**Л.О.БАДАЛЯН**

**НЕВРОПАТОЛОГИЯ**

ПРЕДИСЛОВИЕ К ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ

Этот учебник написан Левоном Оганесовичем Бадаляном — талантливым неврологом, академиком Российской академии наук и Российской Академии образования. Л.О.Бадалян (1929—1994) был не только выдающимся неврологом, реально развившим клиническую генетику в нашей стране после долгих лет ее гонений, но и крупнейшим организатором медицины и популяризатором научных идей. Талант его, как и незаурядная личность, был многогранен и трудно поддается описанию простыми словами. Очень красивый внешне человек, он любил искусство во всех его проявлениях, прекрасно знал поэзию, художественную литературу, театр и кино и был дружен со многими крупнейшими деятелями культуры — А. Вознесенским, Б. Бертолуччи, Ю.П. Любимовым, М.Таривердиевым и многими другими. Прекрасный лектор, обладавший необыкновенным даром красноречия, он не понаслышке имел представление об этике и деонтологии врача. Остается только поражаться его дару предвидения и предвосхищения тех проблем, которые спустя многие годы только начинают затрагиваться в печати и дискуссиях ученых. Современный поворот в жизни нашей страны сделал актуальными те высказывания Л. О. Бадаляна, которые еще десять лет назад он остерегался публиковать. По его выражению, неврологические заболевания имеют яркое отличие от заболеваний других органов, приводя в первую очередь к школьной дезадаптации ребенка. Говоря о том, что является первой и главной проблемой, с которой сталкиваются ребенок и родители, он отмечал: “Если при соматических заболеваниях ведущие жалобы боли, недомогание, то при многих нервных заболеваниях пугающе яркие дефекты: паралич, атаксия, утрата чувствительности, нарушения зрения, потеря речи и т.д.”.

Л. О. Бадалян, разрабатывавший проблемы детской неврологии, особенно высоко оценивал научное наследие В.М.Бехтерева и искренне преклонялся перед его личностью. Л. О. Бадалян был первым ученым, сделавшим детскую неврологию отраслью медицины, положившим в ее основу принцип охраны мозга ребенка. Этот принцип он широко пропагандировал как принцип воспитания Детей, выступая с многочисленными лекциями на радио, телевидении и в печати. В интервью незадолго до своей смерти он задал вопрос: “Почему при пятидневной рабочей неделе трудящихся нашей страны дети имеют шестидневную учебную неделю, ведь лишний день родители могли бы посвятить общению с ребенком”.

Л.О.Бадалян призывал относиться к ребенку как к индивидуальности, уделяя большое внимание гармоничному развитию его личности и мышления, а не заполняя его память большим количеством фактического материала.

Конечно, было бы правильнее сегодня изменить название учебника: вместо “Невропатология” назвать его “Неврология”. Неврология \_ это наука о развитии нервной системы, об анатомии и физиологии мозга и периферической нервной системе, а также о функционировании нервной системы в норме и патологии. Это как раз то, что необходимо знать педагогу-дефектологу при работе с детьми. Однако из уважения к памяти ученого оставим прежнее название.

Учебник в целом посвящен описанию развития нервной системы (онтогенезу) и формированию важнейших систем мозга. Отдельные главы посвящены функциональной анатомии нервной системы, методам исследования и основным заболеваниям. Материалы, представленные в некоторых главах, устарели, поэтому, в частности, полностью заменен раздел “Эпилепсия”. Исправлено и дополнено описание некоторых методов исследования.

Доктор медицинских наук, профессор *А. С. Петрухин*

**ВВЕДЕНИЕ**

Невропатология (от греч. *neuron —* нерв, *pathos* — болезнь, *logos —* наука) — раздел медицинской науки, который изучает болезни нервной системы.

Невропатология занимается изучением причин заболеваний нервной системы (этиология), механизмов развития болезней (патогенез), симптомов поражения различных отделов центральной и периферической нервной системы, распространенности заболеваний нервной системы в различных климатографических зонах, а также среди людей разного возраста и различных профессий. Кроме того, невропатология занимается разработкой методов диагностики, лечения, профилактики болезней нервной системы и принципов организации специализированной медицинской помощи в зависимости от формы заболеваний, возрастных и профессиональных особенностей. В сферу компетенции невропатологии входит также изучение влияния нервной системы на развитие заболеваний внутренних органов (сердце, сосуды, легкие, печень и др.).

Невропатология является частью неврологии — науки о структуре и функциях нервной системы. Последние два десятилетия ознаменовались стремительным и все ускоряющимся прогрессом в познании структурно-функциональной организации нервной системы. Получены многочисленные новые данные, сформулированы гипотезы и созданы концепции, объясняющие закономерности работы нервных клеток, нервных центров и системной деятельности мозга в целом. Установлено, что нервная система осуществляет регуляцию основных функций организма, поддерживает постоянство его внутренней среды (гомеостаз), играет важную роль в приспособлении к условиям жизни. Проводится исследование таких высокоорганизованных функций, как речь, память, поведение. Прогрессу неврологии способствует использование современных электрофизиологических, биохимических, морфологических и нейропсихологических методов исследования, а также изучение нервной системы на молекулярном, клеточном и субмикроскопическом уровнях. Наряду с этим в неврологии широко применяются современные методы математического моделирования. Совершенствуются представления о заболеваниях нервной системы, принципах их диагностики и лечения. Успехи медико-биологических наук, а также развитие методов раннего распознавания болезни сделали возможным лечение многих заболеваний нервной системы, которые до недавнего времени приводили к тяжелой инвалидизации больных.

Материалистические истоки отечественной невропатологии определили ее связь с эволюционной теорией. В настоящее время успешно развиваются направления, основанные на фундаментальных исследованиях И. М. Сеченова, И. П. Павлова, В. М. Бехтерева. Изучаются эволюционно-возрастные аспекты невропатологии, среди которых центральное место занимает проблема влияния возрастных изменений на развитие мозга ребенка и специфику поражения его нервной системы. Самостоятельной отраслью является невропатология детского возраста. В ее задачи входят изучение нервной системы детей различных возрастных групп, разработка нормативов нервно-психического развития ребенка, выявление причин задержек или “искажений” развития, изучение заболеваний нервной системы, разработка методов лечения.

Важным разделом детской невропатологии является перинатальная неврология (*peri* — около, *natus* — родовой), исследующая особенности формирования нервной системы в раннем периоде в нормальных и неблагоприятных условиях. Самостоятельное значение приобретают геридитарная неврология *(heriditas* — наследственный), изучающая наследственные болезни, отоневрология (*oticus* — ушной), исследующая сочетанные поражения нервной системы, органа слуха и вестибулярного аппарата, офтальмоневрология *(ophthalmos* — глаз), изучающая поражения нервной системы и органа зрения. В последнее время употребляется термин “педагогическая неврология”, в задачи которой входит изучение особенностей нервной системы применительно к проблемам обучения детей, в том числе страдающих различными нарушениями слуха, зрения, двигательной сферы, речи, а также отстающих в умственном развитии.

Знание основ невропатологии — необходимая предпосылка для любого вида педагогической работы, особенно с детьми, страдающими патологией речи, органов чувств, двигательными нарушениями, задержками нервно-психического развития.

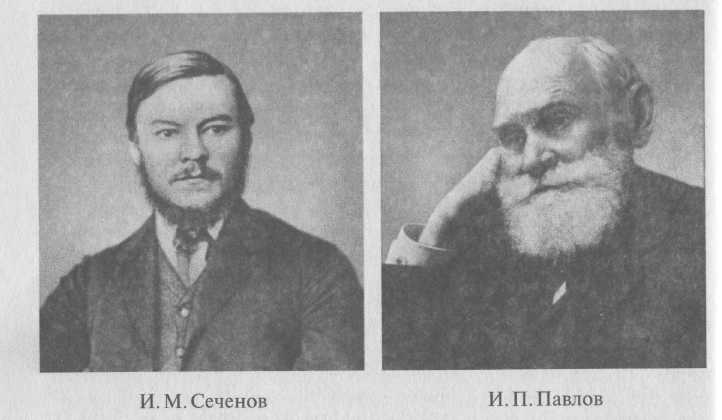
**Глава 1. ИСТОРИЯ НЕВРОЛОГИИ**

Первые сведения о заболеваниях нервной системы встречаются в письменных источниках глубокой древности. В египетских папирусах около 3000 лет до н.э. упоминаются параличи, нарушения чувствительности. В древнеиндийской книге Аюр-Веды сообщается о судорожных припадках, обмороках, головной боли. В трудах Гиппократа, Рази, Ибн-Сины описаны клинические проявления разнообразных неврологических заболеваний, методы их диагностики и лечения. Уже в то время отдельные состояния четко обозначались как болезни головного мозга (эпилепсия, мигрень и др.). Развитие неврологии как науки связано с появлением и совершенствованием методов исследования нервной системы. В Средние века Д.М.Морганьи и Т.Виллизий смогли связать определенные неврологические нарушения с соответствующими структурами мозга. Важный вклад в развитие учения о морфологии нервной системы был сделан Андреем Везалием, Якобом Сильвием, Констанцо Варолием. Декарт сформулировал понятие рефлекса. Так закладывались основы нейрофизиологии.

XVIII в. был описательным периодом в развитии неврологии. Появлялись все новые сведения об отдельных симптомах, синдромах и заболеваниях нервной системы. Предпринимались попытки их лечения.

В XIX в. интенсивно разрабатывались методы изучения структуры и функций нервной системы, методы химического исследования мозга. Были систематизированы патологоанатомические исследования. Появилась возможность фиксировать и окрашивать нервную ткань, получать серийные срезы, осуществлять микроскопические исследования нервной системы. Большую роль в развитии неврологии сыграли сравнительные анатомические, эмбриологические и экспериментальные исследования. Они послужили методологической основой прогресса в изучении физиологии нервной системы. Развитие этого направления связано с именами И. М. Сеченова, И. П. Павлова, Н. Е. Введенского, А. А. Ухтомского, Магнуса, Шеррингтона и др.

И.М.Сеченов (1829 — 1905) явился основоположником рефлекторной теории психической деятельности человека, он показал, что рефлекс — универсальный способ реакции мозга на самые разнообразные внешние воздействия. И. М. Сеченов выступил против веками сложившегося убеждения в том, что работа мозга не подчиняется законам материального мира и недоступна для объективного изучения. Однако гениальное предположение И. М. Сеченова о том, что любые проявления психической жизни человека — это рефлексы, могло стать научной теорией только в результате открытия конкретных форм рефлекторной деятельности головного мозга.



Эта задача была решена И.П.Павловым (1849—1936) и его школой, разработавшими учение о высшей нервной деятельности. Предложенный И.П.Павловым термин “условный рефлекс”, по его определению, означает временную, изменчивую, гибкую связь любой вариации сигналов с ответной деятельностью организма. Условные рефлексы формируются в процессе индивидуального опыта животных или человека по принципу наибольшего соответствия сложившимся в данный момент условиям. Они являются одним из механизмов отражения материального мира. И. М. Сеченов, И. П. Павлов и их ученики Н. Е. Введенский и А. А. Ухтомский разработали основы теории нервизма, благодаря чему значительно расширилось представление о механизмах функционирования мозга человека.

Достигнутые в области неврологии успехи создали предпосылки для выделения учения о заболеваниях нервной системы в самостоятельную отрасль научной медицины. Эта отрасль получила название невропатологии.

Невропатология обогатилась новыми данными из области патологической анатомии, электрофизиологии, а также данными, полученными при изучении клинических симптомов болезней. Было описано большое количество самостоятельных форм патологии, разработаны методы их диагностики и лечения. В XIX в.

Шарко создал французскую школу невропатологов. Ее представителями были Дюшенн, Дежерин, Бабинский, Раймон, Бурневиль, Бриссо и ряд других.

Авторами классических работ по невропатологии в Германии были Штрюмпель, Вестфаль, Вернике, Ромберг, Фридрейх, Эрб, Оппенгейм и др. В Англии в XIX в. представителями невропатологии были такие ученые, как Джексон, Говерс, Паркинсон, Томсен.

В России формирование невропатологии как отдельной клинической дисциплины связано с именем А.Я.Кожевникова (1836 — 1902), который создал первую в мире невропатологическую клинику и в 1869 г. возглавил первую кафедру нервных и душевных болезней в Московском университете.

А.Я.Кожевников был выдающимся ученым-исследователем. Этот талантливый клиницист глубоко знал морфологию, гистологию и физиологию нервной системы. Он — автор оригинальных работ, в которых описаны многие заболевания нервной системы. Ему принадлежит классическое описание особых судорог, которые в мировой литературе известны под названием “кожевниковская эпилепсия”.

A.Я. Кожевникову удалось создать образцовую для того времени неврологическую клинику, приют для хронических неврологических больных и неврологический музей, в котором была представлена ценная коллекция материалов по анатомии и гистологии нервной системы. По инициативе А.Я.Кожевникова было организовано первое в России общество невропатологов и психиатров при Московском университете. С 1901 г. стал издаваться “Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова”. А.Я.Кожевников создал школу отечественных невропатологов, видными представителями которой были В.К. Рот, В.А.Муратов, С.С.Корсаков, М. С. Минор, Г. И. Россолимо, Л.О.Даркшевич.

Выдающимся представителем московской школы невропатологов и психиатров был С. С. Корсаков (1854—1900). Он стал основателем нозологического направления в психиатрии *{нозология —* учение о качественной самостоятельности, обособленности отдельных болезней). С.С.Корсаков трактовал возникновение психических заболеваний с позиции анатомо-физиологической концепции.

С.С.Корсаков внес значительный вклад в изучение нервно-психических расстройств у детей. Он провел большую работу по коренной перестройке системы лечения и содержания психически больных, ратовал за гуманное отношение к людям, страдающим психическими болезнями. За 12 лет работы в психиатрической клинике С. С. Корсаков поднял русскую психиатрию до мирового Уровня.

B.К. Рот (1848 — 1916) — талантливый клиницист-невропатолог, занимавшийся изучением прогрессирующих мышечных заболеваний. Его монография “О мышечной сухотке” является обобщением этих исследований — он систематизировал известные к тому времени формы мышечных атрофий. Одним из первых он стал изучать заболевания нервной системы детей. В. К. Рот был не только талантливым ученым, но и прогрессивным общественным деятелем. Много внимания он уделял профилактике нервных заболеваний в беднейших слоях населения царской России, указывал на необходимость специальных санаториев для нервнобольных и выступал за организацию Всероссийского общества борьбы с заболеваниями нервной системы.

В. К. Рот подчеркивал необходимость предупреждения нервных заболеваний у детей путем совершенствования воспитания. Организаторский талант помог ему осуществить мечту своего учителя А.Я. Кожевникова. Он добился постройки здания Неврологического музея имени А.Я.Кожевникова. В этом музее функционировали лаборатории по изучению морфологии, физиологии, психофизиологии и др. На базе музея был создан Неврологический институт.

Учениками В. К. Рота были известные советские невропатологи Е.К. Сепп, М.А.Захарченко, А. М. Гринштейн и др.

Одним из основоположников детской психоневрологии в нашей стране является Г. И. Россолимо (1860—1928). Он был талантливым клиницистом с незаурядными способностями врача-педагога. Ему принадлежат работы по детской невропатологии, психоневрологии, медицинской психологии, в которых он привлекал внимание передовой русской интеллигенции, в первую очередь врачей и педагогов, к вопросам охраны детской психики, предупреждения заболеваний нервной системы у детей. К таким работам относятся “Страх и воспитание”, “Дурные привычки и борьба с ними”, “К вопросу о душевных катастрофах в юношеском возрасте”, “О ненормальных элементах в характере ребенка”, “Искусство и больные нервы” и др. Г. И. Россолимо принимал активное участие в работе специальных съездов, на которых обсуждались вопросы воспитания и обучения слепых, глухонемых и умственно отсталых детей.

Г. И. Россолимо заложил основы советской дефектологии. При этом он внес много нового в изучение клиники, психики, речевого развития детей с аномалиями нервной системы. Он убеждал педагогов в необходимости разработки вопросов воспитания этих детей.

В последние годы жизни Г. И. Россолимо много времени уделял экспериментальной психологии. Им была сделана попытка разработать объективные критерии оценки интеллектуально-психических функций человека.

Общественная деятельность Россолимо многогранна. Он был одним из учредителей и бессменным председателем Московского общества невропатологов и психиатров, редактировал “Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова”, принимал участие в работе Педагогического общества при Московском университете, а также Общества экспериментальной психологии, активно помогал советским органам здравоохранения, ведя большую организационную и санитарно-просветительную работу среди населения.

Передовые материалистические взгляды, огромная эрудиция, образованность, интеллект привлекли к Г. И. Россолимо многочисленных учеников и последователей. Он создал школу советских детских невропатологов и подготовил специалистов в области дефектологии (В. П.Хорошко, И. М. Присман, С. Е. Рабинович и др.). В 1911 г. Г. И. Россолимо совместно с группой своих учеников организовал Институт детской психологии и неврологии, где впервые в нашей стране проводились клинико-педагогические конференции с участием врачей и педагогов.

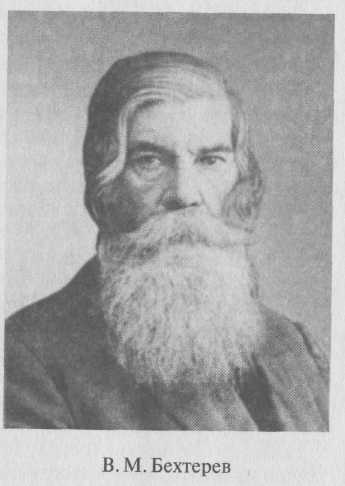
В 1923 г. под редакцией Г. И. Россолимо вышел учебник нервных болезней.

Известный невролог В. А. Муратов (1865—1916) внес много нового в учение о нервных и психических заболеваниях у детей. Он детально изучил детские церебральные параличи и выделил отдельные клинические формы этого заболевания. Кроме того, он занимался изучением морфологии мозга. Полученные им данные не потеряли актуальности и в настоящее время.

В. А. Муратов тщательно изучал проблему истерии и других психопатологических состояний в плане выяснения механизмов формирования патологически измененной личности. Им были предложены рекомендации в отношении лечения и профилактики этих состояний у детей. Этой проблеме посвящены его работы “К учению о периодических помешательствах у детей”, “Истерия и истерический характер”, “Лечебные и медико-воспитательные меры”. Большой опыт клинициста-педагога В. А. Муратов обобщил в двух работах — “Клинические лекции по нервным болезням детского возраста” и “Клинические лекции по нервным и душевным болезням”.

В.А.Муратов был крупным клиницистом-неврологом. Он смог завершить начатое В. К. Ротом оснащение Неврологического института имени А.Я.Кожевникова и ввел в практику проведение в клинике нервных болезней врачебных конференций. В. А. Муратов принимал активное участие в деятельности научного общества детских врачей, сотрудничая с такими корифеями педиатрии, как Н. Ф. Филатов и Н. П. Гундобин.

Петербургская школа невропатологов и психиатров, основоположниками которой были И. М. Балинский и И. П. Мержеевский, внесла большой вклад в развитие отечественной науки о болезнях нервной системы.



Заслугой И.М.Балинского (1827 — 1902) является то, что он первым подробно объяснил, чем бред отличается от заблуждений, в частности от фанатических религиозных убеждений. Он одним из первых описал допускаемые некоторыми ошибки в процессе воспитания и оценил роль этих ошибок в формировании патологических качеств личности.

Прогрессивных материалистических взглядов на природу психических заболеваний придерживался в своей научной деятельности И. П. Мержеевский (1838 — 1908).

Его исследования по уточнению механизма развития психических болезней были основаны на тщательном анализе морфо-функциональных изменений центральной нервной системы. Так, в работе “О патологоанатомических изменениях в мозгу глубокоотсталых детей (микроцефалов)” приведены доказательства недоразвития и недостаточной дифференцировки нервных клеток мозга детей, страдающих слабоумием в результате действия вредностей в период внутриутробного развития мозга.

Традиции И.М.Балинского и И.П. Мержеевского достойно продолжил В. М. Бехтерев (1857 — 1927), вошедший в историю русской науки не только как один из создателей петербургской школы невропатологов и психиатров, но и как один из основателей всей отечественной психоневрологии.

В.М.Бехтерев был одним из выдающихся ученых своего времени. Этому способствовало его знакомство с передовыми идеями в области естествознания и идеями русских революционеров-демократов. Он активно занимался изучением анатомо-физиологических основ нервных и психических болезней.

