матери, токсикозы беременности, изоиммунизация при резус- и АВО- несовместимости крови матери и плода, различного рода интоксикации. Важное значение в возникновении гипоксии имеет также разнообразная акушерская патология, приводящая в конечном итоге к нарушению маточно-плацентарного кровообращения.

Асфиксия при рождении наблюдается у 4-6% новорожденных и является одной из наиболее частых причин перинатальной смертности.

*Патогенез.* Кислородная недостаточность приводит к грубым метаболическим нарушениям в организме плода и новорожденного. Происходит накопление кислых продуктов обмена, нарушается электролитный баланс, развивается гипогликемия, снижается активность ферментов аэробного и аноэробного дыхания. Под влиянием ацидоза увеличивается проницаемость сосудистых стенок, нарушается мозговое кровообращение, развиваются ишемия, отек и набухание мозговой ткани. В результате метаболических, гемодинамических и ликвородинамических расстройств повреждаются нервные клетки. Степень их поражения зависит от тяжести и продолжительности внутриутробной гипоксии и асфиксии при рождении.

*Патоморфология.* Кислородное голодание приводит к парезу мозговых сосудов, переполнению их кровью, отеку веществ мозга, микрогеморрагиям.Эти нарушения в дальнейшем могут быть причиной тяжелых дегенеративных изменений мозговой ткани.

*Клинические проявления* зависят от степени тяжести и длительности перенесенного кислородного голодания. При легкой степени состояние ребенка может быть тяжелым лишь в первые часы жизни. Оценка по шкале Апгар 6-7 баллов. Дыхание учащено, кожные покровы цианотичны, мышечный тонус нормальный или изменен незначительно, безусловные рефлексы несколько угнетены. Спонтанная двигательная активность ограничена. Отмечается легкое повышение нервно-рефлекторной возбудимости: беспокойство, поверхностный сон, вздрагивания, срыгивания, переходящий мелкоразмашистый тремор рук. Состояние новорожденного быстро улучшается и на 3-4 день становится удовлетворительным.

При гипоксии средней тяжести оценка по шкале Апгар после рождения не превышает 5-6 баллов. Кожные покровы цианотичны. Дыхание новорожденного нерегулярное, поверхностное, тоны сердца приглушены, отмечается брадикардия. Реакция на внешние раздражители значительно снижена, крик тихий, болезненный, мышечный тонус может быть изменен ( гипо- или гипертония ), безусловные рефлексы угнетены, быстро истощаются, иногда отсутствуют. Дети вяло сосут и глотают, часто срыгивают. На фоне общей вялости, адинамии могут наблюдаться периоды беспокойства, крупноразмашистый тремор рук и ног, судорожные подергивания мимических мышц. Сухожильные рефлексы вначале угнетены, через 2-3 дня становятся высокими, с расширенной зоной, появляются клонусы стоп. К 4-5 дню может быть выражен гипертезионно-гидроцефальный синдром.

При тяжелом поражении центральной нервной системы оценка по шкале Апгар после рождения 1-4 балла. Выражены респираторные и циркуляторные расстройства. Кожные покровы бледные с землистым оттенком, слизистые оболочки цианотичны, тоны сердца глухие, пульс аритмичный. Дыхание при рождении отсутствует или поверхностное, учащенное. Мышечный тонус снижен, безусловные рефлексы не определяются, наблюдаются поражения черепных нервов. Движение глазных яблок плавающие, отмечается горизонтальный и вертикальный нистагм. Дети самостоятельно не сосут и не глотают. У них нарушен ритм сна и бодрствования. Вялость и сонливость могут сменяться резким беспокойством, сопровождающимся болезненным криком, тремором подбородка и конечностей, клонико-тоническими судорогами. Могут отмечаться признаки повышения внутричерепного давления-напрячжение большого родничка, расхождение черепных швов, симптом Грефе.

У них 65% этой группы отмечается высокий порог стигматизации, свидетельствующий о нарушении внутриутробного развития.

При оценке состояния новорожденного необходимо учитывать, что асфиксия в родах часто является “ продолжением ” внутриутробной гипоксии плода. Этот метод имеет значение для лечения и прогноза.

Лечение гипоксии у новорожденных сводится к быстрому устранению кислородного голодания мозга, для чего применяются различные методы реанимации (метод Персианинова, аппаратное искусственное дыхание ). Медикаментозная терапия ( дегидратационные, сердечные, седативные средства, гормональные, витаминные препараты ) проводится в зависимости от степени выраженности тех или иных синдромов.

**3. Внутричерепная родовая травма.**

Внутричерепная родовая травма – собирательное понятие, включающее неоднородные по этиологии и патогенезу и многообразные по клиническим проявлениям изменения центральной нервной системы, возникшие в период родов. К внутричерепной родовой травме относят кровоизлияния в вещество мозга и его оболочки, а также другие расстройства мозгового кровообращения, вызывающие структурные изменения нервной системы.

Случаи внутричерепной родовой травмы составляют 10-20% всех случаев родовых нарушений нервной системы. В структуре перинатальной смертности на ее долю приходится 10-12%.

*Патогенез.* Возникновению внутричерепной родовой травмы способствуют разные виды акушерской патологии ( например, затяжные или стремительные роды, несоответствии размеров плода размерам таза матери ), а также неправильная техника проведения акушерских родоразрешающих операций. Длительное состояние головки в родовых путях приводит к перераспределению крови, затруднению оттока и развитию застойных явлений в сосудах подкожной клетчатки головы с образованием кефалогематомы, а также в сосудах и синусох мозга. Вследствие переполнения сосудов мозга кровью и застоя может произойти их надрыв. Родовая травма часто возникает на фоне хронической гипоксии мозга плода. Гипоксия может быть фактором, способствующим кровоизлиянию, но может возникать и в результате нарушений мозгового кровообращения.

*Патоморфологические изменения* в остром периоде внутричерепной травмы выражаются в полнокровии мозга, венозном застое, капиллярных стазах в веществе мозга и мягкой мозговой оболочке, мелкоточечных и ( или ) обширных кровоизлияниях, дегеративных изменениях в клетках коры и подкорковых образованиях, среднем мозге, мозжечке, продолговатом мозге, периваскулярном и перицеллюлярном отеке. В нервных клетках определяются деструктивные и дистрофические явления, набухание миелиновых волокон, отечные изменения элементов глии, дисмиелинизация, мелкие диффузные кровоизлияния,

*Клиническая картина* внутричерепной родовой травмы у новорожденных может проявляться различной симптоматикой – от легких мозговых симптомов, связанных с нарушением ликворо- и гемодинамики ( вялость, адинамия, повышенная возбудимость, цианоз, рвота, симптом Грефе, тремор, общая гиперестезия, легкое угнетение безусловных рефлексов, быстрая истощаемость), до выраженных очаговых симптомов (косоглазие, нистагм, птоз, анизокория, поражение лицевого нерва, псевдобульбарный синдром, судороги, мышечная гипертония и гипотония, резкое угнетение или отсутствие безусловных рефлексов). Это обусловлено большим диапазоном нарушений мозгового кровообращения – от незначительных гемодинамических расстройств до тяжелых внутричерепных кровоизлияний.

**4. Внутричерепные кровоизлияния.**

Внутричерепные кровоизлияния во время родов возникают в связи с механической травмой головки плода, в результате чего повреждаются сосуды. Особенно часто страдают сосуды основания мозга, вены и венозные синусы. У новорожденных вследствие морфологической незрелости нервной системы трудно выделить локальные симптомы, свидетельствующие о поражении определенных областей мозга. Кроме того, при внутричерепной родовой травме нарушения мозгового кровообращения развиваются во всех отделах мозга, поэтому в клинической картине преобладают диффузные неврологические расстройства.