В автобиографическом очерке В.М.Бехтерев писал о том, что анатомо-физиологическая база нервных и душевных болезней до чрезвычайности не разработана и что развитие учения о нервно-психических болезнях не может осуществляться без выяснения вопросов, связанных со строением и функциями мозга.

В.М.Бехтерев проводил широкие экспериментальные исследования с применением метода удаления и раздражения отдельных участков коры мозга. Он внес значительный вклад в разработку сложной проблемы локализации функций в коре головного мозга. Эти и последующие исследования были положены в основу классических трудов “Проводящие пути головного и спинного мозга”, “Основы учения о функциях мозга”. Большую ценность представляют работы В.М.Бехтерева, посвященные вопросам клинической невропатологии, обогатившие науку описанием новых симптомов болезней, форм патологии и методов лечения.

В.М.Бехтерев значительно способствовал развитию детской психоневрологии. Назовем некоторые из изученных им вопросов: навязчивые и насильственные движения, влияние голодания на развитие мозга новорожденных, поражения кожи неврогенного происхождения. В руководимых В. М. Бехтеревым клиниках придерживались принципа “нестеснения” психически больных, практиковалось цвето- и светолечение. В мастерских клиники проводилась трудотерапия.

В. М. Бехтерев одним из первых в России стал широко использовать во время лечения нервно-психических заболеваний метод внушения и гипноза. Им была разработана методика использования коллективного гипноза в целях лечения алкоголизма. Он придерживался материалистических взглядов на природу гипноза.

Фундаментальные работы В. М. Бехтерева посвящены анализу механизмов высшей нервной деятельности человека. Эти работы существенно обогатили теорию нервизма.

Бехтереву принадлежат многочисленные научные труды по вопросам детской психоневрологии, психологии, педагогики. Он настойчиво привлекал внимание ученых к проблемам воспитания здоровых и больных детей, о необходимости опираться в процессе воспитания на знание анатомо-физиологических особенностей мозга ребенка. При этом он решительно выступал против взглядов, согласно которым наследственность играет определяющую роль в формировании антисоциальных черт личности. Как и передовые педагоги К.Д.Ушинский и П.Ф.Лесгафт, он считал, что благодаря усвоенным навыкам человек имеет возможность в известной мере воздействовать на свои природные склонности и тем самым противодействовать неблагоприятной наследственности. В.М.Бехтерев подчеркивал, что воспитывать с целью гармонического формирования личности следует сообразно с индивидуальными особенностями ребенка, обращал внимание на то, что воспитание играет огромную роль в развитии характера. Правильное воспитание способствует сохранению физического и умственного здоровья. По мнению Бехтерева, воспитание представляет собой создание и формирование определенных привычек.

Комплексный подход к изучению раннего онтогенеза человека помог В.М.Бехтереву заложить основы экспериментальной психологии и педагогики раннего возраста.

Он настойчиво боролся с бытовавшим в дореволюционной России мнением, что ребенка до 3 лет необходимо не воспитывать, а упитывать.

Придавая первостепенное значение социально-трудовому воспитанию учащихся школ, он был противником индивидуалистической морали. В. М. Бехтерев призывал к воспитанию у подростков любви к Родине и высокой гражданственности. В одном из своих выступлений он указывал на необходимость всемерно развивать в детях стремление к деятельности на общую пользу в форме совместного труда.

Теоретические концепции В.М.Бехтерева подготовили почву для организации психоневрологического института. В дальнейшем возник ряд научно-исследовательских и клинических учреждений, среди которых можно назвать Центральный институт глухонемых, Воспитательно-клинический институт для нервнобольных детей. Эти и другие учреждения стали основой для создания в нашей стране дефектологической службы, оказывающей действенную помощь больным с нарушениями нервной системы.

После 1917 г. в нашей стране была осуществлена широкая программа развития помощи аномальным детям. В 1918 г. в Петрограде, а в 1919 г. в Москве открываются курсы по подготовке учителей-дефектологов. В 1918 г. в Петрограде открылся первый дефектологический факультет, преобразованный в 1929 г. в Институт социального воспитания нормального и дефективного ребенка.

В последующие годы развитие отечественной невропатологии характеризовалось углубленным изучением инфекционных поражений нервной системы. Были детально исследованы особенности клинического течения, механизмы развития, методы лечения и профилактики таких инфекционных болезней нервной системы, как туберкулезный менингит, полиомиелит, вирусные энцефалиты. Эти болезни чаще встречаются у детей и нередко приводят к тяжелым осложнениям (потеря двигательной активности, нарушения слуха, зрения, речи и др.).

Важное место в структуре патологии, приводящей к инвалидизации, занимают генетически обусловленные нарушения, болезни, вызванные нарушениями хромосом, и др. Основоположником изучения наследственных болезней был С. Н. Давиденков. Изучение наследственных форм патологии нервной системы проводилось с использованием биологических и генетических методов исследования. Такой подход дал возможность значительно повысить уровень диагностики этих заболеваний.

В настоящее время успешно развиваются направления, основанные на фундаментальных исследованиях И.М.Сеченова, И.П.Павлова, В.М.Бехтерева.

П.К.Анохин определил функциональную систему как “широкое функциональное объединение различно локализованных структур и процессов на основе получения конечного приспособительного эффекта”. При этом различные элементы нервной системы могут объединяться не только по признаку эволюционного возраста, но и в зависимости от их участия в осуществлении той или иной функции. Звенья функциональной системы могут локализоваться на различных уровнях, и функциональная система обычно проецируется на различные “горизонтальные уровни” интеграции мозговой деятельности.

Разница в темпах формирования отдельных функциональных систем приводит к неравномерности созревания различных элементов даже в пределах одинаковых “этажей” нервной системы. развитие мозга подчинено определенной стадийности и преемственности. Для формирования функций в полном объеме необходимы предварительные этапы, во время которых закладывается фундамент будущей нервной системы.

Интенсивно развивающаяся невропатология детского возраста обогатила практику фактическими данными, доказывающими определяющую роль нервной системы в формировании различных нарушений.

Разработаны нормативы возрастного развития с позиций системогенеза, концепции гетерохронии (разновременности созревания различных систем и структур одной системы). Внедряемые в практику здравоохранения массовые программные исследования новорожденных основываются на достижениях клинической биохимии, медицинской генетики, неврологии раннего детского возраста (перинатальной неврологии). Это открывает большие возможности ранней диагностики нарушений нервной системы в “доклинической стадии” болезни, что является надежной гарантией предотвращения инвалидизации детей.

Изучению проблем развития мозга большое внимание уделял Б. Н. Клоссовский.

Важной проблемой невропатологии и психиатрии детского возраста являются неврозоподобные и невротические расстройства. Установлен ряд общих закономерностей динамики неврозов. Отмечена их тенденция к затяжному течению, впервые разработана типология невротического развития личности детей и подростков.

Создан новый раздел пограничной психиатрии детского возраста — психогенные патологические формирования личности. Описана их клиническая картина, разработана классификация, намечены принципы лечебно-педагогической коррекции и профилактики. Впервые с клинических позиций изучена группа ситуационных личгностных реакций (протест, отказ, имитация, гиперкомпенсация и др.) у детей иподростков. Установлена их *р*оль в происхождении различных формнарушенного и асоциального поведения.

Большое значение для клинической и экспертной практики имеет разработка клинических и социально-психологических критериев отграничения формирующихся психопатий и других форм патологии личности у детей и подростков от непатологических отклонений личности.

Значительный вклад в укрепление связи невропатологии и дефектологии внес С. С.Ляпидевский. Он был автором первого учебника по невропатологии для студентов дефектологических факультетов педагогических институтов.

Успехи отечественной невропатологии и психиатрии позволили разработать научные принципы организации специализированной помощи нуждающимся в ней лицам.

**Глава 2. НЕВРОПАТОЛОГИЯ И ДЕФЕКТОЛОГИЯ**

**ВЗАИМОСВЯЗЬ НЕВРОПАТОЛОГИИ И ДЕФЕКТОЛОГИИ**

Невропатология и дефектология — тесно связанные между собой науки. Обе они изучают особенности людей с теми или иными физическими и психическими недостатками (глухие, слабослышащие, слепые, слабовидящие, умственно отсталые дети и др.). Дефектология изучает психофизиологические особенности развития аномальных детей, закономерности их воспитания, образования и обучения.

Будучи отраслью общей педагогики, дефектология опирается на ее теоретические положения и методы исследования, а также на ряд медицинских дисциплин, поскольку изучает людей с теми или иными отклонениями в развитии и нарушениями нервной системы. Среди этих дисциплин важнейшее место принадлежит невропатологии, которая изучает причины, проявления, течение болезней нервной системы, разрабатывает методы их лечения, диагностики и профилактики.

В повседневной практике невропатолог или психоневролог совместно с дефектологом устанавливают характер дефекта, степень его выраженности, влияние на развитие ребенка той или иной функции нервной системы. Врач и дефектолог совместно прогнозируют вопросы развития аномального ребенка, выбирают наиболее оптимальные методы его обучения и воспитания, определяют методы коррекции нарушенных функций.

**НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ МЕХАНИЗМОВ ОБУЧЕНИЯ И ВОСПИТАНИЯ**

Дефектология, как и педагогика в целом, строит теорию обучения и воспитания аномальных детей на знании строения нервной системы, ее функций и особенностей развития. Кроме того, дефектология опирается на знание закономерностей становления и развития психики.

Научное познание вопросов психической деятельности человека началось, по существу, со второй половины XIX в. В 1863 г.

И.М.Сеченов опубликовал работу “Рефлексы головного мозга”, в которой привел убедительные доказательства рефлекторной природы психической деятельности мозга. Он подчеркивал, что ни одно впечатление, ни одна мысль не возникают сами по себе, а всегда в результате какой-нибудь причины. Самые разнообразные переживания, чувства, мысли в конечном итоге ведут к тем или иным ответным действиям.

Богатейший материал был получен И. М. Сеченовым в результате тщательных наблюдений за развитием поведения и сознания ребенка. В процессе этих наблюдений он установил, что простые врожденные рефлексы с возрастом постепенно усложняются. Огромное влияние на этот процесс усложнения рефлексов оказывают обучение и воспитание. Под их воздействием рефлексы по объективным законам мозговой деятельности входят во все новые отношения друг с другом. В результате человек овладевает сложными формами поведения.

Работа И.М.Сеченова “Рефлексы головного мозга” имела огромное значение для развития нейрофизиологии и педагогики, так как сконцентрировала внимание исследователей на материальной основе психических процессов.

С нейрофизиологической точки зрения обучение и воспитание есть изменение ответных реакций по мере приобретения и накопления личного опыта. Процесс обучения тесно связан с восприятием сенсорной (входящей, чувствительной) информации и аналитико-синтетической деятельностью коры головного мозга. Анализ означает как бы расслоение, разделение поступающей в мозг информации на отдельные части, синтез представляет собой их соединение в единый образ. В основе восприятия предмета или явления лежат механизмы связи между отдельными анализаторами и различными отделами мозга, а также механизмы памяти.

Поступающая через анализаторы информация достигает первичных полей коры головного мозга. Именно там формируются образы предметов и явлений. Однако тот или иной образ может быть сформирован при наличии необходимой связи между отдельными анализаторами. Так, серия взаимосвязанных различений может быть выработана при условии сохранности прилежащих к зрительному полю участков коры височной доли. Усвоение навыков поведения более высокого типа, чем простое различение, предполагает сохранность расположенных вблизи первичных полей ассоциативных областей.

Одной из самых важных ассоциативных областей считаются лобные доли. Поражение этих долей на самых ранних этапах онтогенетического развития (сразу после рождения или несколько позже) значительно задерживает и нарушает психическое развитие ребенка.

Сохранность лобной ассоциативной области — важная предпосылка успешного усвоения знаний в процессе обучения. Например, благодаря участию лобных долей можно осуществлять сопоставление наличного раздражителя со следами прошлых впечатлений. Такое сопоставление является, в частности, важным компонентом мнемической деятельности (запоминание, воспроизведение и т.д.).

Лобные доли тесно связаны с теми отделами мозга, которые имеют непосредственное отношение к сфере эмоций. Можно сказать, что весь процесс обучения и воспитания в существенной мере связан с эмоциональной сферой. В процессе обучения и воспитания эмоции не только формируются, но и проявляются. Эмоции способствуют концентрации внимания на том или ином объекте изучения. В конечном счете без них оказалось бы невозможным решать встающие перед человеком практические и теоретические задачи.

Таким образом, кора головного мозга выполняет анализ и синтез поступающих через анализаторы (зрительный, обонятельный и др.) раздражений. В коре головного мозга происходит замыкание нервных связей. Кора обеспечивает сохранность поступающей извне информации, сопоставление сигналов с ответными реакциями, исправление допущенных ошибок. Поступающие в кору головного мозга сигналы предварительно перерабатываются (дробятся и объединяются) в других отделах нервной системы.

Ни один вид психической деятельности не может совершаться без одновременного участия трех функциональных блоков, трех основных аппаратов мозга.

Первый блок (энергетический, или блок регуляции тонуса и бодрствования) анатомически представляет собой сетчатое образование ствола головного мозга. Он располагается в глубинных отделах мозга. В процессе эволюции эти отделы сформировались первыми. Первый блок принимает сигналы возбуждения, приходящие из внутренних органов и от органов чувств, улавливающих информацию о происходящих во внешнем мире событиях. Затем он перерабатывает эти сигналы в поток импульсов и постоянно посылает их в кору головного мозга. Импульсы тонизируют кору, без них она “засыпает”.

Второй блок (блок приема, переработки и хранения информации) находится в задних отделах больших полушарий и состоит из трех подблоков — зрительного (затылочного), слухового (височного) и общечувствительного (теменного). Каждый подблок имеет иерархическое строение. Условно в них выделяют первичные, вторичные и третичные отделы. Первые дробят воспринимаемый образ мира (слуховой, зрительный, осязательный) на мельчайшие признаки: округлость и угловатость, высоту и звонкость, яркость и контрастность. Вторые синтезируют из этих признаков целые образы. Третьи объединяют информацию, полученную от разных подблоков, т.е. от зрения, слуха, обоняния, осязания.

Третий блок (блок программирования, регуляции и контроля) Расположен преимущественно в лобных долях мозга. Человек, у которого этот участок нарушен, лишается возможности поэтапно организовать свое поведение, не умеет перейти от одной операции к другой. В связи с этим личность такого человека как бы “распадается”.

Итогом анализа и синтеза поступающей информации является программа действий, которая должна отвечать заданным условиям. Если с помощью этой программы “задача” не решается, то в мозгу вновь и вновь создаются новые программы, которые в итоге должны привести к адекватной реакции организма на поступающие сигналы. Таким образом, сложный процесс выработки решения рассматривается как циклический круг возбуждения. Этот круг составляет основу деятельности мозга и его различных отделов.

Неограниченные возможности ассоциативных связей в нервной системе, отсутствие узкой специализации нейронов коры создают условия для возникновения самых разнообразных межнейронных связей, формирования сложных “ансамблей нейронов”, охватывающих различные функции. В этом состоит важнейшая основа способности к обучению.

**КОМПЕНСАТОРНЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ МОЗГА**

В тех случаях, когда имеется “поломка” какого-либо механизма мозга, процесс развития и обучения нарушается. “Поломка” может произойти на разном уровне: могут быть нарушены ввод информации, ее прием, переработка и т.д. Например, поражение внутреннего уха с развитием тугоухости обусловливает снижение потока звуковой информации. Это приводит, с одной стороны, к функциональному, а затем и к структурному недоразвитию центрального (коркового) отдела слухового анализатора, с другой — к недоразвитию связей между слуховой зоной коры и двигательной зоной речевой мускулатуры, между слуховым и другими анализаторами. В этих условиях оказываются нарушенными фонематический слух и фонетическое оформление речи. Нарушается не только речевое, но и интеллектуальное развитие ребенка. В результате значительно затрудняется процесс его обучения и воспитания.

Таким образом, недоразвитие или нарушение одной из функций ведет к недоразвитию другой или даже нескольких функций. Однако мозг располагает значительными компенсаторными возможностями. Мы уже отмечали, что неограниченные возможности ассоциативных связей в нервной системе, отсутствие узкой специализации нейронов коры головного мозга, формирование сложных “ансамблей нейронов” составляют основу больших компенсаторных возможностей коры головного мозга.

Резервы компенсаторных возможностей мозга поистине грандиозны. По современным расчетам, человеческий мозг может вместить примерно 1020 единиц информации; это означает, что каждый из нас в состоянии запомнить всю информацию, содержащуюся в миллионах томов библиотеки. Из имеющихся в мозге 15 млрд клеток человек использует лишь 4 %. О потенциальных возможностях мозга можно судить по необычайному развитию какой-либо функции у талантливых людей и возможностям компенсации нарушенной функции за счет других функциональных систем. В истории различных времен и народов известно большое число людей, обладавших феноменальной памятью. Великий полководец Александр Македонский знал по имени всех своих солдат, которых в его армии насчитывалось несколько десятков тысяч. Такой же памятью на лица обладал А. В. Суворов. Поражал феноменальной памятью главный хранитель библиотеки в Ватикане Джузеппе Меццофанти. Он знал в совершенстве 57 языков. Моцарт обладал уникальной музыкальной памятью. В возрасте 14 лет в соборе св. Петра он услышал церковную музыку. Ноты этого произведения составляли тайну папского двора и хранились в строжайшем секрете. Молодой Моцарт весьма простым способом “похитил” этот секрет: придя домой, он по памяти записал партитуру. Когда много лет спустя удалось сопоставить записи Моцарта с подлинником, то в них не оказалось ни одной ошибки. Исключительную зрительную память имели художники Левитан и Айвазовский.

Известно большое число людей, обладающих оригинальной способностью к запоминанию и воспроизведению длинного ряда цифр, слов и т.д.

Приведенные примеры наглядно демонстрируют неограниченные возможности мозга человека. В книге “От мечты к открытию” Г.Селье отмечает, что в коре мозга человека заключено столько мыслительной энергии, сколько физической энергии содержится в атомном ядре.

Большие резервные возможности нервной системы используются в процессе реабилитации лиц с теми или иными отклонениями в развитии. При помощи специальных приемов дефектолог может компенсировать нарушенные функции за счет сохранных. Так, в случае врожденной глухоты или тугоухости ребенка можно обучить зрительному восприятию устной речи, т. е. считыванию с губ. В качестве временного заместителя устной речи может быть использована дактильная речь. При повреждении левой височной области человек теряет способность понимать обращенную к нему речь. Эта способность может быть постепенно восстановлена за счет использования зрительного, тактильного и других видов восприятия компонентов речи.

Таким образом, дефектология строит свои методы работы по абилитации и реабилитации больных с поражениями нервной системы на использовании огромных резервных возможностей мозга.

**ВЗАИМОСВЯЗЬ МЕЖДУ РАЗВИТИЕМ, ОБУЧЕНИЕМ И ВОСПИТАНИЕМ**

Процессы обучения и воспитания, имеющие огромное значение для становления личности ребенка как в норме, так и в патологии, неразрывно связаны с процессами развития. Под развитием в неврологии понимают непрерывный процесс изменения морфологических структур и функциональных систем мозга в зависимости от возраста. Процесс развития имеет неравномерный характер. Неравномерность созревания различных функциональных систем обусловлена их неодинаковой значимостью на разных этапах индивидуального развития. Во внутриутробном периоде созревают главным образом те функциональные системы мозга, которые обеспечивают жизненно важные функции: дыхание, кровообращение, питание и т.п. Созревание функциональных систем как бы оставлено на послеродовый период, причем длительность этого периода — самая большая во всем эволюционном ряду.

Длительность периода послеродового развития у человека имеет глубокий смысл: в чрезвычайной неприспособленности новорожденного заложена основа гибкого, дифференцированного приспособления к условиям среды, основа для безграничного обучения не только в детстве, но и в течение всей жизни. Можно сказать, что новорожденный от рождения не способен ни к чему, кроме как всему научиться.

Следовательно, обучение и воспитание имеют определяющее значение для психического развития ребенка. Существует и обратная связь. Продвижение в развитии положительно влияет на обучение и воспитание. Для педагога-дефектолога, имеющего дело с аномальным ребенком, наибольшее значение имеют два уровня развития: актуальный уровень развития и зона ближайшего развития. В процессе обучения ребенок может выполнить предложенное ему задание, опираясь на уже имеющиеся знания, опыт, навыки (актуальный уровень развития). Если ребенок самостоятельно не справляется с каким-либо заданием, то может выполнить его с помощью педагога, который использует для этого дополнительное объяснение, показ, наводящий вопрос (второй уровень возможностей ребенка — зона ближайшего развития). Смысл обучения состоит в переходе зоны ближайшего развития в актуальное развитие. В этом заключена также внутренняя взаимосвязь между обучением и развитием. В случаях, когда созревание тех или иных структур мозга задерживается или нарушается, процесс обучения затруднен. Так, снижение слуха и недоразвитие фонематического восприятия, мешающих ребенку усвоить звуковой анализ слова, на определенном этапе развития начинает затруднять процесс овладения письмом. У детей с параличом речедвигательной мускулатуры нарушается звукопроизносительная сторона речи, что в свою очередь нередко приводит к недоразвитию и других компонентов речи. В результате затрудняется не только речевое, но и интеллектуальное развитие ребенка.

Задача педагога-дефектолога в каждом конкретном случае состоит в том, чтобы вместе с врачом проанализировать причины задержки развития той или иной функции. Вскрыв причины той или иной задержки, педагог-дефектолог сможет найти адекватные способы для ее преодоления.

При обучении аномального ребенка нормальный переход зоны ближайшего развития в актуальный уровень развития значительно затрудняется. В процессе обучения педагогу-дефектологу приходится уделять гораздо больше внимания зоне ближайшего развития.

**КРИТИЧЕСКИЕ ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ**

В развитии ребенка различают несколько имеющих специфические особенности периодов. Эти периоды называют критическими, или возрастными, кризами из-за повышенной ранимости нервной системы и повышенного риска возникновения нарушений ее функций.

Наиболее ответственным является **первый возрастной криз**. Этот период охватывает первые 2 — 3 года жизни. На первом году закладываются основы психической деятельности, идет подготовка к самостоятельному хождению и овладению речью. Восприятие различных раздражителей, контакт с окружающим миром имеют для грудного ребенка огромное значение. Существует мнение, что в данный период происходит так называемое первичное обучение. В это время формируются “нейронные ансамбли”, которые служат фундаментом для более сложных форм обучения. Период первичного обучения является в известном смысле критическим. Если на этом этапе ребенок не получает достаточно информации, то заметно затрудняется дальнейшее усвоение навыков. Однако это не означает, что нужно форсировать психическое развитие ребенка.

К концу первого года или несколько позже, когда ребенок начинает делать первые самостоятельные шаги, наступает очень важный этап познания окружающей среды. В процессе передвижения ребенок знакомится со многими предметами. В результате существенно обогащаются его зрительные, осязательные и другие ощущения и восприятия. Во время передвижения он овладевает и чувством трехмерности пространства. На этом этапе моторное Развитие нередко связано с речевым; чем увереннее передвигается Ребенок, тем лучше он овладевает речью, хотя возможны и отклонения в виде диссоциации развития указанных функций. Непосредственный контакт с окружающими предметами способствует также и формированию чувства *Я,* т. е. выделению себя из окружающего мира. До 2 — 2,5 лет ребенок, как правило, общителен, дружелюбен, легко вступает в контакт с незнакомыми, редко испытывает чувство страха. В промежутке от 2 до 4 лет поведение его может заметно измениться. Наблюдается значительный рост, что сопровождается некоторым рассогласованием нейроэндокринной и сосудистой регуляции. В психологическом плане в этот период наблюдается довольно определенно выраженное чувство *Я.* У ребенка, уже овладевшего фразовой речью и имеющего хотя бы небольшой собственный жизненный опыт, отмечается выраженная тяга к самостоятельности. Одним из последствий такого стремления является упрямство, не всегда понятное родителям. На данном этапе развития ребенка упрямство часто бывает реакцией на неверное поведение взрослых. Речь идет о тех случаях, когда взрослые пытаются препятствовать проявлению вполне допустимой самостоятельности.

В возрасте 5 — 7 лет ребенок вступает в новый ответственный период, условно называемый **вторым критическим**. У ребенка хорошо развиты моторика и речь, он тонко умеет анализировать ситуацию, у него развито чувство “психологической дистанции” в отношениях со взрослыми. В то же время еще недостаточно самокритики и самоконтроля. У ребенка еще не выработана способность к зрительному сосредоточению. В деятельности преобладают игровые элементы.

При поступлении в школу могут возникнуть различные отклонения, связанные с недостаточной психологической готовностью ребенка к систематическим занятиям. Некоторые дети не могут спокойно сидеть в течение урока и сосредоточиваться на выполнении предложенного задания или на объясняемом учителем материале. На первых порах все это может напоминать картину умственной недостаточности, слабой сообразительности, сниженной памяти. Для определения характера подобных проявлений необходимо провести тщательное психоневрологическое обследование. В том случае, когда ребенку предъявляются чрезмерно повышенные требования, могут происходить “срывы” нервной деятельности. Результатом таких “срывов” может быть развитие неврозов. В период второго криза *впервые могут возникать психопатологические состояния,* корни которых уходят в период раннего детства.

В возрасте 12 — 16 лет подросток вступает в **третий, так называемый пубертатный (возмужалый) период**. Происходит бурный рост подростка. Моторика становится неловкой, резкой, порывистой. Возникают изменения, связанные с половым метаморфозом. Так, у девочек начинаются менструации. У мальчиков наблюдаются поллюции (семяизвержение), связанные, как правило, со сновидениями эротического характера.

Особенно значительно изменяется поведение подростков. Они становятся непоседливыми, беспокойными, непослушными, раздражительными. Нередкое злоупотребление старших ссылками на свой авторитет вызывает у подростков противодействие всякому разумному совету. Они становятся заносчивыми и самоуверенными.

Подросток проявляет стремление быть или казаться взрослым. Иногда такое стремление выражается в нежелательных формах. К таким формам относятся, например, неподчинение разумным требованиям со стороны взрослых. Стремление казаться взрослым выражается в том, что мимика и жесты подростка приобретают напыщенный, манерный и несколько театральный характер. У здоровых подростков к 16 годам обычно наступает фаза успокоения. Поведение подростка становится вполне адекватным. Взаимоотношения с окружающими вступают во вполне нормальное русло.

Нежелательные проявления особенно ярко выражены у подростков с теми или иными нарушениями нервной системы.

Возрастные кризы сопровождаются сложными нейроэндокринными изменениями. Если имеет место заболевание нервной системы, то эти изменения могут приводить к нарушениям психического развития. Кроме того, под влиянием нейроэндокринных изменений у больных детей могут возникать асинхронии (задержанное или опережающее развитие тех или иных функциональных систем). Такие асинхронии часто наиболее ощутимо проявляются именно в периоды возрастных кризов.

Педагог-дефектолог должен хорошо знать возрастные особенности детей и учитывать их в своей повседневной работе. Вместе с врачом ему необходимо принимать меры предупреждения тех нежелательных явлений, которые иногда возникают во время критических периодов развития. В том случае, если во время таких кризов у конкретного ребенка обостряется или выявляется то или иное отклонение в развитии, надо провести определенные медицинские и коррекционно-воспитательные воздействия.

Есть основание полагать, что к 18—20 годам формирование нервной системы завершается. Например, картина электрической активности коры головного мозга у восемнадцатилетних людей и лиц более старшего возраста примерно одна и та же.

**РАЗВИТИЕ НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ В УСЛОВИЯХ ПАТОЛОГИИ**

Сложность и многоэтапность становления нервно-психических функций в онтогенезе (в процессе постнатального развития организма) нарушаются при различных заболеваниях нервной системы и проявляются в форме задержки темпа ее развития, выпадения функций анализаторов. Для научного обоснования лечебных и лечебно-педагогических мероприятий, направленных на улучшение состояния больных, коррекцию и компенсацию нарушенных функций, необходим прежде всего неврологический и педагогический анализ структуры дефекта и причин, вызвавших заболевание, выяснение его патофизиологических механизмов, времени образования дефекта, степени его тяжести, характера течения заболевания и особенностей развития ребенка. Такой подход возможен при комплексном участии в лечении ребенка невропатолога, психиатра, психолога, педагога-дефектолога. Уточнению характера патологического процесса или состояния помогают широко используемые в неврологической клинике дополнительные методы исследования: электроэнцефалография, эхоэнцефалография, реоэнцефалография, электромиография, рентгенография черепа, компьютерная томография. Кроме того, используются рентгеноконтрастные, биохимические и цитогенетические методы исследования.

Многие заболевания нервной системы возникают вследствие неблагоприятных факторов во внутриутробном периоде развития или в раннем детстве. Причинами патологии нервной системы плода и ребенка раннего возраста могут быть инфекционные агенты (различные бактерии, вирусы, паразиты), физические факторы (ионизирующая радиация, высокочастотное излучение, повышенная вибрация и др.), различные химические вещества, заболевания матери, несовместимость крови матери и плода по группам крови и резус-фактору, неблагоприятное течение беременности и другие факторы.

Мозг наиболее чувствителен к различным неблагоприятным воздействиям в критические периоды своего развития, когда формируются наиболее важные “функциональные ансамбли”, выражена напряженность обменных процессов, наблюдается интенсивный рост отдельных элементов нервной системы. Наиболее выраженные и диффузные изменения нервной системы и других органов возникают в случае воздействия вредных факторов на раннем этапе развития плода. Неблагоприятные воздействия на плод на 3 — 10-й неделе его развития могут быть причиной формирования таких грубых пороков развития нервной системы, как анэнцефалия (отсутствие больших полушарий головного мозга), микроцефалия (уменьшение объема и массы мозга), гидроцефалия (водянка головного мозга). Эти неблагоприятные воздействия нередко приводят к гибели плода или рождению нежизнеспособного новорожденного. В том случае, когда нарушения возникают на более поздних этапах развития, выраженность дефекта может варьировать в различной степени: от грубого нарушения функции или ее полного отсутствия до легкой задержки темпа развития.

Неврологические заболевания у детей раннего возраста нередко приводят к своеобразному аномальному развитию функций. Речь идет об искажении программы развития. Каждая функция в своем развитии проходит определенные стадии, между которыми существует закономерная преемственность. Появление новых форм реагирования сопровождается угасанием первоначальных примитивных реакций. Чрезмерная выраженность последних может блокировать и искажать дальнейшее формирование функций. Примером такого заболевания является детский церебральный паралич.

Многие заболевания, протекающие с нарушением зрения, слуха, отставанием в психическом развитии, проявляются не сразу после рождения. Они характеризуются длительным скрытым течением с последующим внезапным клиническим проявлением на определенном этапе онтогенеза. Эти заболевания обусловлены генными мутациями, и для их лечения кроме средств, корригирующих и стимулирующих нормальное развитие функции, необходимо возмещение недостающих продуктов обмена веществ.

Кроме органических заболеваний нервной системы, т. е. заболеваний, протекающих с изменениями в структуре мозга, у детей могут наблюдаться нарушения, обусловленные вариациями темпа созревания функциональных систем.

В определенные периоды онтогенеза, например во время миелинизации нервной системы (т. е. созревания оболочек, покрывающих нервные проводники), а также в периоды возрастных кризов неравномерность темпа развития и созревания морфофункциональных систем значительно возрастает. В условиях повышенной эмоциональной нагрузки на относительно незрелые структуры последние могут становиться источником разнообразных, чаще преходящих, патологических состояний. Под влиянием разнообразных неблагоприятных воздействий внешней среды, в частности инфекционных заболеваний, травм, неправильного воспитания, а также при наличии генных мутаций или патологии внутриутробного развития и т.д., относительная возрастная незрелость и диспропорция созревания могут становиться основой таких нарушений, как задержки темпа развития (ретардации). При соответствующей организации медико-педагогических мероприятий такие формы задержки развития, как правило, ликвидируются.

Однако очень глубокие и стойкие задержки темпа развития морфофункциональных систем не всегда поддаются необходимой коррекции. В некоторых случаях активные медико-педагогические воздействия могут лишь временно компенсировать дефицит функции. В дальнейшем, с возрастанием предъявляемых к ребенку требований, нередко все более отчетливо проявляется функциональная недостаточность.

В детском возрасте нередко наблюдаются также случаи временного ускорения развития функций, которое затем сменяется заметным замедлением темпов развития. Такое замедление зачастую обусловлено чрезмерной “эксплуатацией” познавательных способностей ребенка, приводящей к своеобразным истощениям внутренних резервов нервной системы.

Перечисленные выше отклонения в развитии нервной системы не исчерпывают всех возможных вариантов. Следует помнить, что развитие ребенка не всегда идет строго по схеме. Становление функций может как отставать, так и опережать указанные сроки. Это зависит от особенностей внутриутробного развития ребенка, течения родов и периода новорожденности. В каждом случае важно установить причину имеющегося дефекта: связан ли он с первичным поражением нервной системы, является ли результатом других заболеваний или так называемой педагогической запущенности.

Под термином “педагогическая запущенность” понимают задержку развития, обусловленную недостаточностью целенаправленного развития функций и педагогического воздействия в целом. Педагогическая запущенность развивается на определенных этапах развития, а именно в период интенсивного развития функций. Например, в момент развития речи пребывание ребенка в неречевой среде, малое общение с матерью могут привести к задержке развития речи. Недостаточность зрительных, слуховых, эмоциональных и других раздражителей, т. е. так называемый “информационный голод”, приводит к задержке психического развития.

Таким образом, при анализе нарушений нервно-психического развития следует учитывать не только особенности состояния нервной системы ребенка, но и то окружение, в котором он растет и развивается.

**Глава 3. ОСНОВЫ ЭВОЛЮЦИОННОЙ НЕВРОЛОГИИ**

История развития нервной системы в процессе эволюции живой природы (филогенез) позволяет понять многие закономерности ее функционирования. Становление функций нервной системы в процессе индивидуального развития (онтогенез) в некоторой степени повторяет этапы филогенеза, но имеет и ряд отличительных особенностей. Изучение онтогенеза имеет огромное значение для оценки возрастных показателей нормы, понимания сущности различных аномалий развития и разработки методов их коррекции.

**ФИЛОГЕНЕЗ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Живая ткань обладает свойством раздражимости, т. е. способностью так или иначе реагировать на внешние воздействия. Возникновение нервных клеток означало появление специализированного аппарата для приема, накопления и перераспределения раздражающих стимулов, сначала в масштабе отдельных зон, а затем всего организма. Образование связей между нервными клетками и формирование примитивной нервной системы привело к качественно новому уровню интеграции организма.

Примитивная нервная система устроена по принципу синцития, т.е. клеточной сети, причем возбуждение может распространяться в любом направлении, нервный импульс адресован всем. При такой структуре невозможна тонкая координация реакций, но все же обеспечивается участие всего организма в той или иной реакции. Накопление возбуждения в такой нервной сети уже создает предпосылки для следовых реакций, своеобразной памяти. В этих условиях реакция на данный раздражитель может зависеть от предшествующих раздражителей, от краткой предыстории организма.

По мере развития организмов и совершенствования их морфофункциональной организации нервная регуляция начинает характеризоваться быстротой проведения раздражения и более “прицельной” направленностью. Передача импульсов раздражения по нервным путям напоминает сообщение, направленное по определенному точному адресу. Дальнейшее усложнение нервной системы заключается во все большей специализации нервных клеток, в появлении аффективных (воспринимающих) и эффективных (реализующих) систем. Формирование рецепторов — особых нервных окончаний со специфической функцией, расположенных на периферии и воспринимающих раздражение, — означало дифференцированное восприятие сигналов, настройку на прием определенных раздражителей. Специализация нервных клеток сопровождалась появлением синапсов, обеспечивающих одностороннее проведение нервных импульсов. Вероятно, на этом этапе возникают примитивные кольцевые структуры регуляции отдельных функций.

В ходе эволюции формируются автономные нервные узлы - ганглии, осуществляющие регуляцию одной или нескольких функций. При этом довольно отчетливым становится региональный принцип иннервации: каждый нервный узел соответствует определенной области, определенному сегменту тела. На уровне отдельного сегмента осуществляется весьма четкая и многообразная регуляция. Благодаря ганглиозной нервной системе становятся возможными сложные формы реагирования: в ганглиях заложены разнообразные программы действия. Однако сегменты связаны между собой недостаточно и еще не выражено координирующее влияние какого-либо одного центра. Подобные сложные автоматизмы широко представлены в мире насекомых.

В дальнейшем развитие нервной системы шло по пути нарастающего доминирования головных отделов, что привело к формированию головного мозга, коры больших полушарий как наивысшего отдела центральной нервной системы. Такое направление филогенеза нервной системы носит название принципа цефализации (encephalon — головной мозг).

Наибольшей сложности нервная система достигает у млекопитающих, у которых наблюдается значительное развитие коры больших полушарий, а также связей, соединяющих оба полушария. Формируются проводящие системы, имеющие огромное значение для регуляции функций всего организма.

Для нервной системы человека характерно максимальное развитие коры больших полушарий, особенно лобных долей. Поверхность коры головного мозга у человека занимает 11/12 всей поверхности мозга, причем около 30 % приходится на лобные доли.

Проводящие системы мозга у человека также достигают наивысшего развития.

Цефализация нервной системы в процессе эволюции характеризовалась образованием в головном мозге центров, которые все больше подчиняли себе нижележащие образования. В итоге в головном мозге сформировались жизненно важные центры автоматической регуляции различных функций организма. Между этими центрами также существует некоторая субординация, иерархия. Большое значение приобретает вертикальная организация интеграции и управления, т. е. постоянная циркуляция импульсов между выше- и нижележащими отделами.

Долгое время считалось, что высшие нервные центры оказывают постоянное тормозящее влияние на низшие, поэтому при поражении высших отделов растормаживаются низшие уровни интеграции. Наибольшую известность получила теория диссолюции, согласно которой поражение эволюционно молодых центров приводит к активизации эволюционно более старых отделов, т. е. наблюдается как бы обратный ход эволюционного процесса (диссолюция), растормаживание древних форм реагирования. Действительно, в неврологической клинической практике наблюдаются случаи, когда при поражении высших центров выявляется избыточная активность низших центров. Однако суть этих нарушений не в диссолюции, не в высвобождении низших центров из под влияния высших. Высшие центры не только тормозят деятельность низших. При нарушении центральных влияний снижается гибкость регулирования и автоматизм этого процесса становится примитивным и грубым. Кроме того, активизация нижележащих центров может выступать как проявление компенсаторных процессов.

В иерархии нервных центров особое место занимает кора больших полушарий. Благодаря поступлению информации от всего организма, от различных функциональных систем в коре возможны наиболее сложная аналитико-синтетическая деятельность по переработке информации, образование связей, позволяющих закреплять индивидуальный опыт, и блокирование тех связей, которые утрачивают свое значение. В конечном итоге — самосовершенствование живых систем, принятие решений, основанных не только на анализе данной ситуации, но и на учете предшествующего опыта. Благодаря коре больших полушарий у человека формируется речевая функция — важнейший инструмент человеческой деятельности.

**ОНТОГЕНЕЗ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Нервная система плода начинает развиваться на ранних этапах эмбриональной жизни. Из наружного зародышевого листка — эктодермы — по спинной поверхности туловища эмбриона образуется утолщение — нервная трубка. Головной конец ее развивается в головной мозг, остальная часть — в спинной мозг.

У недельного эмбриона намечается незначительное утолщение в оральном (ротовом) отделе нервной трубки. На 3-й неделе зародышевого развития в головном отделе нервной трубки образуются три первичных мозговых пузыря (передний, средний и задний), из которых развиваются главные отделы головного мозга — конечный, средний, ромбовидный мозг.

В дальнейшем передний и задний мозговые пузыри расчленяются каждый на два отдела, в результате чего у 4—5-недельного эмбриона образуется пять мозговых пузырей: конечный (телэнцефалон), промежуточный (диэнцефалон), средний (мезэнцефалон), задний (метэнцефалон) и продолговатый (миелэнцефалон) (рис. 1). Впоследствии из конечного мозгового пузыря развиваются полушария головного мозга и подкорковые ядра, из промежуточного — промежуточный мозг (зрительные бугры, подбугорье), из среднего формируется средний мозг — четверохолмие, ножки мозга, сильвиев водопровод, из заднего — мост мозга (варолиев мост) и мозжечок, из продолговатого — продолговатый мозг. Задняя часть миелэнцефалона плавно переходит в спинной мозг.