И все же по преимущественному поражению сосудов в отдельных участках различают несколько клинических форм расстройств мозгового кровообращения.

4.1. Субдуральные кровообращения чаще возникают при стремительных родах, когда имеет место резкое смещение костей черепа. Наиболее часто травмируются сосуды, впадающие в верхний сагиттальный и поперечный синусы и сосуды намета мозжечка. Субдуральные гематомы могут быть одно- или двусторонними. Непосредственно после рождения неврологические нарушения выражены не резко, и это состояние обычно диагностируют как нарушение мозгового кровообращения I-II степени. Тяжесть состояния постепенно нарастает.

Образовавшаяся гематома вызывает сдавление жизненно важных центров ствола мозга, подкорковых образований, дислокацию ликворных путей. Кожные покровы бледные, холодные, дыхание учащенное, нерегулярное, пульс аритмичный. Мышечный тонус снижен. Безусловные рефлексы отсутствуют или угнетены. Корнеальный и конъюнктивальный рефлексы отсутствуют. Ребенок не сосет, не глотает. Постепенно нарастают симптомы внутричерепной гипертензии, набухают роднички, может возникнуть расхождение черепных швов. Размеры головы увеличиваются. Появляются срыгивание, повторная рвота, симптом Грефе. Могут быть очаговые или генерализованные клонико-тонические судорожные приступы. Если субдуральная гематома не удалена вовремя хирургическим путем, то ребенок может умереть.

4.2. Субарахноидальные кровоизлияния – один из наиболее часто встречающихся видов нарушений мозгового кровообращения у новорожденных. В 75% случаев субарахноидальные кровоизлияния отмечаются у недоношенных детей. Причиной этих кровоизлияний могут быть асфиксия, повышающая сосудистую проницаемость, наложение щипцов, вакуум-экстрактора. Происходит разрыв капилляров и мелких сосудов. Излившаяся в подпаутинное пространство кровь вызывает картину нарастающего асептического менингита, поэтому симптомы субарахноидального кровоизлияния часто проявляются не в первые часы после рождения, а на 3-4 день, когда ребенка прикладывают к груди. Состояние ребенка резко ухудшается, он становится беспокойным, нарушается сон. Возникают частые срыгивания, рвота. Мышечный тонус высокий. Появляются симптомы повышения внутричерепного давления – расхождение черепных швов, напряжение большого родничка, симптом Грефе, косоглазие. Наблюдаются выраженная общая гиперестезия, тремор, ригидности мышц затылка. При люмбальной пункции в спинномозговой жидкости обнаруживают приместь крови.

При разрыве вены Галена, прямого и поперечного синусов, сосудов хориоидального сплетения кровь скапливается между полушариями, на основании мозга или в задней черепной ямке, сдавливает ствол мозга и подкорковые образования. В клинической картине характерны поверхностное, редкое, нерегулярное дыхание, глубокий шок. Отмечаются судорожные подергивания, “плавающий взор”, спонтанный нистагм. Крик слабый, нарушено глотание, определяется мышечная дистония, безусловные рефлексы угнетены. В зависимости от локализации внутричерепной гематомы определяется очаговая неврологическая симптоматика – поражения черепных нервов, двигательные нарушения.

4.3. Внутрижелудочковые кровоизлияния типичны для недоношенных, но встречаются и у доношенных новорожденных. К факторая, способствующим возникновению этих кровоизлияний, относятся стремительные роды. В анамнезе нередко можно отметить различную патологию беременности. Обычно эти кровоизлияния наступают при разрыве сосудов хориоидального сплетения. Клиническая картина характеризуется глубоким коматозным состоянием с расстройством дыхания, тоническими судорогами, опистотонусом. Дети не сосут, не глотают. Безусловные рефлексы угнетены. Зрачки могут быть сужены, иногда определяются анизокория, плавающие движения глазных яблок, горизонтальный, вертикальный и ротаторный нистагм. Большой родничок напряжен. Характерны гипертермия, центральные нарушения вегетативно-трофических функций в результате раздражения нервных центров III и IV желудочков, диэнцефальной области. Если не приняты срочные меры, то внутрижелудочковое кровоизлияние нарастает, расстройство дыхания и сердечной деятельности усугубляется и наступает смерть.

4.4. Субэпендимарные кровоизлияния чаще являются результатом разрыва мелких вен между хвостатым ядром и зрительным бугром. Кровоизлияние нередко разрушает головку хвостатого ядра. Отмечаются глубокие расстройства функций центральной нервной системы, нарушение регуляции вегетативно-трофических функций. При прорыве крови в боковой желудочек развивается картина внутрижелудочкового кровоизлияния.

4.5. Мелкие множественные кровоизлияния чаще встречаются при затяжных родах, преждевременном отхождении вод, слабости родовой деятельности; их можно обнаружить в полушариях, мозжечке, стволе мозга. Причиной множественных петехиальных кровоизлияний является кислородное голодание мозга. Новорожденные беспокойны, выражение лица у них болезненное, отмечаются судороги мышц лица и конечностей, рвота, угнетение безусловных рефлексов. Такое состояние может длиться несколько недель. В последующем не редко обнаруживаются двигательные расстройства, эпилептические припадки, задержка умственного развития.

У новорожденных не редко встречаются комбинации различных видов кровоизлияний. Дифференциация их в клинике не всегда удается. Из родильных домов в специализированные стационары для детей с поражением нервной системы чаще всего поступают больные с субарахноидальными и мелкими церебральными кровоизлияниями.

В настоящее время к родовой травме в ее истинном понимании относят только разрывы мозжечкового намета, синусов и магистральных сосудов. Обычно это мертворожденные или дети, умершие в первые 5-7 дней жизни. Остальные случаи, в которых обнаруживаются петехиальные кровоизлияния, преимущественно в оболочках мозга, рассматриваются как последствия анте- и интранатальной гипоксии. Такие новорожденные и составляют в дальнейшем основной контингент детей с неврологическими нарушениями.

*Диагностика* внутричерепной родовой травмы основывается на тщательном изучении акушерского анамнеза, течения родов, детальном неврологическом обследовании и применении специальных методов исследования.

Наряду с поражениями нервной системы при внутричерепной родовой травме нередко наблюдаются изменения со стороны глаз. Сосудистые системы мозга и глаза тесно связаны между собой, поэтому нарушение кровообращения в мозге влечения за собой изменения на глазном дне, выражающиеся в отеке и кровоизлияниях. Очаги кровоизлияния могут локализоваться в области желтого пятна, вокруг соска зрительного нерва, по ходу сосудов и имеют вид полос, пятен, “ лужиц ”.Иногда кровоизлияния бывают повторными. Рассасываются они в течении 7-9 дней, а в тяжелых случаях – через 1-2 месяца. В большинстве случаев они не оставляют после себя видимых изменений.