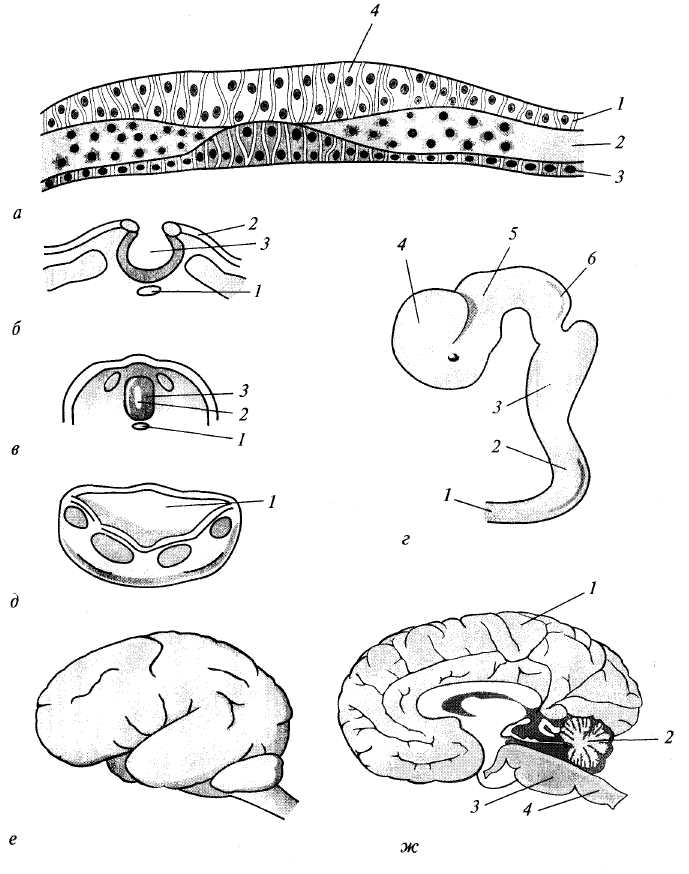


Рис. 1. Органогенез мозга:

*а* — нервная пластинка: 1— эктодерма; *2 —* мезодерма; *3 —* энтодерма; *4* — нервная пластинка; *б* — нервный желобок: *1* — хорда; *2 —* эктодерма; *3 —* нервный желобок; в— нервная трубка: 1 — хорда; *2 —* центральный канал; *3 —* нервная трубка; *г —* образование мозговых пузырей: *1 —* спинной мозг; *2 —* миелэнцефалон; 3 - метэнцефалон; *4* — телэнцефалон; *5 —* диэнцефалон; *6 —* мезэнцефалон; д - образование желудочков мозга: *1 —* IV желудочек; *е —* формирование полушарий мозга; *ж —* увеличение массы и объема мозга: 1 — большие полушария; *2 —* мозжечок; *3 —* мост мозга; *4* — продолговатый мозг

Из полостей мозговых пузырей и нервной трубки образуются желудочки головного мозга и канал спинного мозга. Полости заднего и продолговатого мозговых пузырей превращаются в IV желудочек, полость среднего мозгового пузыря — в узкий канал, называемый водопроводом мозга (сильвиев водопровод), который сообщает между собой III и IV желудочки. Полость промежуточного пузыря превращается в III желудочек, а полость конечного пузыря — в два боковых желудочка. Через посредство парного межжелудочкового отверстия III желудочек сообщается с каждым боковым желудочком; IV желудочек сообщается с каналом спинного мозга. В желудочках и спинномозговом канале циркулирует церебральная жидкость.

Нейроны развивающейся нервной системы посредством своих отростков устанавливают связи между различными отделами головного и спинного мозга, а также входят в связь с другими органами. Чувствительные нейроны, входя в связь с другими органами, заканчиваются рецепторами — периферическими приборами, воспринимающими раздражение. Двигательные нейроны заканчиваются мионевральным синапсом — контактным образованием нервного волокна с мышцей.

К 3-му месяцу внутриутробного развития выделяются основные части центральной нервной системы: большие полушария и ствол мозга, мозговые желудочки, а также спинной мозг. К 5-му месяцу дифференцируются основные борозды коры больших полушарий, однако кора остается еще недостаточно развитой. На 6-м месяце отчетливо выявляется функциональное превалирование высших отделов нервной системы плода над нижележащими отделами.

Головной мозг новорожденного имеет относительно большую величину. Масса его в среднем составляет 1/ 8 массы тела, т. е. около 400 г, причем у мальчиков она несколько больше, чем у девочек. У новорожденного хорошо выражены борозды, крупные извилины, однако их глубина и высота невелики. Мелких борозд относительно мало, они появляются постепенно в течение первых лет жизни. К 9 месяцам первоначальная масса мозга удваивается и к концу первого года составляет 1/11 — 1/12 массы тела. К 3 годам масса головного мозга по сравнению с массой его при рождении утраивается, к 5 годам она составляет 1/13 — 1/14 массы тела. К 20 годам первоначальная масса мозга увеличивается в 4—5 раз и составляет у взрослого человека всего 1/40 массы тела. Рост мозга происходит главным образом за счет миелинизации нервных проводников (т.е. покрытия их особой, миелиновой, оболочкой) и увеличения размера имеющихся уже при рождении примерно 20 млрд нервных клеток. Наряду с ростом головного мозга меняются пропорции черепа (рис. 2).

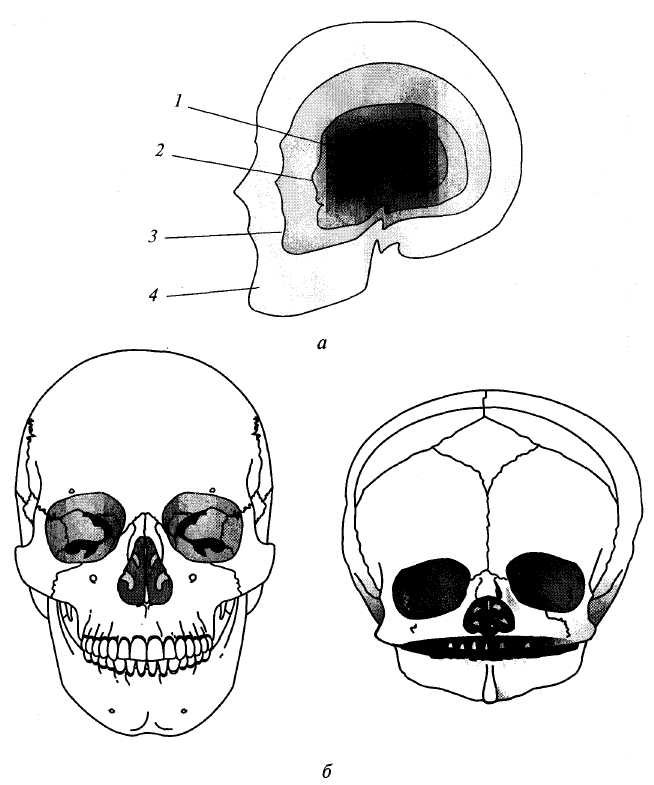


Рис. 2. Пропорции черепа новорожденного и взрослого:

*а* — соотношение пропорций черепа эмбриона 5 мес (1), новорожденного *(2),* ребенка 1 года *(3)* и взрослого *(4); б —* соотношение лицевого черепа взрослого и новорожденного

Мозговая ткань новорожденного малодифференцированна. Корковые клетки, подкорковые узлы, пирамидные пути недоразвиты, плохо дифференцируются на серое и белое вещество. Нервные клетки плодов и новорожденных расположены концентрированно на поверхности больших полушарий и в белом веществе мозга. С увеличением поверхности головного мозга нервные клетки мигрируют в серое вещество; концентрация их в расчете на 1 см3 общего объема мозга уменьшается. В то же время плотность мозговых сосудов увеличивается.

У новорожденного затылочная доля коры больших полушарий имеет относительно большие, чем у взрослого, размеры. Количество полушарных извилин, их форма, топографическое положение претерпевают определенные изменения по мере роста ребенка. Наибольшие изменения происходят в первые 5—6 лет. Лишь к 15 — 16 годам отмечаются те же взаимоотношения, что и у взрослых. Боковые желудочки мозга сравнительно широкие. Соединяющее оба полушария мозолистое тело тонкое и короткое. В течение первых 5 лет оно становится толще и длиннее, а к 20 годам мозолистое тело достигает окончательных размеров.

Мозжечок у новорожденного развит слабо, расположен относительно высоко, имеет продолговатую форму, малую толщину и неглубокие борозды. Мост мозга по мере роста ребенка перемещается к скату затылочной кости. Продолговатый мозг новорожденного расположен более горизонтально. Черепные нервы расположены симметрично на основании мозга.

В послеродовом периоде претерпевает изменения и спинной мозг. По сравнению с головным спинной мозг новорожденного имеет более законченное морфологическое строение. В связи с этим он оказывается более совершенным и в функциональном отношении.

Спинной мозг у новорожденного относительно длиннее, чем У взрослого. В дальнейшем рост спинного мозга отстает от роста позвоночника, в связи с чем его нижний конец “перемещается” кверху. Рост спинного мозга продолжается приблизительно до 20 лет. За это время его масса увеличивается примерно в 8 раз.

Окончательное соотношение спинного мозга и позвоночного канала устанавливается к 5 — 6 годам. Рост спинного мозга наиболее выражен в грудном отделе. Шейное и поясничное утолщения спинного мозга начинают формироваться в первые годы жизни ребенка. В этих утолщениях сконцентрированы клетки, иннервирующие верхние и нижние конечности. С возрастом отмечается увеличение количества клеток в сером веществе спинного мозга, наблюдается и изменение их микроструктуры. Спинной мозг имеет густую сеть венозных сплетений, что объясняется относительно быстрым ростом вен спинного мозга по сравнению с темпами его роста.

Периферическая нервная система новорожденного недостаточно миелинизирована, пучки нервных волокон редкие, распределены неравномерно. Процессы миелинизации происходят неравномерно в различных отделах. Миелинизация черепных нервов наиболее активно происходит в первые 3 — 4 месяца и заканчивается к 1 году. Миелинизация спинномозговых нервов продолжается до 2 — 3 лет. Вегетативная нервная система функционирует с момента рождения. В дальнейшем отмечаются слияние отдельных узлов и образование мощных сплетений симпатической нервной системы.

На ранних этапах эмбриогенеза между различными отделами нервной системы формируются четко дифференцированные “жесткие” связи, создающие основу для жизненно необходимых врожденных реакций. Набор этих реакций обеспечивает первичную адаптацию после рождения (например, пищевые, дыхательные, защитные реакции). Взаимодействие нейронных групп, обеспечивающих ту или иную реакцию либо комплекс реакций, составляет функциональную систему.

**РАЗВИТИЕ ВАЖНЕЙШИХ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ СИСТЕМ МОЗГА. УЧЕНИЕ О СИСТЕМОГЕНЕЗЕ**

Функциональная система есть объединение различных нервных элементов, участвующих в обеспечении какой-либо функции. Она является важнейшим саморегулирующимся механизмом мозга. Для оценки уровня индивидуального развития нервной системы (онтогенетического уровня) имеет значение не столько оценка степени анатомической зрелости тех или иных элементов, сколько оценка их способности регулировать определенную функцию. Отсюда следует, что процессы онтогенеза можно понять глубоко с позиций системогенеза, т.е. не изолированного, а посистемного развития нервных элементов. Основы учения о системогенезе были заложены выдающимся советским физиологом П. К.Анохиным.

Понятие “функциональная система” позволяет объяснить некоторые закономерности становления нервно-психических функций в онтогенезе. Важное значение имеет тот факт, что отдельные компоненты функциональной системы формируются примерно в одно и то же время, хотя и могут принадлежать к филогенетически разным уровням. Вследствие этого в процессе эмбрионального развития наряду с общей последовательностью образования различных отделов нервной системы (по принципу — сначала эволюционно более древние, а затем более молодые) наблюдаются и отклонения от последовательности, а именно посистемное созревание нервных элементов — системогенез. В первую очередь формируются те функциональные системы, которые имеют первостепенное жизненное значение. В функциональную систему могут объединяться разные в эволюционном плане уровни; поэтому в пределах одного и того же уровня можно наблюдать разные степени созревания отдельных элементов в зависимости от их вовлеченности в функциональную систему.

Принцип неодновременности, гетерохронности можно проиллюстрировать многими примерами. Например, неравномерно созревают отдельные волокна лицевого нерва, иннервирующие мышцы лица. У новорожденных наиболее готовы к функционированию те нервные клетки и их волокна, которые имеют отношение к акту сосания, тогда как другие волокна лицевого нерва еще не миелинизированы. Другим примером системогенеза может быть организация у новорожденных механизма хватательного рефлекса. Уже на 4—6-м месяце внутриутробного развития человеческого эмбриона из всех нервов руки наиболее полно созревают те, которые обеспечивают сокращение сгибателей пальцев. Кроме того, к этому периоду дифференцируются клетки передних рогов спинного мозга на уровне восьмого шейного сегмента, где расположены двигательные нейроны сгибателей пальцев кисти, формируются связи с вышестоящими регулирующими отделами нервной системы.

Установлено несколько важнейших принципов системогенеза. **Первый принцип заключается в том, что функциональные системы формируются не одновременно, а по мере жизненной необходимости, связанной с условиями существования организма**. Так, новорожденный ребенок наделен готовыми системами, обеспечивающими регуляцию наиболее важных процессов — сосания, глотания, дыхания. Представители других видов к моменту рождения располагают гораздо большим количеством готовых функциональных систем. В частности, детеныш кенгуру способен самостоятельно забираться в сумку матери, а только что вылупившийся из яйца гусенок следовать за матерью или любым движущимся предметом.

Несмотря на кажущуюся скудость врожденных механизмов реагирования, у новорожденного ребенка обнаруживается весьма тонкая координация различных регулирующих воздействий нервной системы. Например, возможно одновременное глотание и дыхание, — эта способность часто утрачивается впоследствии. Наряду с этим имеет место значительное несовершенство зрительных, слуховых, двигательных реакций. В неодновременности формирования реагирующих механизмов заключается принцип гетерохронности созревания отделов нервной системы.

**Второй принцип системогенеза состоит в межсистемной и внутрисистемной гетерохронности.** Межсистемная гетерохронность — неодновременные закладка и формирование разных функциональных систем (сосание и зрительный контроль). Внутрисистемная гетерохронность — постепенное усложнение формирующейся функции. Первоначально созревают элементы, дающие возможность минимального обеспечения функции; затем постепенно вступают в строй и другие отделы данной системы, позволяющие реагировать на внешние и внутренние воздействия более тонко. Например, у ребенка до 3 месяцев сосательный рефлекс вызывается очень легко, любым прикосновением к щекам, подбородку, но довольно часто наблюдаются поперхивание, заглатывание воздуха. К 3 месяцам сосательные движения становятся более дифференцированными, вызываются в основном раздражением губ; поперхивание встречается редко. Аналогичная картина отмечается в развитии хватательных функций руки. В первые месяцы жизни любое раздражение ладони вызывает сжимание кисти в кулачок. Впоследствии схватывание становится более избирательным, возникает сопротивление большого пальца остальным. Внутрисистемная гетерохрония обусловлена не только дозреванием элементов данной функциональной системы, но и установлением межсистемных связей. Например, автоматическое схватывание усложняется по своей двигательной организации, но в то же время начинает все более явственно обнаруживаться зрительный контроль над действием руки (зрительно-моторная координация).

Учение о системогенезе позволяет понять причины строгой последовательности и преемственности этапов нервно-психического развития ребенка. Например, удерживание головы предшествует сидению, сидение — стоянию, стояние — ходьбе. Способность удерживать голову является важной предпосылкой для контроля за положением тела. Это достигается благодаря совершенствованию органа равновесия и за счет усложняющегося зрительного контроля

Следует учитывать, что многие функциональные системы сами состоят из ряда подсистем, формирующихся неодновременно и постепенно усложняющих свои взаимодействия. Так, в комплекс управления движениями входят системы регуляции мышечного тонуса, равновесия тела, координации сокращений мышц — антагонистов и синергистов (т.е. действующих противоположно и содружественно). Кроме того, для любого двигательного акта необходима целостная программа — “двигательная задача”, подразумевающая смену одних движений другими, контроль за выполнением намеченного действия. Чтобы совершить обычный шаг человеку необходимо перенести тяжесть тела на одну ногу и, сохраняя при этом равновесие, перенести другую ногу вперед, что достигается благодаря сокращению одних групп мышц и расслаблению других. Понятно, что при каждом шаге смещается центр тяжести тела, учитывается поверхность, по которой совершается передвижение, и, кроме того, выполняется ряд других задач: шаг совершается в определенном направлении, с заданной быстротой и т.д. Любой здоровый человек легко решает все перечисленные задачи, хотя даже и не знает, как это делается. Однако подобная согласованность отдельных звеньев системы регуляции движений достигается лишь в процессе развития и обучения. Наблюдая за моторикой детей различных возрастных групп, можно оценить, как постепенно совершенствуются их двигательные акты, как из отдельных подсистем формируется единая, интегративная система двигательной регуляции.

Подход с позиций системогенеза позволяет не только находить критерии для возрастных нормативов той или иной функции, но и выяснять структурно-функциональные основы различных аномалий развития. Может наблюдаться как полное, равномерное недоразвитие целостной функциональной системы, так и недоразвитие отдельных ее звеньев с установлением аномальных связей между нервными центрами. Например, встречаются дети достаточно ловкие в обычной игровой деятельности, но малоспособные к выполнению тонких движений, требующих определенного плана. В таких случаях можно говорить о недостаточности корковых отделов регуляции моторики. Наряду с этим приходится наблюдать детей неловких и неуклюжих в обиходной жизни, но способных хорошо рисовать, лепить, играть на музыкальных инструментах.

Особенно наглядно варианты межсистемного и внутрисистемного недоразвития проявляются при различных формах патологии речи. Встречаются дети с общей моторной неловкостью и с грубым косноязычием. Однако наблюдается немало случаев, когда общая моторика практически не страдает, а в речи обнаруживается много дефектов — заикание, “пулеметная”, невнятная речь и т.д. Наконец, приходится наблюдать учеников с изолированными расстройствами письма при достаточно хорошей устной речи.

Принципы системогенеза позволяют, таким образом, конкретизировать, структурно определять отклонения в возрастной эволюции нервной системы и намечать пути преодоления формирующихся дефектов. Эти пути коррекции принципиально могут быть распределены на несколько групп: стимуляция развития отстающих от возрастных показателей функций, размыкание установившихся в ходе искаженного развития аномальных связей, формирование новых комплексов внутри- и межсистемных взаимодействий. В зависимости от конкретной формы дефекта возможны одновременные лечебные воздействия в нескольких направлениях. Однако, учитывая преемственность этапов индивидуального развития, часто приходится идти по пути поэтапного восстановления; при этом на каждом этапе подготавливается фундамент для нового Усложнения функции. Если, например, ребенок не может в достаточном объеме совершать движения языком, то от него трудно добиться правильного произношения звуков.

К числу других важнейших функциональных систем мозга относятся слуховая и зрительная. Несколько особняком стоит интеллектуальная сфера, поскольку ее связь с особенностями строения мозга гораздо сложнее. Основные данные о возрастных характеристиках и нарушениях главных функциональных систем представлены в соответствующих главах.

**ВОЗРАСТНАЯ ЭВОЛЮЦИЯ МОЗГА**

Эволюция человека как биологического вида исключительно сложна. Следовательно, это в полной мере относится к мозгу. Однако это не означает, что мозг человека следует рассматривать как нечто застывшее, неизменяемое. В процессе онтогенетического развития мозг человека претерпевает значительные изменения. В анатомическом отношении мозг новорожденного и мозг взрослого человека существенно различаются. Это означает, что в процессе индивидуального развития происходит возрастное эволюционирование мозговых структур. Кроме того, даже после завершения морфологического созревания нервной системы человека остается необъятная “зона роста” в смысле совершенствования, перестройки и нового образования функциональных систем. Мозг как совокупность нервных элементов у всех людей остается примерно одинаковым, но на основе этой первичной структуры создается бесконечное разнообразие функциональных особенностей.

Завершенность биологической эволюции человека следует понимать не как конечный пункт, а как динамический момент, открывающий большие возможности для индивидуальных вариаций, для постоянного совершенствования личности.

В процессе эволюции мозга можно выявить два важнейших стратегических направления. Первое из них заключается в максимальной предуготованности организма к будущим условиям существования. Это направление характеризуется большим набором врожденных, инстинктивных, реакций, которыми организм оснащен буквально на все случаи его жизни. Однако набор таких “случаев” довольно стереотипен и ограничен (питание, защита, размножение).

В мире организмов-автоматов нет надобности в индивидуальном обучении, личном прошлом, ибо организм рождается наделенным способностями к определенным действиям. Стоит измениться условиям, как наступает гибель. Однако огромная плодовитость сводит практически на нет “неразумность” отдельных особей, не имеющих гибкости в реагировании. Благодаря той же гигантской плодовитости происходит быстрое приспособление целых поколений к меняющимся факторам среды: тысячные и миллионные потеря вследствие неприспособленности быстро восполняются.

Если от мира насекомых, где автоматизация поведения достигает наивысшего расцвета, обратиться к миру млекопитающих, то можно увидеть совсем иную картину: врожденные, инстинктивные формы реагирования “обрастают” индивидуализированными реакциями, основанными на личном опыте. Поведение млекопитающего в какой-либо ситуации гораздо менее определенно, чем насекомого; шаблонов поведения становится все меньше, а исследовательские, ориентировочные реакции занимают все больше места.

Примечательно, что для такой формы жизнедеятельности требуется гораздо больше мозгового вещества. Впрочем, это и понятно. Мозг насекомого — это, по существу, многопрограммный исполнительный автомат, тогда как мозг млекопитающего — автомат самообучающийся, способный к вероятностному прогнозированию.

Однако главное не в количестве, а в структуре мозгового вещества. В рамках второго направления эволюции, предоставившего индивидам наибольшее число степеней свободы действия, происходит неуклонное увеличение размеров коры больших полушарий мозга. Этот отдел является наименее специализированным и, следовательно, наиболее пригодным для фиксации личного опыта. Принцип кортикализации функций, таким образом, предполагает возможность их непрерывного совершенствования.

Казалось бы, второе направление эволюции наиболее перспективно, и его представителям заранее обеспечено полное процветание. Но способность к индивидуальному обучению дается за счет неприспособленности в раннем детстве. Пока происходит обучение, часть неопытного молодняка, естественно, погибает.

Таким образом, возникает трудно разрешимая дилемма: увеличить или сократить срок обучения. В первом случае потомство становится особенно опытным. Однако при этом очень велик риск для жизни. Во втором случае рано повзрослевшему существу грозит плохая приспособляемость, “неразумность”, что в конце концов тоже неблагоприятно для выживания.

В живой природе существует множество компромиссных решений этой дилеммы, суть которых сводится к одному: чем больше набор врожденных реакций для первоначального выживания, тем короче период детства и меньше способность к индивидуальному обучению. Человек в этом ряду занимает особое место: его новорожденный самый беспомощный, а детство — самое продолжительное во всем животном мире. В то же время у человека наиболее высокая способность к обучению, к творческим взлетам мысли.

Однако путь от беспомощного новорожденного до социально зрелого индивида чрезвычайно велик.

Новорожденный фактически ничего не умеет и практически всему может и должен научиться в течение жизни. Как избежать ошибок и искажений в развитии, как добиться формирования гармоничной, творческой личности? Существует мнение, что все зависит от воспитания. Новорожденного можно сравнить с своего Рода нулевым циклом предстоящей постройки, и из этого нуля можно сотворить все, что угодно.

Взгляд на период новорожденности как на нулевую фазу не нов. Еще в XVII в. Д.Локк развивал идеи о том, что душа новорожденного — “чистая доска”, “пустое помещение”, которое заполняется в процессе развития и воспитания. Эти постулаты надолго закрепились в педагогике. Однако современные исследования показывают, что мозг новорожденного — не просто безликая масса клеток, ожидающих внешних воздействий, а генетически запрограммированная система, постепенно реализующая заложенную в нее тенденцию развития. Только что родившийся ребенок — далеко не “нуль”, а сложнейший результат насыщенного перестройками периода внутриутробного развития.

Если продолжить сравнение мозга новорожденного с “чистой доской”, незаполненной тетрадью, то можно отметить, что несмотря на внешнее сходство всех тетрадей каждый экземпляр имеет свои особенности. В одном, например, нельзя писать чернилами (они расплываются), в другом обнаруживаются неразрезанные страницы (поневоле приходится оставлять пустые места), в третьем перепутана нумерация страниц и необходимо делать записи не по порядку, а в разных местах. Более того, практически невозможно записать во все экземпляры один и тот же текст, одни и те же сведения, не говоря уже о различиях формы, стиля изложения и почерка. В одних случаях изложение получается предельно сухим, в других — романтически приподнятым, в третьих целые фрагменты оказываются совершенно неразборчивыми. Однако следует отметить, что сравнение мозга с тетрадью чересчур поверхностно, ибо мозг человека — это не компьютер для фиксации сведений, а система, активно перерабатывающая информацию и способная самостоятельно извлекать новую информацию на основе творческого мышления. Главной причиной творческого, интеллектуального развития ребенка является необходимость взаимодействия отдельных форм поведения в ходе решения возникающих и усложняющихся в окружении ребенка жизненных задач.

На основе изучения развивающегося мозга можно условно говорить о “биологическом каркасе личности”, который влияет на темп и последовательность становления отдельных личностных качеств. Понятие “биологический каркас” динамическое. Это, с одной стороны, генетическая программа, постепенно реализующаяся в процессе взаимодействия со средой, с другой — промежуточный результат такого взаимодействия. Динамичность “биологического каркаса” особенно наглядна в детстве. По мере повзросления биологические параметры все более стабилизируются, что дает возможность разрабатывать типологию темпераментов и других личностных характеристик.

Важнейшими факторами “биологического каркаса личности” являются особенности мозговой деятельности. Эти особенности генетически детерминированы, однако эта генетическая программа всего лишь тенденция, возможность, которая реализуется с различной степенью полноты и всегда с какими-то модификациями. При этом играют большую роль условия внутриутробного развития и различные факторы внешней среды, воздействующие после рождения. Все же влияния внешних факторов небеспредельны. Генетическая программа определяет предел колебаний в своей реализации, и этот предел принято обозначать как норму реакции.

Например, такие функциональные системы, как зрительная, слуховая, двигательная, могут существенно различаться в нормах реакции. У одного человека от рождения присутствуют задатки абсолютного музыкального слуха, другого нужно обучать различению звуков, но выработать абсолютный слух так и не удается. Тo же самое можно сказать о двигательной неловкости или, наоборот, одаренности. Таким образом, “биологический каркас” в известной степени предопределяет контуры того будущего ансамбля, который называется личностью.

Говоря о вариантах нормы реакции отдельных функциональных систем, следует указать на относительную независимость их друг от друга. Например, между музыкальным слухом и моторной ловкостью нет однозначной связи. Можно прекрасно, тонко понимать музыку, но плохо выражать ее в движениях. Этот факт раскрывает одну из важнейших закономерностей эволюционирования мозга — дискретность формирования отдельных функциональных систем.

**ПРИНЦИП ГЕТЕРОХРОННОСТИ В ВОЗРАСТНОЙ ЭВОЛЮЦИИ МОЗГА**

Внешние проявления нервно-психического развития напоминают мчащуюся по шоссе группу соревнующихся велосипедистов: вначале они сбиваются в единую плотную массу, затем постепенно растягиваются цепочкой, причем лидер часто сменяется, его обгоняют другие. На каждом возрастном этапе какие-то функции или отдельные их звенья выглядят наиболее активными и сформированными. Наступает следующий возрастной период, и картина меняется: недавние “лидеры” отходят на вторые места, появляются новые формы и способы реагирования.

Например, новорожденный ребенок обладает набором первичных автоматизмов, обеспечивающих прежде всего акт сосания и регуляцию мышечного тонуса. Зрительное, слуховое восприятия находятся еще в рудиментарном состоянии. Но постепенно зрительные реакции становятся все более активными: от автоматической фиксации взгляда на случайно попавшем в поле зрения предмете ребенок переходит к самостоятельному зрительному поиску; он приобретает способность разглядывать предмет, “ощупывать” его взглядом. К 6—7-му месяцу жизни разглядывание становится важнейшим способом изучения окружающего мира. Однако вскоре, как только появляется возможность брать предметы, перекладывать их из одной руки в другую (9—10 мес), активное манипулирование приобретает главную роль в деятельности ребенка. С появлением речи мануальное (ручное) познание все более вытесняется словесным.

Если какой-то возрастной этап представить как финишную черту, то можно увидеть, что к данному финишу различные функциональные системы приходят с разной степенью зрелости, совершенства. Одни уже почти оформились и в дальнейшем лишь незначительно модифицируются, другие только начинают формироваться. В этом заключается принцип гетерохронности, неодновременности созревания отдельных функциональных систем мозга. Зрительное восприятие, например, совершенствуется быстрее, чем слуховое или вкусовое, а способность понимать обращенную речь возникает гораздо раньше, чем умение говорить.

Гетерохронность развития отдельных звеньев функциональной системы можно зарегистрировать при помощи анатомо-физиологических исследований. Тем самым объективно раскрывается материальный субстрат процессов развития мозга. В частности, большое внимание уделяется темпам миелинизации периферических нервов — скорости образования миелиновой оболочки в нервных проводниках. Миелиновая оболочка является эволюционным приобретением, позволяющим проводить нервные импульсы с большей скоростью и более дифференцированно. Миелинизированные нервные волокна обнаруживаются только у представителей относительно поздних этапов эволюции и в наибольшей степени — у млекопитающих, включая человека. Сопоставление степени миелинизации у взрослых и детей различных возрастов показывает, сколь неравномерно происходит этот процесс в различных отделах нервной системы. Так, волокна лицевого нерва, участвующие в обеспечении акта сосания, оказываются миелинизированными уже к моменту рождения, а так называемый пирамидный путь, связывающий двигательные центры коры головного мозга с соответствующими отделами спинного мозга, завершает миелинизацию лишь к 2 годам. Процессы миелинизации косвенно отражаются на скоростях проведения импульсов по волокнам нерва. Эти скорости определяются при помощи электронейромиографии.

Установлено, что общая тенденция, характерная для созревания нервной системы, заключается в увеличении скоростей проведения нервных импульсов. Темпы прироста скоростей в разных отделах нервной системы неодинаковы в различные возрастные периоды. Так, у новорожденных наиболее высоки скорости проведения в тех волокнах лицевого нерва, которые связаны с актом сосания. Эти показатели даже мало отличаются от величин, характерных для взрослого человека. Скорости проведения в нервах верхних и нижних конечностей новорожденного значительно ниже.

В дальнейшем отмечается быстрое нарастание скоростей проведения импульсов в верхних конечностях, что предшествует появлению у ребенка манипулятивной деятельности. К 8 —10 месяцам, когда обычно наблюдаются попытки самостоятельно вставать на ноги, резко повышаются скорости проведения импульсов в нижних конечностях. Этот прирост опережает соответствующие показатели для верхних конечностей вплоть до того периода, пока ребенок не овладеет самостоятельной ходьбой. В дальнейшем скорости проведения импульсов в верхних конечностях снова начинают расти быстрее и раньше достигают характерных для взрослых норм.

Из всех этих данных следует, что гетерохрония нарастания скоростей проведения импульсов отчетливо связана с усложнением двигательных функций. Схема лицо — руки — ноги — руки соответствует основным этапам моторного развития ребенка. Более того, нарастание скоростей проведения предшествует формированию новой функции. В этом проявляется принцип опережающего обеспечения функции, характерный для развивающейся нервной системы. Наличие опережающего обеспечения — еще одно доказательство существования биологической программы развития мозга.

**СИСТЕМНО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИСКРЕТНОСТЬ МОЗГА**

Несмотря на то что каждая функциональная система и даже ее звенья имеют собственные программы развития, мозг во все периоды жизни работает как единое целое. Эта интегративность предполагает теснейшее взаимодействие различных систем, их взаимную обусловленность. Отсюда вытекает одна из важнейших проблем в изучении развивающегося мозга — исследование механизмов установления межсистемных связей. Мозг остается единым в своей деятельности, но на каждом этапе это уже другой мозг, другой уровень межсистемных взаимодействий. Поэтому даже детальное знание хронологии развития отдельных функциональных систем не позволяет оценить общий уровень развития на каждом конкретном этапе жизненного пути. Представления о системно-функциональной дискретности мозга должны быть усовершенствованы при изучении межсистемной ансамблевой деятельности. Вспомним сравнение картины нервно-психического развития с группой велосипедистов с той лишь разницей, что в данной группе присутствуют несколько соревнующихся команд, и нас интересует тактика членов одной команды. Для достижения общекомандной победы не очень разумно, если один из спортсменов будет постоянно лидировать — у него не хватит сил. Рациональнее выдвигать из команды лидеров поочередно.

При изучении развивающегося мозга, особенно в первый год жизни, обнаруживается нечто сходное. Появление новых форм реагирования сопровождается угасанием, редукцией первичных автоматизмов новорожденного. При этом оба процесса — обновление и редукция — должны быть тонко сбалансированы. Преждевременное угасание первичных автоматизмов лишает новые функции прочного фундамента, ибо в развитии мозга обязателен принцип преемственности. Слишком поздняя редукция “устаревших” форм реагирования мешает образованию новых, более сложных реакций: нервная система словно “застревает” на каком-то уровне развития. Необходима специальная помощь, чтобы “сдвинуть” ее с мертвой точки (рис. 3).

Важная роль сбалансированности процессов редукции и обновления наиболее наглядно выступает в двигательном развитии детей первого года жизни. У новорожденного имеются первичные позотонические автоматизмы, влияющие на мышечный тонус в зависимости от положения головы в пространстве. К концу 2-го — на 3-м месяце жизни эти автоматизмы должны угасать, уступая новым формам регуляции мышечного тонуса, связанным, в частности, со способностью ребенка удерживать голову. Если этого угасания не происходит, данные позотонические автоматизмы следует рассматривать как аномальные, ибо они препятствуют удерживанию головы. Далее формируется целая цепочка патологических явлений: невозможность удерживать голову нарушает развитие зрительного восприятия и вестибулярного аппарата; из-за того что не происходит развития вестибулярного аппарата, не вырабатывается способность к распределению тонуса мышц, обеспечивающему акт сидения. В итоге искажается вся схема двигательного развития, может пострадать также и умственное развитие.

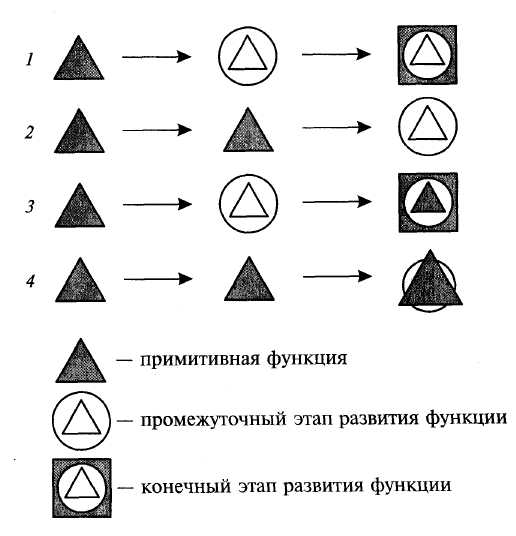


Рис. 3. Становление двигательной функции в онтогенезе:

В норме (7) на фоне угасания примитивной функции развивается более совершенная. Задержка угасания приводит к запаздыванию созревания более высокого уровня организации *(2)* либо, длительно сохраняясь, примитивная функция нарастает и препятствует развитию более совершенной *(4),* либо, наконец, на фоне нормального темпа развития конечной функции можно отметить признаки задержки угасания примитивной *(3)*

Следует отметить, что понятие сбалансированности процессов редукции и обновления не сводится только к тому, чтобы одни функции вовремя уступали место другим. Ведь редукция не означает полного исчезновения автоматизмов, а подразумевает их включение в более сложные функциональные ансамбли. Поэтому если опережающее обеспечение нового функционального ансамбля достаточно основательно, то первичный автоматизм, хотя и не редуцируется полностью, все же не нарушает общей схемы развития. Иная картина наблюдается в том случае, когда запаздывание редукции сочетается с замедленным формированием субстрата новых реакций; тогда возникают реальные возможности для ненормальной гипертрофии “архаических” автоматизмов, для “застревания” на каких-то отживших способах реагирования, регулирования функций.

Таким образом, наряду с гетерохронностью развития отдельных функциональных систем и их звеньев необходима и определенная синхронность в их взаимодействиях: на каждом возрастном этапе отдельные системы должны находиться в определенной степени зрелости. Пусть эти степени различны, но различия должны быть на данный момент достаточно согласованны, иначе не произойдет полноценного слияния систем в единый ансамбль.

**РАНИМОСТЬ МОЗГА РЕБЕНКА В КРИТИЧЕСКИЕ ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ**

Моменты, во время которых происходит оформление функциональных ансамблей, нередко называют критическими периодами развития. Для эволюционной неврологии очень важны выявление и изучение таких периодов, ибо на данном отрезке времени еще не сформированная функция наиболее ранима, но как раз в этовремя имеются и наибольшие шансы предотвратить угрозу дефекта.

Наглядной моделью для изучения критических периодов развития является процесс формирования речи. Известно, что споность к усвоению речи ограничена во времени. Процессы oneрежающего обеспечения речевой функции, разворачивающиеся на первом году жизни, в дальнейшем постепенно угасают при отсутствии подкрепления. Например, в случае не распознанной вовремя врожденной тугоухости интенсивность предречевых действий (гуление, лепет) снижается уже к концу первого года жизни. В дальнейшем такой ребенок может переключаться на язык жестов и очень трудно усваивает разговорные навыки. Если речевая функция не оформилась к 4 —5 годам, дальнейшее речевое развитие ставится под большую угрозу.

Нет сомнения, что и в процессе формирования других функциональных ансамблей существуют аналогичные критические периоды максимальной готовности, открытости для установления межсистемных связей. Детальное изучение этих периодов входит в число актуальнейших задач эволюционной неврологии.

Анализ критических периодов позволяет лучше понять сущность многих отклонений, с которыми встречается клиническая практика. Эволюционно-динамический подход к разнообразным поражениям нервной системы показывает, что часто такие поражения представляют собой не поломку уже готового механизма, а задержку или искажение развития, словно из первичной заготовки вытачивается лишь первое приближение к желаемому образцу. При этом под образцом не следует понимать некий идеал нормы, под который необходимо подгонять все варианты развития. Человечество как раз и сильно именно разнообразием индивидуальностей, стандартизация здесь недопустима. Скорее под желаемым образцом можно понимать такой индивидуальный вариант, который удовлетворяет хотя бы минимуму требований, основанных на среднестатистических показателях. Однако и в таком случае важно не только оценить уровень развития, но и определить дальнейший прогноз. В отсутствии прогноза, кстати, заключается методологическая несостоятельность многих тестов, оценивающих интеллектуальное развитие. Большинство таких тестов подобно фотографиям, фиксирующим множество различных деталей, но только на данный момент. Между тем прогноз динамики развития не менее важен, чем состояние на момент обследования.

Наблюдения показывают, что наряду со среднестатистической планомерно восходящей кривой нормального развития существуют варианты временного отставания с последующим резким “рывком” вверх и, наоборот, первоначальное заметное превышение средних нормативов сменяется почти полной остановкой или явной тенденцией к замедлению темпов. Многофакторный анализ “профилей развития” и их возможной динамики относится к числу актуальных задач неврологии, особенно при обследовании детей школьного возраста.

Школа является учреждением, предъявляющим стандартные требования к явно нестандартной массе учеников. Наибольшее внимание привлекают неуспевающие школьники. Специальные неврологические исследования показывают, что среди неуспевающих школьников весьма часто встречаются дети с так называемой минимальной мозговой дисфункцией, суть которой заключается недоразвитии отдельных функциональных систем мозга или в недостаточной организованности межсистемных связей. Например, недоразвитие центров письменной речи обусловливает трудности при обучении правописанию слов. Встречаются также изолированные дефекты чтения, счета, моторная неловкость, не позволяющая аккуратно писать, хорошо рисовать. К сожалению, нередко подобные ученики огульно зачисляются в разряд неспособных, и иногда даже ставится вопрос о переводе их во вспомогательную школу. На самом же деле здесь имеются вполне конкретные неврологические расстройства, поддающиеся коррекции.

**МОЗГ - РАЗВИВАЮЩАЯСЯ СИСТЕМА**

Эволюция человека как биологического вида завершилась. Однако в течение каждой индивидуальной жизни мозг продолжает оставаться развивающейся, эволюционирующей системой. Результаты этой эволюции определяются многоуровневым взаимодействием биологической программы развития и средовых факторов. Если эволюция живой природы протекала стихийно, то ответственность за индивидуальное эволюционирование каждого мозга ложится на человечество. Изучение системных закономерностей развивающегося мозга — наиболее насущная задача современной науки.