Важное диагностическое значение при внутричерепной родовой травме имеют изменения в цереброспинальной жидкости. В норме цереброспинальная жидкость у новорожденных, как правило, прозрачная, но бывает и слегка ксантохромной в первые 8 дней из-за повышенного содержания билирубина. Цитоз колеблется от 1 до 25 лимфоцитов в 1 мкл. При внутричерепной травме цереброспинальная жидкость мутная, с примесью крови, иногда имеет цвет мясных помоев. Однако кровь обнаруживается не всегда. Это имеет место лишь тогда, когда она попадает в ликворное пространство ( внутрижелудочковые и субарахноидальные кровоизлияния ). После центрифугирования жидкость резко ксантохромная, содержание белка увеличено от 0,66 до 1,32 г/л, а в отдельных случаях и более. Цитоз в большинстве случаев лимфоцитарный, 125-350 клеток в 1 мкл; при первой пункции нейтрофилы могут составлять 50-60%, а затем соотношение быстро меняется. При субарахноидальных кровоизлияниях в цереброспинальной жидкости обнаруживаются измененные эритроциты. Давление цереброспинальной жидкости при внутричерепной травме чаще всего повышено до 150-300 мм вод. ст. ( норма 80-100 мм вод. ст.).

Степень тяжести клинических проявлений не всегда прямо зависит от изменения цереброспинальной жидкости. Иногда при тяжелых неврологических нарушениях жидкость может быть нормальной. Диагностическая ценность исследования цереброспинальной жидкости снижается после 10-12 дня, когда большинство очагов кровоизлияний рассасывается. Исследования спинномозговой жидкости и глазного дна необходимо проводить всем детям с внутричерепной травмой.

Диагностике субдуральных кровоизлияний помогает эхоэнцефалография и субдуральная пункция. На ЭХО-энцефалограмме обнаруживается смещение полушарий более чем на 2 мм. Субдуральную пункцию производят у наружного угла большего родничка, а при его небольших размерах – через венечный шов. В первые дни после рождения из гематомы извлекается жидкая кровь, а позже – жидкость коричневого или желтого цвета с большим содержанием белка.

*Лечение* внутричерепной родовой травмы в остром периоде должно быть безотлагательном и активным. Все дети должны находиться в специально оборудованных палатах с централизированной подачей кислорода, дыхательными аппаратами и трансфузионными установками. Новорожденного укладывают в обогретую постель в возвышенном положении, к голове подвешивают пузырь со льдом или проводят сеансы краниоцеребральной гипотермии с помощью специальных аппаратов. Холод применяют в течении 1-2 суток с перерывами. Все процедуры проводят с большой осторожностью, чтобы не травмировать ребенка. Если ребенок родился в состоянии асфиксии, то и после оживления его дыхание еще остается недостаточным, организм продолжает испытывать кислородное голодание, поэтому в отделении новорожденных следует продолжать оксигенотерапию. Детей с внутричерепной травмой к груди не прикладывают, кормят из бутылочки или соски, а при отсутствии сосательного и глотательного рефлексов – через зонд. В дальнейшем, по мере улучшения состояния, детей прикладывают к груди постепенно: вначале 1 раз, затем 2-3 раза в день и т. д.

При нарушении дыхания применяют средства, возбуждающие дыхательный центр, горчичники, пары водного раствора аммиака ( нашатырного спирта ). При наличии изменений на глазном дне и в цереброспинальной жидкости в первую очередь проводят антигеморрагическую, дегидратационную и рассасывающую терапию, чтобы предупредить повторные кровоизлияния, а затем постепенно включают стимулирующую терапию.

С целью повышения свертываемости крови, укрепления сосудистой стенки и прекращения применяют викасол, рутин в сочетании с аскорбиновой кислотой.

Поскольку нарушения ликворо- и гемодинамики при внутричерепной родовой травме приводят к отеку мозга, применяют дегидратирующие средства: сульфат магния, глицерол, диакарб, бринальдикс, лазикс, маннитол. Снижению внутричерепного давления способствует внутривенное введение нативной плазмы – 10-15 мл на 1 кг массы тела в течении 4-8 дней.

При внутричерепной травме, сочетающейся с асфиксией, нередко имеет место дыхательный и метаболический ацидоз. В таких случаях показано внутривенное введение 4-5% раствора гидрокарбоната натрия ( соды ) в количестве 5-10 мл. Введение щелочных растворов должно контролироваться показателями кислотно-щелочного состояния.

При беспокойстве, резко выраженном треморе, судорогах наряду с дегидратационной терапией необходимо применять противосудорожные препараты: 1% раствор бромида натрия внутрь ( 0,5 мл ), фенобарбитал ( 0,003-0,005 г 2-3 раза в день ), 1-2% раствор хлоралгидрата в клизме ( 15 мл ), 0,25% раствор аминазина внутримышечно из расчета 1-2 мг на 1 кг массы тела. Наряду с указанными выше препаратами назначают витамины группы В и витамин С.

Определенную лечебную ценность при внутричерепной травме имеют люмбальные пункции. Они способствуют удалению крови из субарахноидального пространства, снижению внутричерепного давления. Если при субарахноидальных кровоизлияниях отмечаются явления реактивного менингита, протекающего с нейтрофильным плеоцитозом, то необходимо провести лечение антибиотиками . При субдуральных и эпидуральных гематомах показано хирургическое лечение: чрезродничковые, чрезшовные и чрезкостные пункции, удаление инкапсулированных гематом.

Новорожденным с парезами и параличами конечностей, патологическими позами уже в родильном доме начинают лечение “ положением ”. Паретичным конечностям с помощью лонгет, валиков придают нормальное физиологическое положение. В дальнейшем, если у новорожденного остаются выраженными неврологические нарушения, его переводят в специализированный стационар или отделение, где лечение продолжают.

Основное значение на этом этапе лечения придается стимуляции онтогенетически последовательного развития двигательных, речевых и психических функций. Параллельно с лечебной гимнастикой, массажем, ортопедическим лечением и физиотерапией, логопедическими мероприятиями применяют препараты, стимулирующие обменные процессы в центральной нервной системе ( В1, В6, В12, В15, глутаминовая кислота, ацефен, пирацетам, целебролизин, аминалон и др. ).

Лечение ребенка, перенесшего внутричерепную травму, должно быть комплексным и непрерывным с первых дней жизни. Эффективность лечебных мероприятий зависит от ранней диагностики неврологических нарушений. Поэтому педиатры родильных домов должны владеть методикой неврологического осмотра новорожденных. Детей, у которых обнаружены какие-либо неврологические симптомы, следует осмотреть повторно и более тщательно. Иногда неврологическая симптоматика, отмечавшаяся у детей в первые дни жизни, исчезает и наступает “ период мнимого благополучия ”, а через 2-3 месяца симптомы поражения нервной системы выявляются более четко.

Все дети, у которых в родильном доме наблюдались хотя бы легкие неврологические нарушения, должны быть взяты на диспансерный учет педиатром и невропатологом. У детей грудного возраста двигательные нарушения еще нерезко выражены и нередко могут быть компенсированы применением лечебной гимнастики. Необходимо широко проводить восстановительную терапию, направленную на своевременную выработку возрастных двигательных навыков, и обучать этому родителей. Важно организовать при поликлиниках школу матерей, где опытные специалисты периодически проводят занятия по физиологии развития ребенка 1-го года жизни, а также обучают родителей основным принципам лечебной гимнастики, выработке определенных поз, которые способствуют развитию нормальной постуральной активности.

При тяжелом поражении нервной системы даже раннее применение комплексной терапии не всегда дает благоприятные результаты, поэтому как бы совершенны ни были методы диагностики и лечения последствий внутричерепной травмы, они не достигнут своей цели без широких профилактических мероприятий.