В связи с этим следует отметить, что представление об эволюционировании мозга не ограничивается рамками индивидуального развития. Каждый индивид — носитель общественного сознания, поэтому каждый мозг есть частица коллективного разума и общечеловеческой культуры. Коллективный разум человечества непрерывно эволюционирует, поэтому каждый мозг является элементом гигантской динамической системы общественного сознания, межчеловеческих отношений. Более того, человеческий разум, как это гениально увидел еще в 1927 г. В. И. Вернадский, является составной частью жизненной сферы Земли, образуя ноосферу, влияющую на все события в планетном масштабе.

Таким образом, индивидуальное развитие и развитие общественного сознания тесно взаимосвязаны. Охрана развивающегося мозга подразумевает не только изучение формирования конкретных функциональных систем и межсистемных ансамблей, но и широкие социальные мероприятия.

**Глава 4. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ АНАТОМИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

**ОБЩИЙ ОБЗОР АНАТОМИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Основная функция нервной системы — регулирование физиологических процессов организма в зависимости от постоянно меняющихся условий внешней среды. Нервная система осуществляет приспособление (адаптацию) организма к внешней среде, регулирование всех внутренних процессов и их постоянства (гомеостаз) — постоянство температуры тела, биохимических реакций, артериального давления крови, процессов питания тканей и обеспечения их кислородом и т.д. В процессе эволюции животного мира формы поведения животных усложнялись в зависимости от изменения условий существования. Усложнение форм поведения сопровождалось и усложнением структур нервной системы: на новом эволюционном уровне развития, как правило, появлялись новые структуры, которые подчиняли своему контролю более старые нервные образования. Так в конце концов в процессе эволюции достиг высокого развития головной мозг человека.

Нервная система человека делится на центральную и периферическую.

К центральной нервной системе относятся головной и спинной мозг. Оба они эволюционно, морфологически и функционально тесно связаны между собой и без резкой границы переходят один в другой. Головной мозг является верхним отделом центральной нервной системы и лежит в полости черепа. Спинной мозг — часть центральной нервной системы и представляет собой тяж, расположенный в полости позвоночного канала.

К периферической нервной системе относятся черепные нервы, спинномозговые нервы и нервные сплетения. Нервы доставляют импульсы (приказы действия) из центральной нервной системы непосредственно к рабочему органу — мышце — и информацию с периферии в центральную нервную систему.

Указанные отделы нервной системы называют анимальной (животной) нервной системой. На основании функционально-морфологических особенностей выделяют также так называемую автономную, или вегетативную (растительную), нервную систему. Она имеет определенные центры в головном и спинном мозге и отличия в распределении и строении периферических образований.

Анимальная нервная система занимает основную массу мозгового вещества и обеспечивает работу произвольной мускулатуры всего тела. В связи с последним она получила также название телесной (соматической). В функции анимальной системы входит, кроме того, анализ внешних раздражений, приходящих от органов чувств, рецепторов глубокой и поверхностной чувствительности. Вегетативная нервная система регулирует все “внутреннее хозяйство” организма, воздействуя на непроизвольную мускулатуру, железы внутренней секреции, обменные процессы. Деятельность анимальной системы в значительной степени подвержена волевым усилиям (произвольные движения, целенаправленное восприятие), тогда как функционирование вегетативной системы у нетренированного человека протекает вне сознания.

Элементы анимальной и вегетативной систем представлены как в центральной, так и в периферической нервной системе организма, что указывает на общность принципов их строения и функционирования.

Основной структурно-функциональной единицей нервной системы является нервная клетка — нейрон (рис. 4), в котором различают тело клетки и ее отростки — периферические (дендриты) и центральный (аксон). Нервный импульс распространяется всегда в одном направлении: по дендритам — к телу клетки, по аксону — от тела клетки. Таким образом, нейрон — система, имеющая множество “входов” (дендриты) и лишь один “выход” (аксон). Такая закономерность свойственна нервной системе в целом. Количество волокон, несущих импульсы к центру, превосходит число волокон, несущих импульсы к периферии.

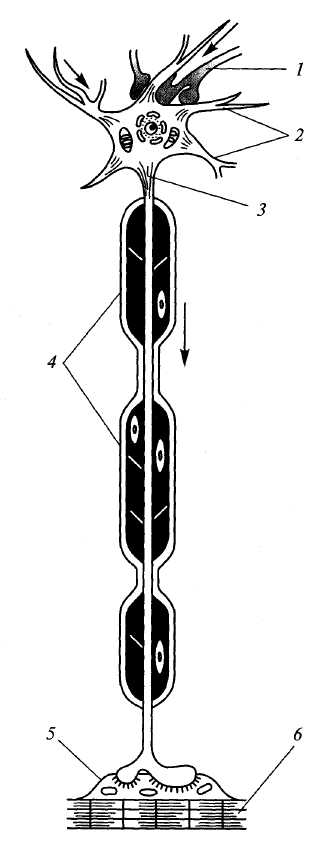


Рис. 4. Строение нейрона (схема):

1 — синаптическое окончание; *2 —* дендриты; *3* — аксон; *4* — миелиновая оболочка; 5 — нервно-мышечный синапс; *6 —* мышца

В функциональном отношении нейроны можно подразделить на чувствительные, двигательные и вставочные; во вставочных нейронах происходит предварительная промежуточная переработка импульсов и организуются коллатеральные (окольные) связи. Особенно наглядно такое подразделение нейронов обнаруживается в структурах спинного мозга. Связи между нервными клетками или их отростками устанавливаются при помощи синапсов, в которых происходит переключение импульсов в определенном направлении: от аксона к дендриту или к телу клетки. Синаптические связи осуществляют взаимодействие различных нейронов. Существование полисинаптической нервной сети создает возможность формирования сложных структур, способных относительно автономно регулировать те или иные функции. Комплекс нейронов, участвующих в регуляции какой-либо функции, обозначается как **нервный центр.** Понятие “нервный центр” применимо больше в физиологическом смысле, поскольку объединение нейронов в единую функциональную группу нередко распространяется на нервные клетки, расположенные в различных и далеко отстоящих друг от друга отделах нервной системы. Хотя в неврологии и употребляются такие термины, как, например, “дыхательный центр головного мозга”, “центр мочеиспускания спинного мозга”, следует иметь в виду, что регуляция названных функций осуществляется при одновременном участии многих отделов нервной системы. Различные нервные образования, участвующие в регуляции какой-либо определенной функции, носят название функциональной системы. **Функциональная система** объединяет различные анатомические элементы на основе их участия в организации конкретной функции и представляет собой нечто большее, чем простая сумма свойств входящих в нее элементов. Например, целостную систему регуляции дыхания нельзя свести к особенностям различных уровней организации дыхания.

На анатомическом препарате мозга легко различаются светлые и темные участки. Это белое вещество (скопление нервных волокон) и серое вещество (скопление нейронов). Нервные волокна образованы отростками нервных клеток. Они представляют собой аксоны и дендриты, покрытые слоем глиальных (покровных) клеток. Одной из важнейших функций глии является электроизоляция нервного волокна (см. рис. 2). Волокна имеют различный диаметр, который во многом определяется толщиной покрывающей их миелиновой оболочки. Некоторые волокна почти не содержат миелина. От степени миелинизации периферического нерва зависит скорость проведения нервного импульса. За пределами центральной нервной системы нервные волокна входят в состав двигательных или чувствительных корешков, образующих периферические нервы.

Периферические нервы туловища и конечностей по своему составу смешанные, т.е. несут в себе чувствительные и двигательные волокна. Среди черепных нервов, ядра которых находятся в головном мозге, различают двигательные, чувствительные и смешанные.

Нейроны и их отростки имеют различное строение в соответствии с выполняемыми ими функциями. Из их цепей строятся рефлекторные дуги.

**Рефлекторная дуга** (рис. 5) состоит из афферентной части (воспринимающей раздражение), эфферентной части (осуществляющей ответ), а также одного, нескольких или многих вставочных нейронов (переработка информации). С помощью рефлекторных дуг осуществляются рефлексы. Рефлекс — ответная реакция на раздражение — является функциональной единицей деятельности нервной системы. Рефлекторный принцип нервной деятельности нельзя рассматривать как простую схему “стимул — реакция”. Такая примитивная связь между раздражением и ответной реакцией, как правило, имеет место лишь в двухнейронной дуге. В большинстве же случаев любая реакция — результат сложной переработки информации, координированного участия в процессе эволюции различных отделов нервной системы.

В современной неврологии принцип рефлекторной дуги существенно дополнен понятием об обратной связи. **Обратная связь** — это система передачи информации от исполнительного органа к командным центрам. В результате регулирующие центры постоянно получают сведения о том, как выполняются посылаемые ими команды. Тем самым осуществляется автоматическая саморегуляция различных функций, поддержание каких-либо показателей (например, мышечного тонуса) на определенном уровне.

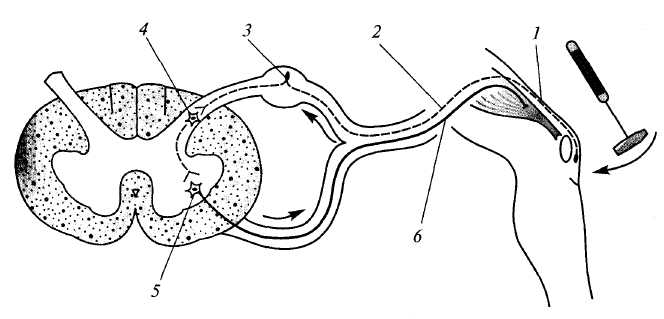


Рис. 5. Рефлекторная дуга коленного рефлекса:

1 - рецепторный аппарат; *2* — чувствительное волокно нерва; *3 —* межпозвоночный узел; *4* — чувствительный нейрон спинного мозга; 5 — двигательный нейрон спинного мозга; *6* — двигательное волокно нерва

Наличие обратной связи превращает рефлекторную дугу в **рефлекторное кольцо,** по которому постоянно циркулируют импульсы. Гипотеза кольцевых регулирующих структур является отражением кибернетических идей, устанавливающих общие закономерности управления и связи в живом организме и машине-автомате.

Чувствительность имеет огромное значение в жизнедеятельности организма. Посредством чувствительности (ощущения) устанавливается связь организма с внешней средой и ориентировка в  
ней. Чувствительность необходимо рассматривать с точки зрения учения об анализаторах.

**Анализатор** — сложный нервный механизм, который воспринимает раздражение, проводит его в мозг и анализирует, т.е. разлагает на отдельные элементы. Таким образом, анализатор имеет расположенный на периферии воспринимающий аппарат, проводниковый аппарат (нервные проводники) и находящийся в коре головного мозга центральный аппарат. Корковый отдел анализатора осуществляет анализ и синтез различных раздражений внешнего мира и внутренней среды организма. Различают зрительный, слуховой, обонятельный, вкусовой и кожный анализаторы.

Периферический аппарат анализатора называется рецептором. **Рецепторы** воспринимают раздражение и перерабатывают его в нервный импульс. Различают экстерорецепторы, воспринимаю щие раздражения из внешней среды; интерорецепторы, воспринимающие раздражения из внутренних органов организма, и проприорецепторы, воспринимающие раздражения из мышц, связок, сухожилий, суставов. Импульсы в проприорецепторах возникают в связи с изменением натяжения сухожилий, мышц и ориентируют в отношении положения тела в пространстве и совершения движения.

Вид чувствительности связан с типом рецепторов. Болевая, температурная и тактильная чувствительность связаны с экстерорецепторами и относятся к поверхностной чувствительности.

Чувство движения и положения туловища и конечностей в пространстве (мышечно-суставное чувство), чувство давления и веса, вибрационная чувствительность связаны с проприорецепторами и относятся к глубокой чувствительности. Различают также сложные виды чувствительности: чувство локализации раздражения, стереогноз (узнавание предметов на ощупь) и др.

Теснейшая связь нервной системы со всеми жизненными отправлениями организма достигается благодаря тому, что различные органы, части тела и целые физиологические системы как бы спроецированы в определенные **нервные центры.** Так, в чувствительных зонах коры больших полушарий имеются специальные участки, куда спроецированы чувствительные импульсы от ноги.

туловища, руки, лица. Этот принцип соматотопической проекции (проекции частей тела) прослеживается и во многих подкорковых образованиях головного мозга. На уровне спинного мозга соматотопическая проекция имеет своеобразную форму: части тела представлены посегментно. Эти сегменты схематически выглядят как поперечные полосы на туловище, продольные — на конечностях и концентрические окружности на лице. Каждый сегмент тела соответствует сегменту спинного мозга.

Сегмент является структурно-функциональной единицей спинного мозга. Он представляет собой участок серого вещества, соответствующий одной паре двигательных и одной паре чувствительных корешков; обе пары корешков находятся на одном уровне.

В функционировании нервной системы наблюдаются признаки иерархичности: одна и та же функция предварительно регулируется низшими центрами, над которыми надстраиваются более высокие. Многоэтажность регуляции значительно повышает надежность работы нервной системы и в то же время является отражением ее эволюционной истории.

Головной мозг, развивающийся из пяти мозговых пузырей головного отдела мозговой трубки, имеет несколько отделов. Условно в нем выделяют большой мозг, малый мозг (мозжечок) и ствол мозга. Большой мозг (полушария головного мозга) покрывает мозжечок и ствол мозга. У взрослого человека головной мозг весит в среднем 1400 г, а его объем равен 1200 см3. Многие анатомы, физиологи, врачи, философы считали, что от массы мозга зависят индивидуальные особенности интеллекта и различные способности людей. В связи с этим изучали особенности строения мозга. При определении массы мозга умственно отсталых и выдающихся людей пытались сопоставить одаренность с массой мозга, числом и выраженностью извилин, развитием каких-либо специальных областей мозга. Оказалось, однако, что масса мозга сама по себе не определяет умственных способностей человека. Масса мозга у А. Франса составила 1017 г, у Ю. Либиха - 1362 г, у Г. Гельмгольца - 1440 г, у Д.И.Менделеева - 1571 г, у М.П.Павлова -1953 г, у Ж.Кювье - 1829 г, у И.С.Тургенева - 2012 г. Таким образом, у такого выдающегося ученого, как Ю.Либих, или талантливого писателя, как А. Франс, масса мозга оказалась даже меньше, чем у человека средних способностей. Полушария мозга представляют собой наиболее массивный отдел головного мозга. Они заполняют большую часть полости мозгового черепа. Снаружи полушария имеют серый цвет, что обусловлено скоплением нервных клеток. Этот слой носит название коры больших полушарий головного мозга. Под корой находится белое вещество, представляющее собой нервные проводники — отростки нервных клеток. Продольная щель мозга отделяет левое полушарие от правого. Полушария связаны между собой спайками, главной из которых является мозолистое тело. Поверхность каждого полушария покрыта большим количеством борозд, между которыми располагаются извилины мозга. В каждом полушарии выделяют лобную, теменную, височную и затылочную доли. Поверхность коры головного мозга занимает 11/12 всей поверхности мозга, причем примерно 30 % приходится на лобные доли. В процессе эволюции кора головного мозга у человека получила наивысшее развитие, причем наиболее развиты лобные доли. Наибольшего развития у человека достигает и пирамидная система, осуществляющая произвольные движения.

Мозолистое тело — большая спайка мозга, соединяющая серое вещество больших полушарий головного мозга. Оно располагается в глубине продольной щели мозга. От мозолистого тела в белое вещество полушарий мозга отходят белые волокна. Эти волокна лучеобразно расходятся во все доли мозга.

В основании белого вещества больших полушарий головного мозга лежат очень важные в функциональном отношении ядра серого вещества — хвостатое ядро, чечевицеобразное ядро, зрительный бугор и др. В определенных стадиях эволюционного развития эти образования были высшими двигательными (хвостатое и чечевицеобразное ядра) и чувствительными (зрительный бугор) центрами. Однако с развитием коры головного мозга они перешли в подчиненное к ней отношение. Хвостатое и чечевицеобра: ное ядра вместе с некоторыми другими образованиями нервной системы составили так называемую экстрапирамидную систему — систему обеспечения, или обслуживания, движений. Главной двигательной системой стала пирамидная система, которая тесно связана с корой головного мозга.

Зрительный бугор с развитием коры головного мозга стал подкорковым центром всех видов чувствительности. В нем сходятся все направляющиеся в кору проводники чувствительности. Зрительный бугор является основным коллектором чувствительности поэтому играет важную роль в формировании ощущений, эмоций побуждений.

Очень большое значение имеет подбугорная область мозга гипоталамус. Он является регулятором внутренних процессов организма, всех видов обмена веществ и теплообмена организма.

Между ядрами основания больших полушарий находится узкая полоса белого вещества — внутренняя капсула. Через нее проходят все проводники, идущие в кору головного мозга и из коры в нижележащие отделы мозга.

Снизу к большим полушариям примыкает ствол головного мозга, который имеет следующие отделы: ножки мозга с четверохолмием, мост мозга с мозжечком, продолговатый мозг. В стволе мозга находятся ядра серого вещества и нервные проводники, идущие в восходящем направлении — из спинного мозга и нижних отделов ствола мозга в кору головного мозга — и в нисходящем направлении — из коры головного мозга в нижележащие отделы головного мозга и в спинной мозг. Ядра серого вещества, заложенные в стволе мозга, имеют важное функциональное значение. Некоторые из них (красные ядра, черное вещество в ножках мозга, оливы в продолговатом мозге и др.) относятся к экстрапирамидной системе и имеют отношение к осуществлению движений, другие являются важными чувствительными образованиями. В стволе головного мозга имеются также ядра черепных нервов, осуществляющих двигательную, чувствительную и вегетативную иннервацию в области головы.

Важной составляющей ствола головного мозга является сетчатое образование (ретикулярная формация), которое служит своеобразным коллектором энергии, активирующей кору головного мозга. От ретикулярной формации идут как активирующие, так и тормозящие влияния восходящего и нисходящего направлений. В стволе головного мозга располагаются жизненно важные центры: дыхания, сосудисто-двигательный, рвотный, кашлевой и др. Они тесно связаны с ретикулярной формацией.

Внизу ствол мозга без резкой границы переходит в спинной мозг. Серое вещество спинного мозга, имеющее в разрезе форму бабочки, состоит из передних и задних рогов. В передних рогах располагаются периферические двигательные нейроны. К ним приходит многочисленная информация о совершении движений из коры головного мозга, подкорковых образований, ствола головного мозга. В задних рогах находятся чувствительные нейроны, из отростков которых формируются идущие в головной мозг чувствительные пути. В белом веществе спинного мозга находятся нервные проводники восходящего и нисходящего направлений.

Головной мозг в полости черепа и спинной мозг в позвоночном канале покрыты оболочками. Их три: наружная — твердая, внутренняя — мягкая, средняя — паутинная. Их функциональная роль заключается в защите мозга от механических повреждений и сотрясений. Между паутинной и мягкой оболочками находится щелевидная полость — подпаутинное пространство, заполненное жидкостью.

Жидкость циркулирует по системе мозговых желудочков и подпаутинному пространству. Мозговые желудочки — это полости внутри мозга, заполненные спинномозговой жидкостью. В больших полушариях головного мозга находятся боковые желудочки, соединенные с центрально расположенным III желудочком. Желудочек III соединен посредством узкого канала — водопровода мозга - с IV желудочком, который находится в области ствола мозга и посредством особых отверстий соединен с подпаутинным пространством. Цереброспинальная жидкость служит добавочной механической защитой мозга от толчков и сотрясений; кроме того, она имеет отношение к обменным процессам в мозге.

Кровоснабжение головного и спинного мозга имеет свои особенности по сравнению с другими органами. Особенности эти связаны с большой функциональной важностью мозга. Кровоснабжение головного мозга осуществляется за счет внутренних сонных и позвоночных артерий. Благодаря соединению между отдельными ветвями этих артерий на основании мозга и в области ствола мозга образуются два артериальных круга, что имеет важное значение для нормального кровообращения мозга в условиях физиологических нагрузок и при нарушениях мозгового кровообращения.

**БОЛЬШИЕ ПОЛУШАРИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА**

Большие полушария головного мозга представляют собой самый массивный отдел головного мозга. Они покрывают мозжечок и ствол мозга. Большие полушария составляют примерно 78 % общей массы мозга. В процессе онтогенетического развития организма большие полушария головного мозга развиваются из конечного мозгового пузыря нервной трубки, поэтому данный отдел головного мозга называется также конечным мозгом.