*Профилактику* внутричерепной травмы и асфиксии, а следовательно, и неврологических нарушений необходимо начинать в женской консультации. С первых месяцев беременности проводят комплекс мероприятий, направленных на профилактику внутриутробной гипоксии плода: ежемесячное обследование будущей матери, коррекцию имеющихся у нее нарушений, профилактику вредных внешних воздействий, т. е. периоду органогенеза, когда зародыш наиболее чувствителен к действию на него различных повреждающих факторов. Не менее важны и последующие этапы профилактики внутричерепной родовой травмы плода: бережное ведение родов, осторожность в применении акушерских манипуляций.

**5. Травма спинного мозга.**

Травматические повреждения спинного мозга в родах возникают вследствие его перерастяжения при сильной тракции за туловище при фиксированной головке. Наиболее часто травма спинного мозга наблюдается при ягодичном и ножном предлежании плода. Тяжесть повреждения спинного мозга может варьировать от легкого растяжения до тяжелых кровоизлияний и разрывов.

При патоморфологическом исследовании отмечаются отек оболочек и вещества спинного мозга, кровоизлияния разной величины в оболочки, вещество мозга и корешки. В более поздних стадиях обнаруживают уменьшение числа и размеров нервных клеток, глиальные перерождения, кисты.

*Клиническая картина* зависит от локализации поражения и его тяжести. При массивных кровоизлияниях и разрывах наблюдается картина спинального шока. Новорожденные вялые, адинамичные, у них выражены общая мышечная гипотония, разгибательное положение конечностей. Дыхание затруднено с втяжением уступчивых мест грудной клетки, живот вздут. Сухожильные рефлексы угнетены или отсутствуют, снижена болевая чувствительность. Если ребенок остается жив, то становятся более четкими локальные симптомы поражения – парезы и параличи конечностей, расстройства функции сфинктеров, выпадения чувствительности. Однако определить точный уровень поражения иногда очень сложно из-за трудностей выявления границы чувствительных нарушений и сложностей дифференциации центральных и периферических парезов у детей первых 2 лет жизни.

Причинами смерти детей с травматическими кровоизлияниями в спинной мозг являются дыхательная недостаточность и присоединение легочной инфекции.

Следует *дифференцировать* травматические повреждения спинного мозга от пороков его развития, болезни Верднига – Гофмана, врожденных миопатий, атонической формы детского церебрального паралича. При этих заболеваниях мышечная гипотония также выражена с рождения. Дифференциальной диагностике помогают исследование цереброспинальной жидкости, миелография, электромиография.

*Лечение.* В остром периоде назначают препараты, повышающие свертываемость крови и уменьшающие проницаемость сосудистой стенки, - викасол, рутин, аскорбиновую кислоту, препараты кальция. В дальнейшем показан комплекс восстановительных мероприятий, включающий массаж, лечебную гимнастику, ортопедическую коррекцию, физиотерапию и медикаментозные препараты – дибазол, галантамин, прозерин, витамины В1, В6, В12, В15, АТФ, метионин, алоэ, пирогенал, лидазу.

*Прогноз* травмы спинного мозга в родах зависит от тяжести повреждения. При массивных кровоизлияниях новорожденные умирают в первые дни жизни. В остальных случаях после острого периода наблюдается постепенное восстановление двигательных функций. Интеллект у детей с травматическим повреждением спинного мозга нормальный.

**6. Родовые травматические повреждения плечевого сплетения.**

Поражения плечевого сплетения, как правило, являются следствием патологически протекавших родов. Они чаще встречаются у крупных плодов, при ягодичном или ножном предлежании, при затрудненном выведении головки и плеч, запрокидывание ручек. При извлечении плода могут иметь место сильные боковые сгибания головы, сдавление шеи, неправильное наложение щипцов, перелом ключицы и плечевой кости. Степень повреждения нервов плечевого сплетения может быть различной: от легкого растяжения нервов и отека до полного их разрыва, отрыва корешков от спинного мозга, травмы спинного мозга.

*Клинические проявления* зависят от уровня повреждения.

6.1. Верхний паралич Эрба – Дюшенна возникает при повреждении нервных волокон, идущих от С5-С6 шейных сегментов. При этом нарушается функция мышц, отводящих плечо выше горизонтального уровня, сгибателей и супинаторов предплечья. Пораженная конечность в типичных случаях разогнута во всех суставах, приведена к туловищу, ротирована внутрь в плече и пронирована в предплечье. Кисть находится в ладонном сгибании. Сухожильные рефлексы не вызываются на стороне поражения. Отсутствуют движения в плечевом и локтевом суставах, а в пальцах и кисти сохранены. В результате приведения и внутренней ротации плеча образуется выраженная удлиненная борозда между плечом и грудной клеткой ( симптом “ кукольной руки ” ).

При тяжелой форме верхнего пареза руки может наблюдаться подвывих или вывих головки плечевой кости вследствие резкого снижения тонуса мышц, фиксирующих плечевой сустав.

При вовлечении в процесс С3 –С4 шейных сегментов наблюдается поражение диафрагмального нерва. В этих случаях отмечаются дыхательные расстройства, при рентгеноскопии – высокое стояние диафрагмы и ограничение ее подвижности на стороне поражения. Верхний тип акушерского пареза может сочетаться с кривошеей вследствие одновременной травмы в родах добавочного нерва или грудинно-ключично-сосцевидной мышцы.

6.2. Нижний паралич ( Дежерин – Клюмпке ) является результатом травматического повреждения корешков С7-С8 и Th1 – Th2 сегментов.

В процесс вовлекаются нервы плечевого сплетения, иннервирующие мышцы предплечья и кисти. Рука приведена к туловищу, пронирована, внутренняя ротация выражена не так резко, как при верхнем параличе. Отсутствуют движения в предплечье и кисти. Кисть свисает или находится в положении ( когтистой ) лапы. Движения в плечевом суставе сохранены. При этом типе паралича часто наблюдается синдром Бернара – Горнера как результат поражения шейного симпатического узла. В связи с вовлечением в процесс волокон срединного нерва наблюдаются трофические расстройства – отек, гиперемия, бледность кисти, дистрофические изменения ногтей.

6.3. Тотальный паралич наступает при повреждении всех шейных корешков и I грудного корешка. Это наиболее тяжелый тип паралича, при котором нередко в процесс вовлекается и спинной мозг. В пораженной конечности резко выражена гипотония, рука пассивно свисает вдоль туловища как плеть, активные движения отсутствуют, наблюдаются расстройства: рука бледная, холодная на ощупь, иногда отечная. В результате поражения всех мышц рука не находится в типичном положении внутренней ротации и пронации, как это наблюдается при первых двух типах поражения. Сухожильные рефлексы отсутствуют. Рано развиваются мышечные атрофии, особенно в дистальных отделах.

*Лечение.* Диагностика акушерских парезов нетрудна и возможна еще р родильном доме. С целью профилактики мышечных контрактур паретичную конечность с первых дней жизни укладывают в специальную шинку, чтобы придать ей правильное физиологическое положение: плечо отведено под прямым углом, в наружной ротации, локтевой сустав согнут под углом 100-110 градусов, предплечье супинировано, кисть в положении тыльного сгибания. Шинки изготовляют из различного материала: гипса, картона, пластмассы. В клинике неврологии II МОЛГМИ им. Н. И. Пирогова разработана специальная мягкая отводящая шинка, содержащая стержень, с помощью которого можно постепенно изменять положение руки. В первые 2-3 недели шинку снимают только на время лечебной гимнастики, массажа и купания, а затем по мере восстановления движений – чаще. Важное терапевтическое значение имеют лечебная гимнастика, массаж, физиотерапевтические процедуры ( озокерит, парафин, горячие укутывания, электрофорез ). Назначают витамины В1, В2, В12, АТФ, лидазу, пирогенал, дибазол, галантамин, прозерин, компламин.