Большие полушария головного мозга разделены по средней линии глубокой вертикальной щелью на правое и левое полушария. В глубине средней части оба полушария соединены между собой большой спайкой — мозолистым телом. В каждом полушарии различают доли: лобную, теменную, височную, затылочную и островок (рис. 6).

Доли мозговых полушарий отделяются одна от другой глубокими бороздами. Наиболее важны три глубокие борозды: центральная (роландова), отделяющая лобную долю от теменной; боковая (сильвиева), отделяющая височную долю от теменной, и теменно-затылочная, отделяющая теменную долю от затылочной на внутренней поверхности полушария.

Каждое полушарие имеет верхнебоковую (выпуклую), нижнюю и внутреннюю поверхность.

Каждая доля полушария имеет мозговые извилины, отделенные друг от друга бороздами. Сверху полушарие покрыто корой — тонким слоем серого вещества, которое состоит из нервных клеток.

Кора головного мозга — наиболее молодое в эволюционном отношении образование центральной нервной системы. У человека она достигает наивысшего развития. Кора головного мозга имеет огромное значение в регуляции жизнедеятельности организма, в осуществлении сложных форм поведения и становлении нервно-психических функций.

Под корой находится белое вещество полушарий, оно состоит из отростков нервных клеток — проводников. Из-за образования мозговьгх извилин общая поверхность коры головного мозга значительно увеличивается. Общая площадь коры полушарий составляет 1200 см2, причем 2/3 ее поверхности находится в глубине борозд, а 1/3 — на видимой поверхности полушарий.

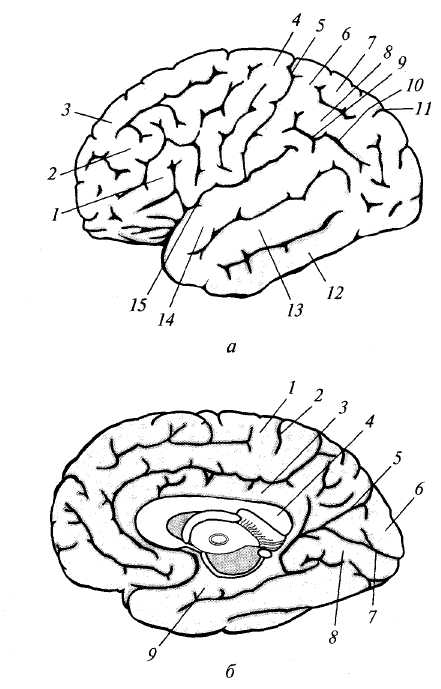


Рис. 6. Большие полушария головного мозга:

а — верхнебоковая поверхность: 1 — нижняя лобная извилина; *2* — средняя лобная извилина; *3 —* верхняя лобная извилина; *4* — передняя центральная извилина; *5* — центральная (роландова) борозда; *6* — задняя центральная извилина; 7 — верхняя теменная долька; *8* — нижняя теменная долька; *9 —* надкраевая (супра-маргинальная) борозда; *10* — угловая (ангулярная) борозда; *11* — теменно-затылочная борозда; *12 —* нижняя височная извилина; *13 —* средняя височная извилина; *14 —* верхняя височная извилина; *15* — боковая (сильвиева) борозда; — внутренняя поверхность: 1 — парацентральная долька; *2* — центральная борозда; *3* — поясная извилина; *4* — мозолистое тело; *5* — теменно-затылочная борозда; *6* — клин; 7 — шпорная борозда; *8* — язычковая извилина; *9* — извилина гиппокампа (парагиппокамповая извилина)

Каждая доля мозга имеет различное функциональное значение.

**ЛОБНАЯ ДОЛЯ**

Лобная доля занимает передние отделы полушарий. От теменной доли она отделяется центральной бороздой, от височной — боковой бороздой. В лобной доле имеются четыре извилины: одна вертикальная — прецентральная и три горизонтальные — верхняя, средняя и нижняя лобные извилины. Извилины отделены друг от друга бороздами. На нижней поверхности лобных долей различают прямую и орбитальную извилины. Прямая извилина залегает между внутренним краем полушария, обонятельной бороздой и наружным краем полушария. В глубине обонятельной борозды лежат обонятельная луковица и обонятельный тракт. Лобная доля человека составляет 25 — 28% коры; средняя масса лобной доли 450 г.

Функция лобных долей связана с организацией произвольных движений, двигательных механизмов речи, регуляцией сложных форм поведения, процессов мышления. В извилинах лобной доли сконцентрировано несколько функционально важных центров. Передняя центральная извилина является “представительством” первичной двигательной зоны со строго определенной проекцией участков тела. Лицо “расположено” в нижней трети извилины, рука — в средней трети, нога — в верхней трети. Туловище представлено в задних отделах верхней лобной извилины. Таким образом, человек спроецирован в передней центральной извилине вверх ногами и вниз головой (рис. 7).

Передняя центральная извилина вместе с прилегающими задними отделами лобных извилин выполняет очень важную в функциональном отношении роль. Она является центром произвольных движений. В глубине коры центральной извилины от так на зываемых пирамидных клеток — центрального двигательного нейрона - начинается основной двигательный путь — пирамидный, или кортико-спинальный, путь. Периферические отростки двигательных нейронов выходят из коры, собираются в единый мощный пучок, проходят центральное белое вещество полушарий и через внутреннюю капсулу входят в ствол мозга; в конце ствола мозга они частично перекрещиваются (переходя с одной стороны на другую) и затем спускаются в спинной мозг. Эти отростки заканчиваются в сером веществе спинного мозга. Там они вступают в контакт с периферическим двигательным нейроном и передают ему импульсы из центрального двигательного нейрона. По пирамидному пути передаются импульсы произвольного движения.

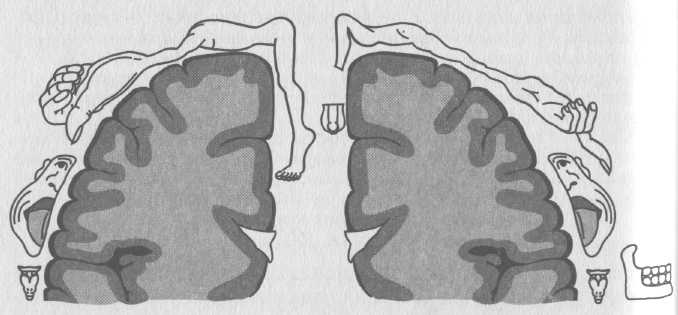


Рис. 7. Проекция человека в передней центральной извилине коры головного мозга

В задних отделах верхней лобной извилины располагается также экстрапирамидный центр коры, тесно связанный анатомически и функционально с образованиями так называемой экстрапирамидной системы. Экстрапирамидная система — двигательная система, помогающая осуществлению произвольного движения. Это система “обеспечения” произвольных движений. Будучи филогенетически более старой, экстрапирамидная система у человека обеспечивает автоматическую регуляцию “заученных” двигательных актов, поддержание общего мышечного тонуса, “готовность” периферического двигательного аппарата к совершению движения, перераспределение мышечного тонуса при движениях. Кроме того, она участвует в поддержании нормальной позы.

В заднем отделе средней лобной извилины находится лобный глазодвигательный центр, осуществляющий контроль за содружественным, одновременным поворотом головы и глаз (центр поворота головы и глаз в противоположную сторону). Раздражение этого центра вызывает поворот головы и глаз в противоположную сторону. Функция этого центра имеет огромное значение в осуществлении так называемых ориентировочных рефлексов (или рефлексов “что такое?”), имеющих очень важное значение для сохранения жизни животных.

В заднем отделе нижней лобной извилины находится моторный центр речи (центр Брока).

Лобный отдел коры больших полушарий принимает также активное участие в формировании мышления, организации целенаправленной деятельности, перспективном планировании.

**ТЕМЕННАЯ ДОЛЯ**

Теменная доля занимает верхнебоковые поверхности полушария. От лобной теменная доля спереди и сбоку ограничивается центральной бороздой, от височной снизу — боковой бороздой, от затылочной — воображаемой линией, проходящей от верхнего края теменно-затылочной борозды до нижнего края полушария.

На верхнебоковой поверхности теменной доли имеются три извилины: одна вертикальная — задняя центральная и две горизонтальные — верхнетеменная и нижнетеменная. Часть нижнетеменной извилины, огибающей задний отдел латеральной борозды, называют надкраевой (супрамаргинальной), а часть, окружающую верхнюю височную извилину, — узловой (ангулярной) областью.

Теменная доля, как и лобная, составляет значительную часть полушарий головного мозга. В филогенетическом отношении в ней выделяют старый отдел — заднюю центральную извилину, новый — верхнетеменную извилину и более новый — нижнетеменную извилину. Функция теменной доли связана с восприятием и анализом чувствительных раздражений, пространственной ориентацией. В извилинах теменной доли сконцентрировано несколько функциональных центров.

В задней центральной извилине спроецированы центры чувствительности с проекцией тела, аналогичной таковой в передней центральной извилине. В нижней трети извилины спроецировано лицо, в средней трети — рука, туловище, в верхней трети — нога. В верхней теменной извилине находятся центры, ведающие сложными видами глубокой чувствительности: мышечно-суставным, двухмерно-пространственным чувством, чувством веса и объема движения, чувством распознавания предметов на ощупь.

Таким образом, в теменной доле локализуется корковый отдел чувствительного анализатора.

В нижней теменной доле расположены центры праксиса. Под праксисом понимаются ставшие автоматизированными в процессе повторений и упражнений целенаправленные движения, которые вырабатываются в ходе обучения и постоянной практики в течение индивидуальной жизни. Ходьба, еда, одевание, механический элемент письма, различные виды трудовой деятельности (например, движения водителя по управлению автомобилем, косьба и пр.) являются праксисом. Праксис — высшее проявление свойственной человеку двигательной функции. Он осуществляется в результате сочетанной деятельности различных территорий коры головного мозга.

**ВИСОЧНАЯ ДОЛЯ**

Височная доля занимает нижнебоковую поверхность полушарий. От лобной и теменной долей височная доля отграничивается боковой бороздой. На верхнебоковой поверхности височной доли имеются три извилины — верхняя, средняя и нижняя. Верхняя височная извилина находится между сильвиевой и верхней височной бороздами, средняя — между верхней и нижней височной бороздами, нижняя — между нижней височной бороздой и поперечной мозговой щелью. На нижней поверхности височной доли различают нижнюю височную извилину, боковую затылочно-височную извилину, извилины гиппокампа (ноги морского коня).

Функция височной доли связана с восприятием слуховых, вкусовых, обонятельных ощущений, анализом и синтезом речевых звуков, механизмами памяти. Основной функциональный центр верхнебоковой поверхности височной доли находится в верхней височной извилине. Здесь располагается слуховой, или гностический, центр речи (центр Вернике).

В верхней височной извилине и на внутренней поверхности височной доли находится слуховая проекционная область коры. Обонятельная проекционная область находится в гиппокамповой извилине, особенно в ее переднем отделе (так называемом крючке). Рядом с обонятельными проекционными зонами находятся и вкусовые.

Височные доли играют важную роль в организации сложных психических процессов, в частности памяти.

**ЗАТЫЛОЧНАЯ ДОЛЯ**

Затылочная доля занимает задние отделы полушарий. На выпуклой поверхности полушария затылочная доля не имеет резких границ, отделяющих ее от теменной и височной долей, за исключением верхнего отдела теменно-затылочной борозды, которая, располагаясь на внутренней поверхности полушария, отделяет теменную долю от затылочной. Борозды и извилины верхнебоковой поверхности затылочной доли непостоянны и имеют вариабельное строение. На внутренней поверхности затылочной доли имеется шпорная борозда, которая отделяет клин (треугольной формы дольку затылочной доли) от язычковой извилины и затылочно-височной извилины.

Функция затылочной доли связана с восприятием и переработкой зрительной информации, организацией сложных процессов зрительного восприятия. При этом в области клина проецируется верхняя половина сетчатки глаза, воспринимающая свет от нижних полей зрения; в области язычковой извилины находится нижняя половина сетчатки глаза, воспринимающая свет от верхних полей зрения.

**ОСТРОВОК**

Островок, или так называемая закрытая долька, находится в глубине боковой борозды. От примыкающих соседних отделов островок отделен круговой бороздой. Поверхность островка разделена его продольной центральной бороздой на переднюю и заднюю части. В островке проецируется анализатор вкуса.

**ЛИМБИЧЕСКАЯ КОРА**

На внутренней поверхности полушарий над мозолистым телом находится поясная извилина. Эта извилина перешейком позади мозолистого тела переходит в извилину около морского конька - парагиппокампову извилину. Поясная извилина вместе с парагиттпокамповой извилиной составляют сводчатую извилину.

Внутренняя и нижняя поверхности полушарий объединяются в так называемую лимбическую (краевую) кору вместе с миндалевидным ядром из группы подкорковых ядер, обонятельным трактом и луковицей, участками лобных, височных и теменных долей коры больших полушарий, а также с подбугорной областью и ретикулярной формацией ствола. Лимбическая кора объединяется в единую функциональную систему — лимбико-ретикулярный комплекс. Основной функцией этих отделов мозга является не столько обеспечение связи с внешним миром, сколько регуляция тонуса коры, влечений и аффективной жизни. Они регулируют сложные, многоплановые функции внутренних органов и поведенческие реакции. Лимбико-ретикулярный комплекс — важнейшая интегративная система организма. Лимбическая система имеет также важное значение в формировании мотиваций. Мотивация (или внутреннее побуждение) включает в себя сложнейшие инстинктивные и эмоциональные реакции (пищевые, оборонительные, половые). Лимбическая система принимает участие также в регуляции сна и бодрствования.

Лимбическая кора выполняет также важную функцию обоняния. Обоняние — восприятие находящихся в воздухе химических веществ. Обонятельный мозг человека обеспечивает обоняние, а также организацию сложных форм эмоциональных и поведенческих реакций. Обонятельный мозг является частью лимбической системы.

Обонятельный мозг состоит из двух отделов — периферического и центрального. Периферический отдел представлен обонятельным нервом, обонятельными луковицами, первичными обонятельными центрами. Центральный отдел включает извилину морского коня — гиппокамп, зубчатую и сводчатую извилины.

Рецепторный аппарат обоняния расположен в слизистой оболочке носа. По системе нервных проводников информация с рецепторов передается в корковый отдел обонятельного анализатора (рис. 8).

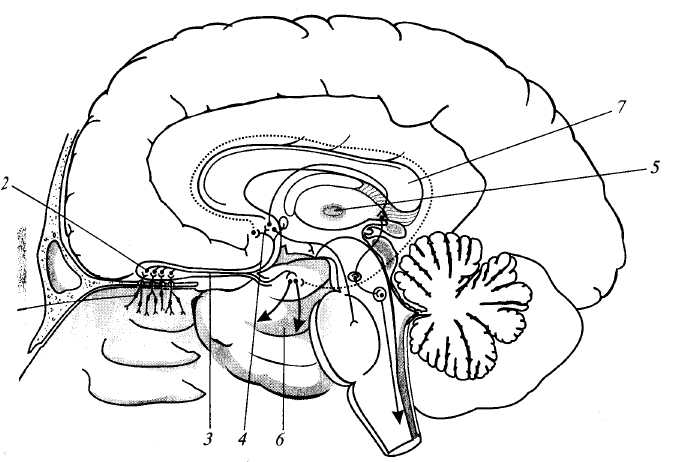


Рис. 8. Обонятельный анализатор (схема):

*1* — обонятельный эпителий, биполярные обонятельные клетки; *2 —* обонятельная луковица; *3 —* обонятельный тракт; *4* — первичные обонятельные центры; 5 — зрительный бугор; *6* — корковый обонятельный центр; 7 — мозолистое тело

Корковый отдел обонятельного анализатора находится в поясной извилине, извилине морского коня и в крючке морского коня которые вместе составляют замкнутую кольцевидную область. Периферический отдел обонятельного анализатора связан с корковыми областями обоих полушарий.

Физиологический механизм восприятия запахов обонятельным анализатором окончательно не ясен. Существуют две основные гипотезы, с разных позиций объясняющие природу этого процесса. Согласно одной из гипотез, взаимодействие между молекулами пахучего вещества и хеморецепторами происходит по типу ключа и замка, т.е. типу молекулы соответствует специальный рецептор. Другая гипотеза базируется на предположении о том, что молекулы пахучего вещества имеют определенную волну колебания, на которую “настроены” обонятельные рецепторы. Молекулы, имеющие сходные колебания, должны иметь общую волну и соответственно давать близкие запахи.

Термин “обонятельный мозг” применительно к физиологии человека несколько условен и не раскрывает полностью его многогранной и универсальной функции. “Размещение” центрального звена обонятельного мозга в больших полушариях неслучайно и является результатом той огромной “информационной” роли, которую играло обоняние в процессе эволюции при адаптации к внешней среде и регуляции сложных поведенческих реакций. Добывание пищи, выбор особи противоположного пола, забота о потомстве, целостности территории, организация групповых сообществ внутри вида — все эти повседневные функции у многих животных выполняются при непосредственном участии тонко сконструированной системы обонятельной рецепции и основанной на этом способности ряда животных посылать во внешнюю среду тонкие дифференцированные специфические пахучие вещества — сигналы-информаторы.

Универсальные формы поведенческих реакций у животных проявляющиеся в повседневной заботе о месте обитания, о потомстве, создают впечатление о наделенности их разумом. Кажущийся интеллект — просто результат реакции на внешние стимулы. Однако сами эти стимулы и реакции на них прекрасно соответствуют биологическим потребностям животных.

В жизни людей обоняние потеряло то биологическое информационное значение, которое оно имело у животных. Обонятельная система человека предназначена как для выполнения узкой, “своей” функции, так и для своего рода “зарядки” эмоций. О силе воздействия запахов на эмоциональную сферу, о том, что они являются важнейшим “пищевым субстратом эмоций”, хорошо известно с давних времен истории человечества.

Острота обоняния человека может варьировать. Как правило, эти вариации незначительны, однако в отдельных случаях острота обоняния может быть очень высокой (дегустаторы парфюмерной промышленности).

Поскольку обонятельный анализатор играет важную роль в регуляции эмоций, его центральный отдел относят к лимбической системе, образно названной “общим знаменателем” для множества эмоциональных и висцеросоматических реакций организма.

**МОЗОЛИСТОЕ ТЕЛО**

Мозолистое тело — дугообразная тонкая пластинка, филогенетически молодая, соединяет срединные поверхности обоих полушарий. Удлиненная средняя часть мозолистого тела сзади переходит в утолщение, а спереди искривляется и дугообразно загибается вниз. Мозолистое тело соединяет филогенетически наиболее молодые участки полушарий и играет важную роль в обмене информацией между ними.

**АРХИТЕКТОНИКА КОРЫ БОЛЬШИХ ПОЛУШАРИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА**

Учение о структурных особенностях строения коры называется архитектоникой.

Клетки коры больших полушарий менее специализированы. чем нейроны других отделов мозга; тем не менее определенные их группы анатомически и физиологически тесно связаны с теми или иными специализированными отделами мозга. Микроскопическое строение коры головного мозга неодинаково в разных ее отделах. Эти морфологические различия коры позволили выделить отдельные корковые цитоархитектонические поля. Имеется несколько вариантов классификаций корковых полей. Большинство исследователей выделяет 50 цитоархитектонических полей.