Лечение акушерских парезов длительное. Его начинают в родильном доме, а затем проводят в районных детских поликлиниках, специализированных, санаториях для детей с поражением нервной системы. Большую помощь в лечении ребенка могут оказать родители, которые уже на ранних этапах заболевания следует обучить ортопедическому режиму и лечебной гимнастике.

*Прогноз*. В легких случаях при своевременно начатой комплексной терапии наступает полное восстановление. При тяжелых параличах восстановление идет в течении многих лет, но и в этих случаях систематическое лечение дает положительные результаты.

**7. Родовой парез диафрагмы.**

Парез диафрагмы развивается при травме диафрагмального нерва, С3 – С5 сегментов спинного мозга или соответствующих корешков. Повреждения этих структур чаще наблюдается у крупных плодов при затрудненном выведении головы и плечиков. Парез диафрагмы может быть изолированным, но чаще сочетается с верхним или тотальным типом плечевого плексита.

*Клиническая картина* пареза диафрагмы характеризуется дыхательными нарушениями – одышкой, учащенным, нерегулярным дыханием, приступами цианоза. Наблюдается так называемый парадоксальный тип дыхания – брюшная стенка западает на входе и выпячивается на выходе. Грудная клетка ассиметричная, более выпуклая на стороне пареза. При аускультации легких на стороне пареза дыхание ослаблено. В периоде новорожденности и у грудных детей парез диафрагмы может способствовать развитию пневмонии.

В некоторых случаях парез диафрагмы клинически не проявляется и может быть обнаружен лишь при рентгеноскопии грудной клетки. Купол диафрагмы на стороне пареза стоит высоко и мало подвижен.

*Лечение* при парезах диафрагмы направлено на восстановление ее функции и профилактику респираторных осложнений. Показана активная лечебная гимнастика с акцентом на дыхательных упражнениях. Применяют также антихолинэстеразные препараты ( прозерин, галантамин ), витамины группы В, биогенные стимуляторы (алоэ, ФиБС ), рассасывающие препараты ( лидаза, ронидаза ), средства, улучшающие капиллярный кровоток.

**8. Родовые поражения периферических нервов.**

8.1. Родовые поражения лицевого нерва.

Травматическое повреждение лицевого нерва в родах развивается при длительном состоянии головки плода в родовых путях, прижатии ее к костям таза матери, наложении полостных щипцов, кровоизлиянии в ствол нерва. Чаще всего травмируются ветви лицевого нерва у места выхода из шилососцевидного отверстия. Реже травматические парезы лицевого нерва развиваются в результате перелома височной кости в области сосцевидного отростка или кровоизлияния в ядро лицевого нерва.

Парезы обычно односторонние, проявляются сразу после рождения. Ассиметрия лица особенно заметна при крике новорожденного. Глазная щель на стороне поражения полностью не закрывается, лоб не наморщивается, носогубная складка сглажена, угол рта опущен, захват груди и сосание затруднены. Молоко вытекает из угла рта на стороне пореза. Поисковый рефлекс угнетен. Угол рта на поврежденной стороне не следует за раздражителем, остается интактным.

Травматические поражения лицевого нерва у новорожденных следует дифференцировать от аплазии ядер ( синдром Мебиуса ). При последнем парезы лицевого нерва бывают обычно двусторонними и в большинстве случаев сочетаются с поражением других черепных нервов. Дифференциации помогает также электромиографическое исследование. При травматическом парезе лицевого нерва после 10 дня появляются фибрилляции и улучшается проводимость по нерву. При врожденной аплазии ядер динамики биопотенцилов нет.

Периферические парезы лицевой мускулатуры у новорожденных обычно имеют тенденцию к быстрому обратному развития иногда и без специфического лечения. При выраженных нарушениях применяют медикаментозную терапию ( витамины В1, В12, алоэ, лидаза, дибазол, пирогенал, АТФ ), аппликации озокерита, парафина.

8.2. Поражения лучевого нерва у новорожденных наблюдается при переломах плеча, некрозе подкожной жировой клетчатки на руках. Клиническая симптоматика характеризуется ограничением или полным отсутствием тыльного сгибания кисти и пальцев, невозможностью отведения большого пальца. Прогноз при парезах лучевого нерва обычно благоприятный. Восстановление функций наступает в течение 2-3 недель.

8.3. Поражения седалищного нерва возникает в результате его травмы при внутримышечных иньекциях в ягодичную область или введении аналептиков и хлорида кальция в пупочную артерию новорожденным с последующим тромбозам ягодичной артерии. В таких случаях могут образовываться ишемические некрозы в области ягодиц. Мышечный тонус в ноге снижен, стопа свисает, движения пальцев ограничены. Быстро развивается атрофия мышц ягодиц, бедра, голени. Ахиллов рефлекс отсутствует. Восстановление функции ноги обычно медленное – в течение нескольких лет.

8.4. Поражения запирательного нерва у новорожденных встречается редко. Оно может быть следствием чрезмерного разведения бедер ребенка в матке. После рождения ноги отведены, ротированны кнаружи, согнуты в коленных систавах. Мышечный тонус снижен. Прогноз благоприятный. Функция обычно восстанавливается в течение нескольких недель, даже без лечения.

**9. Гемолитическая болезнь новорожденных.**

В основе заболевания лежит несовместимость крови матери и плода по резус-фактору или группам крови. Изоиммунизация при гемолитической болезни новорожденных происходит, например, в случаях, когда мать резус-отрицательна, отец резус-положителен, а плод унаследовал резус-принадлежность от отца. Эритроциты плода, содержащие резус-фактор, проникают через плаценту в кровь матери, у которой в ответ на чужеродный белок образуются резус-антитела. Попадая в кровь плода, резус-антитела вызывают разрушения его эритроцитов. Для реализации резус-конфликта имеют значения особенности реактивности организма матери – повышенная чувствительность к резус-факторам. Состояние эндокринной системы, наличие хронических заболеваний и т. д. Заболевание плода развивается в среднем у 1 из 25-30 резус-отрицательных женщин. C каждой последующей беременностью вероятность резус-конфликта повышается.

Патологические изменения, возникающие в организме плода, связаны с токсическим действием непрямого билирубина на центральную нервную систему. В норме концентрация непрямого билирубина в крови составляет 3,42 – 17,1 мкмоль/л. Поражение нервной системы происходит при содержании билирубина более 307-342 мкмоль/л, а у недоношенных детей и при более низком уровне 171-256 мкмоль/л.

Токсическое действие непрямого билирубина связано не только с концентрацией его в тканях, но и с периодом, в течение которого сохраняется это повышенное содержание, а так же с концентрацией альбумина в крови, которые, связывая непрямой билирубин, препятствует проникновению его в ткани.

*Патоморфологические изменения* при гемолитической болезни новорожденных зависит от формы заболевания. При желтушной форме они характеризуются билирубиновой инфильтрацией подкорковых образований мозга – хвостатого и чечевицеобразного ядер, таламуса, зубчатого ядра мозжечка, бульбарный ядер ( kirnicterus – ядерная желтуха ). Размеры печени и селезенки увеличены, обнаруживаются геморрагии на коже и слизистых оболочках, в плевре, эпикарде, паренхиме легких, надпочечниках. В нервных клетках выявляются набухание, перецеллюлярный отек, в подкорковых образованиях и мозжечке обнаруживаются “клетки-тени”.

Клиническая *картина*. Ведущим клиническим симптомом гемолитической болезни новорожденных является желтуха, возникающая в первые 36 ч жизни. Интенсивность ее нарастает в последующие 2-3 дня, что связано с увеличением концентрации непрямого билирубина, которая на 4-5-й день жизни достигает 342—513 мкмоль/л. Дети становятся вялыми, сонливыми, перестают сосать, появляются глазодвигательные расстройства, судороги, мышечная гипотония. Безусловные рефлексы резко угнетены, печень и селезенка увеличены. В дальнейшем при отсутствии своевременных лечебных мероприятий, связанных с удалением токсических продуктов гемолиза, выявляются очаговые неврологические нарушения: мышечная дистония, гиперкинезы, косоглазие, «симптом заходящего солнца», снижение слуха. Характерна задержка психического и моторного развития.

Гемолитическая болезнь новорожденных, обусловленная АВО-несов-местимостью, чаще протекает в виде легкой желтухи, однако встречаются и тяжелые случаи заболевания с выраженными очаговыми 'нарушениями.

*Лечение* гемолитической болезни направлено на экстренное удаление токсических продуктов гемолиза. С этой целью сразу после рождения или в течение первых суток производят переливание крови из расчета 120-150 мл на 1 кг массы тела новорожденного. Эффективность переливания крови возрастает, если предварительно новорожденному была введена плазма. Своевременно проведенная гемотрансфузия способствует быстрому снижению концентрации непрямого билирубина и предупреждению повреждений мозга.

При гемолитической болезни новорожденных, связанной с групповой несовместимостью, переливают эритроцитную массу 0 (I) группы и сухую плазму, совместимую с группой крови ребенка. Наряду с заменным переливанием крови в последние годы широко применяют кортикостероиды, витамины группы В и Е, гамма-глобулин, внутривенное введение глюкозы с кокарбоксилазой. При наличии последствий гемолитической болезни в форме детского церебрального паралича проводят специальную стимулирующую терапию.

*Профилактические мероприятия* должны включать массовое обследование женщин на резус-принадлежность и взятие на учет всех резус-отрицательных. Во время беременности необходимо следить за появлением резус-антител в крови. При наличии последних проводят профилактическое лечение витаминами, препаратами кальция и т. п.

**10. ДЕТСКИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ПАРАЛИЧИ.**

Детские церебральные параличи - группа синдромов, которые являются следствием повреждений мозга, возникших во внутриутробном, интранатальном и раннем постнатальном периодах. Характерная особенность детских церебральных параличей — нарушение моторного развития ребенка, обусловленное прежде всего аномальным распределением мышечного тонуса и нарушением координации движений.

Двигательные нарушения часто сочетаются с чувствительными расстройствами, задержкой развития речи и психического развития, судорогами. Детские церебральные параличи относят к непрогрессиру-юхцим резидуальным состояниям, однако развитие аномальной нервной системы на определенных этапах может сопровождаться присоединением новых патологических симптомов. Инфекционные заболевания, интоксикации, черепно-мозговые травмы могут также вызвать ухудшение состояния, что иногда создает ложное впечатление прогредиентности патологического процесса.

Частота детских церебральных параличей составляет 2,5-5,9 на 1000 родившихся. По данным Московской детской консультативной неврологической поликлиники, в 1977-1978 гг. она составила 3,3 на 1000 детского населения.

*Этиология* детских церебральных параличей разнообразна: инфекционные, соматические и эндокринные заболевания матери, токсикозы беременности, патология пуповины и плаценты, аномалии родовой деятельности, акушерские операции, иммунологическая несовместимость крови матери и плода и др. Среди причин детского церебрального паралича преобладают вредоносные воздействия в период родов, на втором месте стоят антенатальные вредности, затем следуют пост-натальные факторы. Таким образом, детские церебральные параличи обусловлены главным образом внутриутробной патологией и повреждением мозга во время родов вследствие асфиксии и внутричерепных кровоизлияний. Родовая травма нередко «накладывается» на дизэмб-риогенез. В итоге имеет место сочетание различных вредоносных факторов.

*Патоморфологические изменения* в нервной системе многообразны. У 30% детей имеются аномалии развития мозга — микрогирия, пахигирия, гетеротопии, недоразвитие полушарий и др. Дистрофические изменения мозговой ткани, являющиеся следствием глубоких циркуляторных расстройств, проявляются диффузным или очаговым глиозом, кистозной дегенерацией, атрофией коры больших полушарий, порэнцефалией, обызвествлением ганглиозных клеток. При некоторых формах церебрального паралича отмечается избыточная миелинизация волокон, располагающихся кольцеобразно вокруг сосудов, что придает мозгу своеобразный пятнистый вид (status marmoratus). Наряду с описанными изменениями могут обнаруживаться недостаточная миелинизация нервных проводников, нарушение дифференциации нервных клеток и их аксонов, патология межнейрональных связей и сосудистой системы мозга и другие изменения.

*Клиническая картина*. В основе полноценного моторного развития ребенка лежит постуральный рефлекторный механизм, который представлен двумя типами автоматических реакций: выпрямления и равновесия. Они развиваются в определенной последовательности с первых месяцев жизни ребенка и на протяжении 5-6 лет. Реакции выпрямления и равновесия, гармонично взаимодействуя, обеспечивают адекватное распределение мышечного тонуса, координированную реципрокную иннервацию и все многообразие двигательных реакций

Двигательные расстройства при детском церебральном параличе охватывают различные стороны моторики - пирамидную иннервацию, экстрапирамидную регуляцию позотонических автоматизмов, корковые механизмы формирования целенаправленных двигательных актов.

Последовательность определенных этапов развития мозга нарушена (постнатальная патологическая гетерохрония). Высшие интегративные центры не оказывают тормозящего влияния на примитивные двигательные рефлекторные реакции. Тонические рефлексы активизируются и сосуществуют с патологическим мышечным тонусом (спастичностью, ригидностью, тоническими спазмами). Это препятствует последовательному развитию выпрямления и равновесия. Лабиринтный тонический рефлекс, асимметричный и симметричный шейные тонические рефлексы, патологические синкинезии при детских церебральных параличах ярко выражены и являются причиной формирования патологической постуральной активности, лежащей в основе патологических поз и движений.

Тонический лабиринтный рефлекс у детей с церебральным параличом проявляется максимальным повышением тонуса в экстензорных группах мышц в положении на спине и флексорных в положении на животе. Ребенок с выраженным лабиринтным тоническим рефлексом в положении на спине не может поднять голову, вытянуть руки вперед, поднести их ко рту. Лежа на животе, он не может поднять и разогнуть голову, повернуть ее в сторону, высвободить руки и опереться на них. Таким образом, выраженный тонический лабиринтный рефлекс тормозит развитие физиологических статических и локомоторных навыков.

Влияние асимметричного шейного тонического рефлекса при церебральном параличе проявляется тем, что поворот головы в сторону фиксирует ребенка в позе «фехтовальщика». Это препятствует захвату игрушки, затрудняет повороты на бок и на живот, а в дальнейшем нарушает формирование реципрокного ползания.

Патологические синкинезии - содружественные тонические реакции мышц, возникающие при попытке произвольного движения, - также тормозят развитие двигательных навыков ребенка. Выраженность патологических поз и установок зависит от тяжести поражения нервной системы и возраста ребенка.

Патологическая постуральная активность формируется постепенно, по мере усложнения моторной деятельности ребенка. В связи с этим в первые 2 мес жизни, когда доминирование многих позотонических автоматизмов является физиологичным, диагностика детского церебрального паралича представляет значительные трудности. Лишь на 3- 4-м месяце (а иногда и позднее) становится очевидной патологическая роль постуральных рефлексов, которые препятствуют овладению возрастными двигательными навыками.

Постоянное наличие тонических рефлексов и повышенного мышечного тонуса создает патологическую проприоцептивную афферентную импульсацию. Нарушается нормальное «проприоцептивное кольцо», в котором ведущая роль принадлежит обратной афферентной импуль-сации, основанной на точности кинестетического восприятия. Создается порочный круг регуляции мышечного тонуса, еще более усугубляющий его нарушения.

Высокий мышечный тонус способствует возникновению контрактур. Характерна гипертония приводящих мышц бедра, вызывающая у отдельных больных перекрещивание ног; стопы фиксированы, чаще в варусной установке (подошвенная поверхность обращена кнутри). Повышенная активность мезэнцефальных отделов обусловливает появление чрезмерных реакций на звуковые раздражители в виде резких вздрагиваний, хаотичных движений. Отмечаются нарушения вегетативной регуляции: избыточная саливация, гипергидроз, яркий разлитой дермографизм.

У 65-85% больных с церебральными параличами имеются речевые нарушения, из которых наиболее часто встречаются задержки речевого развития и дизартрии. Задержка речевого развития характеризуется поздним формированием моторной речи. Поздно появляются первые слова, медленно увеличивается активный словарь, задерживается формирование фразовой речи. При дизартриях нарушается звукопро-износительная сторона речи в результате расстройств иннервации речевого аппарата. При церебральных параличах наиболее часто наблюдается псевдобульбарная форма дизартрии.

Степень психических расстройств варьирует от легких нарушений в эмоционально-волевой сфере до тяжелого интеллектуального недоразвития.

По преобладанию тех или иных неврологических нарушений можно различать отдельные варианты детского церебрального паралича. Чаще всего встречаются формы, при которых на первый план выступает мышечная гипертония. Обычно страдают и верхние, и нижние конечности, так, что по существу эти формы детских церебральных параличей могут быть отнесены к тетрапарезам. По неврологической характеристике эти тетрапарезы трудно квалифицировать как центральные, спастические параличи, поскольку поражается не только пирамидный путь, но и экстрапирамидная система, отмечается дискоординация деятельности стволовых, подкорковых и корковых двигательных центров. В зависимости от преобладающего поражения верхних, нижних, правых или левых конечностей различают отдельные клинические варианты, названия которых не всегда соответствуют классической неврологической терминологии (например, диплегия, двойная гемип-легия), но закрепились исторически.

При других вариантах детского церебрального паралича в клинической картине могут преобладать гиперкинетический синдром, расстройства координации. Реже встречается гипотоническая форма —так называемый атонически-астатический синдром. Нередко симптоматика бывает настолько многообразной, что трудно диагностировать какую-либо конкретную форму детского церебрального паралича.

Спастическая диплегия (синдром Литтла) - наиболее часто встречающаяся форма церебрального паралича. Для нее характерны двигательные нарушения в верхних и нижних конечностях, причем больше поражаются ноги. Обнаруживается у детей уже в первые месяцы жизни. Тонус экстензоров повышен, ноги вытянуты, сухожильные рефлексы высокие. У некоторых детей имеются легкие атетоидные движения в дистальных отделах конечностей. Степень вовлечения в патологический процесс рук может быть различной. Часто это легкая моторная неловкость при целенаправленных движениях, выявляющаяся только к 4—5-му месяцу, когда дети начинают тянуться к игрушке.

Выпрямляющие рефлексы туловища и реакции равновесия развиваются с задержкой. Дети начинают сидеть и ходить в более позднем возрасте. Двигательные нарушения могут сочетаться с задержкой психического развития и речевыми расстройствами. Судороги наблюдаются реже, чем при других формах церебрального паралича.

Спастическая гемиплегия характеризуется двигательными нарушениями преимущественно на одной стороне. Нога при спастической гемиплегии поражается меньше, чем рука. Мышечный тонус в руке выше, она согнута во всех суставах; приведенная к туловищу кисть у детей раннего возраста сжата в кулачок, у старших детей иногда находится в положении «руки акушера». Выпрямляющие рефлексы туловища и реакции равновесия развиваются вовремя или с некоторой задержкой. При пневмоэнцефалографии иногда обнаруживаются кисты, сообщающиеся с желудочками, порэнцефалия. Рубцовые сращения в дальнейшем нередко являются причиной эпилептических припадков джексоновского типа. Интеллект при этой форме бывает обычно сохранным или нерезко сниженным.

Двойная гемиплегия характеризуется двигательными нарушениями во всех конечностях, при этом в руках больше, чем в ногах (реже руки и ноги поражены в равной степени). Двигательные нарушения часто асимметричны из-за большей выраженности асимметричного шейного тонического рефлекса на одной стороне. Обнаруживаются псевдобульбарные расстройства, нарушения глотания, дефекты речи. Выпрямляющие рефлексы туловища и реакции равновесия почти не развиты. Дети не сидят, не ходят. Задержка психического развития, связанная с первичным поражением мозга, усугубляется тяжелой обездвиженностью и невозможностью контактировать с детьми своего возраста. Эта форма детского церебрального паралича нередко сочетается с микроцефалией, и малыми аномалиями развития, что свидетельствует о патологии внутриутробного периода. Двойная гемиплегия - наиболее тяжелая форма детского паралича - диагностируется уже в период новорожденности.

Очень редко встречаются формы детского церебрального паралича, которые условно обозначаются как моноплегия или параплегия. Большинство параплегии - в действительности тетраплегии, при которых руки поражены в очень слабой степени, а моноплегии — это фактически гемиплегии, но одна из конечностей страдает незначительно и поражение не всегда диагностируется.

Атонически-астатический синдром («вялая» форма детского церебрального паралича). В клинической картине на первый план выступает выраженная мышечная гипотония. В отличие от спинальных амиотрофий сухожильные рефлексы сохранены или повышены. Патологическая постуральная активность выражена слабо и обнаруживается при эмоциональном напряжении, когда повышается мышечный тонус. Миостатический тонус нарушен, выпадают рефлексы антагонистов, страдают статические функции. Дети долго не могут держать головку, сидеть, стоять, ходить Реакции выпрямления и равновесия иногда отсутствуют до 2—3-летнего возраста. Наблюдается ряд переходных форм от атонически-астатического синдрома до зссенциальной мышечной гипотонии.

У детей с атонически-астатическим синдромом после первого года жизни можно отметить атегоидные движения в дистальных отделах рук Морфологические нарушения обнаружены в лобных долях (лобарный склероз), лобно-мостомозжечковых путях и мозжечке.

Гиперкинетическая форма характеризуется преимущественным поражением структур стриопаллидарной системы. Мышечный тонус изменчив, часто колеблется между гипотонией и нормотонией, наблюдаются перемежающиеся спазмы, приступы повышения мышечного тонуса, обусловленные изменяющейся активностью тонических рефлексов на фоне гипотонии. Позотонические рефлексы выражены слабо. Движения детей неловки, сопровождаются излишними двигательными реакциями. В зависимости от характера гиперкинез может быть более выражен в проксимальных или дистальных отделах конечностей, мимической мускулатуре, мышцах шеи. Различают гиперкинезы типа атетоза, хореоатетоза, хореи, торсионной дистонии. При гиперкинетической форме церебрального паралича часто наблюдаются речевые расстройства. Психическое развитие страдает меньше, чем при других типах. Эта форма детского церебрального паралича часто связана с гемолитической болезнью новорожденного, обусловленной иммунологической несовместимостью крови плода и матери.

Мозжечковая форма характеризуется нарушениями координации в сочетании со спастическими- параличами, атонически-астатическим синдромом. Атаксия может быть результатом повреждения мозжечка, его связей или повреждения корково-подкорковых структур мозга. Спастичность в этих случаях умеренная и поражаются в основном флексорные группы

*Диагностика* детского церебрального паралича основана на твердом знании основных этапов психомоторного развития ребенка. Важно помнить, что патологическая постуральная активность, спастическая гипертония нередко отчетливо выявляются только к 3- 4-месячному возрасту, а иногда и позже Поэтому большое значение имеют наблюдение за детьми, особенно в случаях с неблагоприятным акушерским анамнезом, учет динамики врожденных безусловных рефлексов, последовательности становления реакций выпрямления и равновесия, характера изменения мышечного тонуса.

*Лечение* детского церебрального паралича должно быть комплексным и начинаться с первых недель жизни ребенка. Мозг ребенка раннего возраста пластичен и обладает большими компенсаторными возможностями, поэтому лечение, начатое в период формирования статических и локомоторных функций, дает наиболее благоприятные результаты. Моторная деятельность у ребенка раннего возраста в основном рефлекторная, а высшие интегративные центры только начинают созревать В связи с этим раннее обучение сенсомоторным навыкам с условнорефлекторным их закреплением способствует своевременному развитию моторики. Кроме того, в раннем возрасте спастические явления выражены нерезко, отсутствуют патологические позы, деформации, контрактуры, вследствие чего двигательные навыки вырабатываются лучше.

Лечение в раннем возрасте проводится с целью подавления постуральной активности и создания возможностей для выработки нормальных постуральных реакций (выпрямление головы, туловища, onopной реакции рук, ротации и реакции равновесия), а также предупреждения контрактур и деформаций, выработки двигательных навыков, которые в дальнейшем могут быть использованы при самообслуживании pe6eнка. Эти принципы положены в основу восстановительных мероприятий. Важной частью комплексного лечения церебрального паралича являются ортопедические мероприятия. Они помогают сохранить правильное физиологическое взаимоотношение головы, туловища, конечностей способствуют профилактике контрактур. К ортопедическим приспособлениям, с помощью которых части тела можно придать физиологическое положение, относятся лонгеты, туторы, шины, шины-штанишки, валики, воротники и др. Ортопедические укладки чередуют с лечебной гимнастикой, физиотерапией. Основными целями лечебной гимнастики являются торможение патологической тонической рефлекторной активности, нормализация на этой основе мышечного тонуса и облегчение произвольных движений, тренировка последовательного развития возрастных двигательных навыков ребенка.

Наряду с лечебной гимнастикой при церебральных параличах широко применяются общий лечебный и точечный массаж, физиотерапевтические методы лечения, которые не только улучшают функцию нервно-мышечного аппарата, но и способствуют повышению реактивности организма. Эффективны лечебные ванны, озокеритовые аппликации, горячие укутывания, лекарственный электрофорез, импульсный ток, электростимуляция мышц. Восстановление двигательных функций при детском церебральном параличе более эффективно, если его проводят в сочетании с медикаментозным воздействием. Применяют препараты, улучшающие обменные процессы в нервной системе (глутаминовая кислота, липоцеребрин, церебролизин, аминалон, ноотропил, витамины В1, В6, В12, ацефен, пирацетам и др.), снижающие мышечный тонус (мидокалм, мидантан, амедин), улучшающие нервномышечную проводимость (прозерин, галантамин, калимин, оксазил), уменьшающие гиперкинезы, рассасывающие, улучшающие капиллярный кровоток, а также противосудорожные и другие симптоматические средства.

Особое внимание следует уделять коррекции речевых и психических нарушений. Логопедические и психолого-педагогические воздействия начинают применять уже в первые месяцы жизни ребенка. Раннее комплексное этапное и непрерывное лечение детей с церебральными параличами позволяет добиться значительного улучшения их двигательных и психических функций и достичь их социальной адаптации.

**11. Заключение: АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ.**

Интенсивное формирование нервной системы во внутриутробном периоде, синхронность развития отдельных ее элементов могут легко нарушаться при воздействии на плод неблагоприятных факторов - вирусных заболеваний матери, недостаточности маточно-плацентарного кровообращения, ионизирующей радиации, вибрации, тератогенных веществ и др. Основное значение в нарушениях эмбрионального развития придается не столько природе вредного фактора, сколько временному совпадению его воздействия с периодами интенсивного формирования нервной системы - так называемыми критическими периодами. Нарушение эмбрионального развития в I триместре беременности приводит к грубым порокам развития нервной системы - дефектам смыкания нервной трубки, нарушению роста и дифференциации мозговых гемисфер и желудочковой системы мозга. Патологические воздействия на поздних стадиях беременности и в перинатальном периоде, как правило, не вызывают тяжелых пороков развития, а ведут к нарушению миелинизации структур нервной системы, уменьшению роста дендритов и т. д. Аномалии и пороки развития мозга часто сопровождаются множественными малыми аномалиями развития (дизэмбриогенетическими стигмами). Это обусловлено тем, что кожа и нервная система развиваются из одного эмбрионального зачатка – эктодермы. Высокий порог стигматизации, когда число малых аномалий развития у одного больного превышает 5-7, косвенно свидетельствует о неблагоприятном течении внутриутробного развития и о возможности аномалий и пороков развития нервной системы.

Наиболее часто встречаются стигмы в области головы, лица: acимметрия черепа, аномалии неба (высокое «готическое» небо, уплощенное небо, раздвоенная uvula), дефекты развития верхней челюсти аплазия нижней челюсти, микрогнатия, прогнатизм. Аномалии ушных раковин чрезвычайно вариабельны, они касаются формы ушных раков] их расположения. Диагностическое значение имеет их асимметрия, которая должна расцениваться как нарушение правильного развит симметрично расположенных образований. Многочисленные клинические наблюдения показывают, что перечисленные выше аномалии развития сочетаются с уплощением основания черепа, нередко сопровождаются сужением большого затылочного отверстия, недоразвита решетчатых костей. Дети с аномалиями лицевого скелета часто страдают головными болями, которые особенно усиливаются в период интенсивного роста ребенка. Укорочение шеи, диспропорции туловища и конечностей нередко являются результатом грубых нарушений эмбрионального развития; деформации костей и стоп (широкая ладонь, аномалии кожных рисунков, низкое расположение большого пальца, двузубец и трезубец на ногах) часто встречаются изолированно у здоровых людей, но эти аномалии с отчетливым постоянством входят в комплексы грубых пороков развития.

Общая частота врожденных пороков развития составляет 15-42 на 1000 родившихся. Из них на долю пороков нервной системы приходится 26-28%.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Бадалян Л. О. Детская неврология – 3-е изд. М.: Медицина, 1984, 576 с., ил.
2. В. И. Покровский. Популярная медицинская энциклопедия – 6-е изд., М.: Советская энциклопедия, 1991
3. Бадалян Л. О. Невропатология. Учебник для специальных дефектологических факультетов высших учебных заведений, – 2-е издание, испр. М.: Изд. Центр ”Академия”, 2001