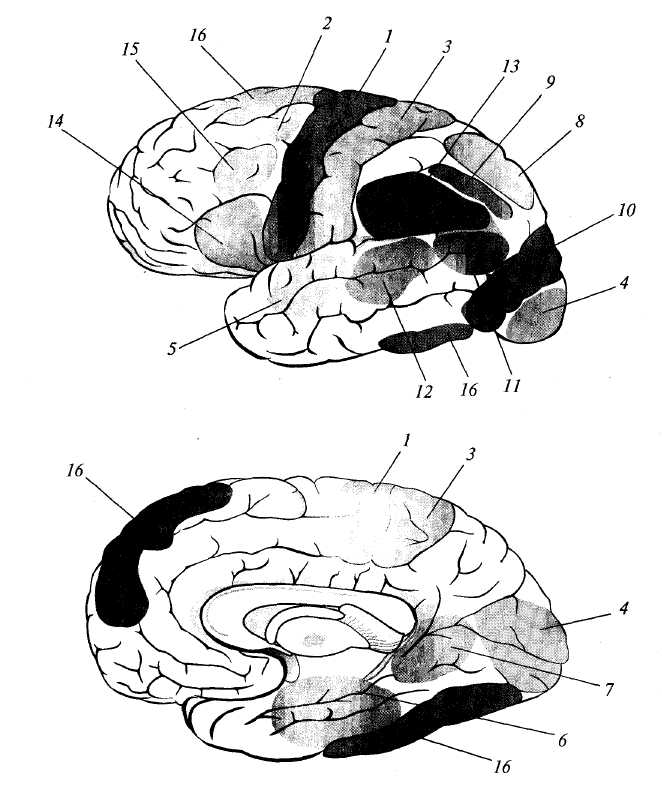


Рис. 9. Схема локализации функций в коре больших полушарий:

1 - проекционная двигательная зона; *2* — центр поворота глаз и головы в противоположную сторону; *3* — проекционная зона чувствительности; *4* — проекционная зрительная зона. Проекционные гностические зоны: *5* — слуха; *6* — обоняния; 7 - вкуса; *8* — гностическая зона схемы тела; *9* — зона стереогноза; 10 - гностическая зрительная зона; 11 *—* гностическая зона чтения; *12 —* гностическая речевая зона; *13* — зона праксиса; *14* — праксическая речевая зона; 15 - праксическая зона письма; *16 —* зона контроля за функцией мозжечка

Микроскопическое строение коры довольно сложное. Кора состоит из ряда слоев клеток и их волокон. Основной тип строения коры шестислойный, однако он не везде однороден. Существуют участки коры, где один из слоев выражен весьма значительно, а другой — слабо. В других областях коры намечается подразделение некоторых слоев на подслои и т.д.

Установлено, что области коры, связанные с определенной функцией, имеют сходное строение. Участки коры, которые близки у животных и человека по своему функциональному значению, имеют определенное сходство в строении. Те участки мозга, которые выполняют чисто человеческие функции (речь), имеются только в коре человека, а у животных, даже у обезьян, отсутствуют.

Морфологическая и функциональная неоднородность коры головного мозга позволила выделить центры зрения, слуха, осязания и т.д., которые имеют свою определенную локализацию (см. рис. 9). Однако неверно говорить о корковом центре как о строго ограниченной группе нейронов. Необходимо помнить, что специализация участков коры формируется в процессе жизнедеятельности. В раннем детском возрасте функциональные зоны коры перекрывают друг друга, поэтому их границы расплывчаты и нечетки. Только в процессе обучения, накопления собственного опыта в практической деятельности происходит постепенная концентрация функциональных зон в отделенные друг от друга центры.

Белое вещество больших полушарий состоит из нервных проводников. В соответствии с анатомическими и функциональными особенностями волокна белого вещества делят на ассоциативные, комиссуральные и проекционные (рис. 10). Ассоциативные волокна объединяют различные участки коры внутри одного полуша рия. Эти волокна бывают короткие и длинные. Короткие волокна обычно имеют дугообразную форму и соединяют соседние извилины. Длинные волокна соединяют отдаленные участки коры.

Комиссуральными принято называть те волокна, которые соединяют топографически идентичные участки правого и левого полушарий. Комиссуральные волокна образуют три спайки: переднюю белую спайку, спайку свода, мозолистое тело. Передняя белая спайка соединяет обонятельные области правого и левого полушарий. Спайка свода соединяет между собой гиппокамповые извилины правого и левого полушарий. Основная же масса комиссуральных волокон проходит через мозолистое тело, соединяя между собой симметричные участки обоих полушарий головного мозга.

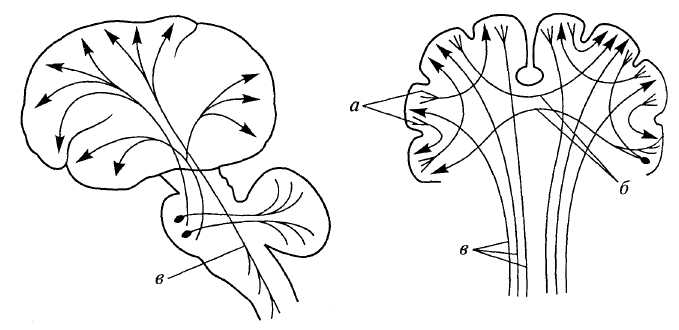


Рис. 10. Нервные проводники головного мозга (схема):

*а* — ассоциативные волокна; *б —* комиссуральные волокна; *в* — проекционные волокна

Проекционными принято называть те волокна, которые связывают полушария головного мозга с нижележащими отделами мозга — стволом и спинным мозгом. В составе проекционных волокон проходят проводящие пути, несущие афферентную (чувствительную) и эфферентную (двигательную) информацию.

**ПОДКОРКОВАЯ ОБЛАСТЬ СТРИОПАЛЛИДАРНАЯ СИСТЕМА**

В толще белого вещества полушарий мозга располагаются скопления серого вещества, называемые подкорковыми ядрами (базальные ядра). К ним относятся хвостатое ядро, чечевицеобразное ядро, ограда и миндалевидное тело (рис. 11). Чечевицеобразное ядро, находящееся снаружи от хвостатого ядра, делится на три части. В нем различают скорлупу и два бледных шара.

В функциональном отношении хвостатое ядро и скорлупа объединяются в полосатое тело (стриатум), а бледные шары вместе с черной субстанцией и красными ядрами, расположенными в ножках мозга, — в бледное тело (паллидум). Вместе они представляют очень важное в функциональном отношении образование — стриопаллидарную систему. По морфологическим особенностям и филогенетическому происхождению (появление их на определенной ступени эволюционного развития) бледное тело — более древнее, чем полосатое тело, образование.

Стриопаллидарная система является важной составной частью двигательной системы. Она входит в состав так называемой внепирамидной системы. В двигательной зоне коры головного мозга начинается двигательный — пирамидный — путь, по которому следует приказ выполнить то или иное движение. Экстрапирамидная система важной составной частью которой является стриопаллидум, включаясь в двигательную пирамидную систему, принимает подсобное участие в обеспечении произвольных движений.

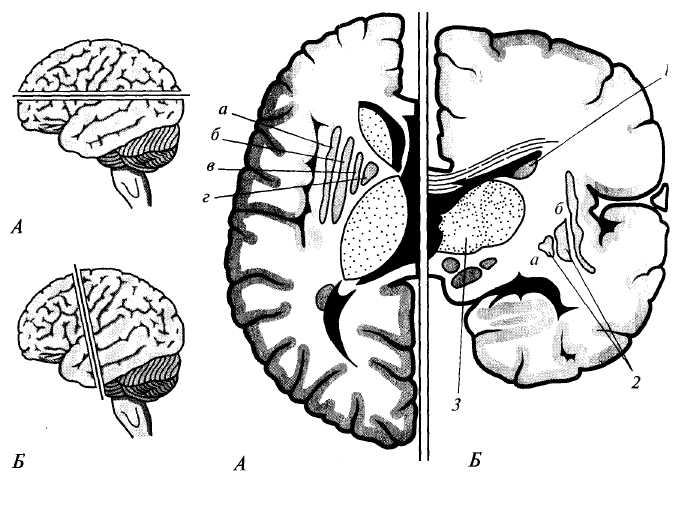


Рис. 11. Подкорковые ядра:

1 — хвостатое ядро; *2* — чечевицеобразное ядро; *3* — зрительный бугор. *А —* горизонтальный разрез: *а* — ограда; *б* — скорлупа; *в* и *г* — бледный шар; *Б* — фронтальный разрез: *а* — бледный шар; *б* — скорлупа

В то время, когда кора головного мозга еще не была развита, стриопаллидарная система была главным двигательным центром, определявшим поведение животного. За счет стриопаллидарного двигательного аппарата осуществлялись диффузные, массовые движения тела, обеспечивающие передвижение, плавание и т.п. С развитием коры головного мозга стриопаллидарная система перешла в подчиненное состояние. Главным двигательным центром стала кора головного мозга. Стриопаллидарная система стала обеспечивать фон “предуготованности” к совершению движения; на этом фоне осуществляются контролируемые корой головного мозга быстрые, точные, строго дифференцированные движения. Для совершения движения необходимо, чтобы одни мышцы сократились, а другие расслабились, иначе говоря, нужно точное и согласованное перераспределение мышечного тонуса. Такое перераспределение тонуса мышц как раз и осуществляется стриопаллидарной системой. Эта система обеспечивает наиболее экономное потребление мышечной энергии в процессе выполнения движения. Совершенствование движения в процессе обучения их выполнению (например, отработка до предела отточенного бега пальцев музыканта, взмаха руки косаря, точных движений водителя автомобиля) приводит к постепенной экономизации и автоматизации. Такая возможность обеспечивается стриопаллидарной системой. Выше было отмечено, что в филогенетическом отношении полосатое тело — образование более молодое, чем бледное тело. Примером паллидарных организмов являются рыбы. Они передвигаются в воде с помощью мощных бросковых движений туловиша, не “заботясь” об экономии мышечной энергии. Эти движения имеют относительно точный и мощный характер. Однако они расточительны энергетически. У птиц полосатое тело уже хорошо выражено, что помогает им более расчетливо регулировать качество, точность и количество движений. Таким образом, бледное тело тормозит и регулирует деятельность паллидарной системы. Отношения между ними такие же, какие вообще складываются между филогенетически более древними и молодыми, более совершенными, аппаратами: более молодые образования контролируют и тормозят более древние.

Двигательные акты новорожденного носят паллидарный характер: они некоординированны, бросковы и часто излишни. С возрастом, по мере созревания стриатума, движения ребенка становятся более экономичными, скупыми, автоматизированными.

Стриопаллидарная система имеет связи с корой головного мозга, корковой двигательной системой (пирамидной) и мышцами, образованиями экстрапирамидной системы, со спинным мозгом и зрительным бугром.

Другие базальные ядра (ограда и миндалевидное тело) расположены кнаружи от чечевицеобразного ядра. Миндалевидное тело входит в другую функциональную систему, в так называемый лимбико-ретикулярный комплекс.

**ЗРИТЕЛЬНЫЙ БУГОР**

Из промежуточного мозгового пузыря развиваются зрительный бугор и подбугорная область (гипоталамус), из полости промежуточного мозгового пузыря — III желудочек.

Зрительный бугор, или таламус, расположен по сторонам III желудочка и состоит из мощного скопления серого вещества. Зрительный бугор делят на собственно зрительный бугор, надбугорную (надталамическая область, или эпиталамус) и забугорную (заталамическая область, или метаталамус). Основную массу серого бугра составляет таламус. В нем выделяют выпячивание — подушку, кзади от которой имеются два возвышения — наружное и внутреннее коленчатые тела (они входят в забугорную область). В таламусе различают несколько ядерных групп.

Надбугорная область, или эпиталамус, состоит из шишковидной железы и задней спайки мозга.

Забугорная область, или метаталамус, включает в себя коленчатые тела, являющиеся возвышением таламуса. Они лежат кнаружи и книзу от подушки таламуса.

Подбугорная область, или гипоталамус, лежит книзу от таламуса, имеет ряд ядер, лежащих в стенках III желудочка.

Зрительный бугор является важным этапом на пути проведения всех видов чувствительности. К нему подходят и в нем сосредоточиваются чувствительные пути — осязание, болевое, температурное чувство, зрительные тракты, слуховые пути, обонятельные пути и волокна от экстрапирамидной системы. От нейронов зрительного бугра начинается следующий этап передачи чувствительных импульсов — в кору головного мозга. На определенном этапе эволюции нервной системы таламус был центром чувствительности, подобно тому, как стриопаллидарная система — механизмом движений. По мере появления и развития коры головного мозга основная роль в функции чувствительной сферы перешла к коре головного мозга, а зрительный бугор остался лишь передаточной станцией чувствительных импульсов от периферии к коре мозга. Поскольку таламус на определенных эволюционных этапах развития мозга был центром чувствительности, он тесно связан со стриопаллидарной системой — бывшим центром движений. Весь этот аппарат в целом нередко называют таламостриопаллидарной системой, где афферентным звеном является таламус, а эфферентным — стриопаллидарная система.

Таким образом, зрительный бугор служит передаточной чувствительной станцией для всех видов чувствительности, поэтому имеет важное значение в формировании ощущений. В этом — одно из важнейших функциональных его значений. Кроме того, таламус принимает участие в активизации процессов внимания и в организации эмоций. На уровне таламуса происходит формирование сложных психорефлексов, эмоций смеха и плача. Тесная связь зрительного бугра со стриопаллидарной системой обусловливает его соучастие в обеспечении сенсорного (чувствительного) компонента автоматизированных движений (т. е. имеет отношение к влиянию экстрапирамидной системы на движения).

Надбугорная область, или эпиталамус, включает в себя шишковидную железу и заднюю спайку мозга. Шишковидная железа принимает участие в развитии половых признаков и в регуляции секреторной деятельности одной из важнейших желез внутренней секреции — надпочечников. Задняя спайка мозга входит в состав стенок III желудочка. Забугорная область — метаталамус, состоящий из наружного и внутреннего коленчатых тел, имеет отношение к проведению зрительных (наружные коленчатые тела) и слуховых (внутренние коленчатые тела) импульсов.

Очень важна в функциональном отношении подбугорная область — гипоталамус.

**ПОДБУГОРНАЯ ОБЛАСТЬ**

Подбугорная область (гипоталамус) лежит книзу от зрительного бугра и представляет собой скопление высокодифференцированных ядер, которых насчитывают 32 пары (рис. 12). Все эти ядра разделяют на три группы: переднюю, среднюю, заднюю. Каждая группа ядер имеет свое функциональное значение. К среднему отделу ядер относятся серый бугор, воронка (инфундибулум) и нижний мозговой придаток — гипофиз.

Подбугорная область является сложным рефлекторным аппаратом, посредством которого происходит адаптация внутренней среды организма к внешней деятельности организма в постоянно меняющейся внешней среде, т.е. поддержание постоянства внутренней среды (гомеостаза). Область гипоталамуса — одно из интегративных звеньев, участвующих в регуляции вегетативных функций организма (т. е. в регуляции функций внутренних органов, кровообращения, дыхания, обменных процессов и т.п.). Определенные ядра гипоталамуса обладают нейросекреторными свойствами, т.е. выделяют вещества — гормоны, которые регулируют те или иные функции органов. Эти ядра тесно связаны с гипофизом — главной эндокринной железой организма. В нейронах гипоталамуса образуются вещества, которые, попадая в гипофиз, регулируют выделение последним многих гормонов. Гипоталамус контролирует деятельность всех эндокринных желез, более других — половых желез, щитовидной железы и надпочечников.

Ядра подоугорной области принимают участие в регуляции всех видов обмена веществ и терморегуляции (т.е. в регуляции теплообмена организма). Гипоталамус — один из высших центров, регулирующих деятельность внутренних органов и систем. Важная роль принадлежит гипоталамусу в регуляции сна. Поражение гипоталамуса может сопровождаться нарушениями сна и бодрствования.

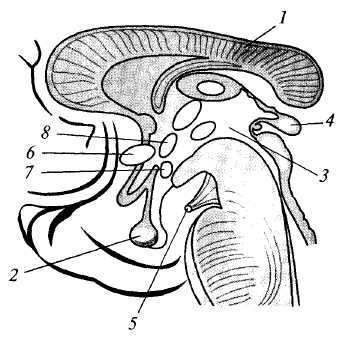


Рис. 12. Подбугорная область (схема):

*1* — мозолистое тело; *2* — гипофиз; *3* — зрительный бугор; *4 —* шишковидная железа; *5 —* серый бугор; *6, 7, 8 —* ядра гипоталамуса

Гипоталамус обеспечивает деятельность человека в соответствии с потребностями организма. Например, при потребности организма в соли возникает нарушение коллоидно-осмотического давления крови.

Это изменение состава крови действует как раздражитель на особые клеточные группы гипоталамуса, что в конце концов отражается на поведенческих реакциях организма в соответствии с удовлетворением потребностей в соли. Аналогичным образом гипоталамическая область принимает участие в формировании ощущений жажды и голода.

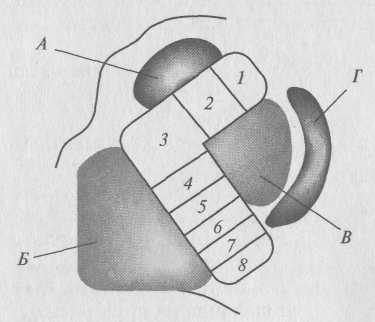


Рис. 13. Внутренняя капсула (схема):

*А* — хвостатое ядро; *Б* — зрительный бугор; *В, Г —* чечевшеобразное ядро; *1* — пути от коры к зрительному бугру; *2* — лобный путь; моста; *3* — корково-ядерный путь, *4, 5 —* корково-спинальный путь; *6* — пути глубокой и поверхностной чувствительности; 7 — затылочно-височный путь моста; 8 - зрительный и слуховой пути

Подбугорная область принимает участие в формировании эмоций и эмоционально-адаптивного поведения. Примитивные типы мотиваций поведения (голод, жажда, сон, половое влечение) формируются при участии гипоталамуса. Он обеспечивает регуляцию вегетативных функций и осуществляет вегетативную окраску всех эмоций.

**ТРЕТИЙ ЖЕЛУДОЧЕК**

Третий желудочек имеет полость щелевидной формы и располагается в средней плоскости, сообщаясь с боковыми желудочками посредством межжелудочковых отверстий и с IV желудочком посредством водопровода мозга. Боковые стенки III желудочка образованы внутренними поверхностями зрительных бугров. Сзади к III желудочку прилегает шишковидная железа. Дном III желудочка являются образования гипоталамуса — ядра средней группы ядер, мамиллярные тела, серый бугор, воронка, гипофиз.

**ВНУТРЕННЯЯ КАПСУЛА**

Между подкорковыми ядрами основания (таламусом и хвостатым ядром, с одной стороны, и чечевицеобразным ядром — с другой) находится прослойка белого вещества, называемая внутренней капсулой. Последняя делится на три отдела: переднее бедро, расположенное между хвостатым и чечевицеобразным ядрами, заднее бедро, расположенное между зрительным бугром и чечевицеобразным ядром, и колено внутренней капсулы.

Внутренняя капсула является очень важным образованием. Через ее проходят все проводники, направляющиеся к коре, и все проводники, идущие из коры к нижележащим отделам нервной системы(рис. 13). Через внутреннюю капсулу проходят все чувсвительные пути, а также пути от коры к нижележащим отделам нервной системы. Чувствительные пути подходят к таламусу, от которого начинается их новый путь в кору: волокна третьих нейронов всех видов чувствительности, зрительные пути наружного коленчатого тела, слуховые пути от внутреннего коленчатого тела.

Из коры головного мозга начинается лобный путь моста (волокна из лобной доли к мосту и затем к мозжечку), затылочно-височный путь моста (из затылочной и височной долей коры к мосту и затем к мозжечку), общий двигательный (пирамидный) путь (из двигательной зоны коры к сегментам спинного мозга и к ядрам двигательных черепных нервов), пути из коры головного мозга к зрительному бугру.

**СТВОЛ МОЗГА НОЖКИ МОЗГА И ЧЕТВЕРОХОЛМИЕ**

В состав ствола мозга входят ножки мозга с четверохолмием, мост мозга с мозжечком, продолговатый мозг. Ножки мозга и четверохолмие развиваются из среднего мозгового пузыря — мезэнцефалона. Ножки мозга с четверохолмием являются верхним отделом ствола мозга. Они выходят из моста и погружаются в глубину полушарий головного мозга, при этом они несколько расходятся, образуя между собой треугольную впадину, так называемое продырявленное пространство для сосудов и нервов. Сзади над ножками мозга находится пластинка четверохолмия с ее передними и задними буграми.

Полостью среднего мозга является водопровод большого мозга (сильвиев водопровод), соединяющий полость III желудочка с полостью IV желудочка.

На поперечных разрезах ножек мозга различают заднюю часть (покрышку) и переднюю часть (ножки большого мозга). Над покрышкой лежит пластинка крыши — четверохолмие.

В ножках мозга располагаются проводящие пути: двигательный (пирамидный) путь, занимающий 2/3 ножек мозга, лобно-мостомозжечковый путь. На границе между покрышкой и ножками мозга располагается черная субстанция, являющаяся частью экстрапирамидной системы (ее паллидарного отдела). Несколько кзади от черной субстанции располагаются красные ядра, также являющиеся важной частью экстрапирамидной системы (они тоже относятся к паллидарному отделу стриопаллидарной системы).

К передним буграм четверохолмия подходят коллатерали от зрительных трактов, которые также идут к наружным коленчатым телам зрительного бугра. К задним буграм четверохолмия подходят коллатерали от слуховых путей. Основная часть слуховых путей заканчивается во внутренних коленчатых телах зрительного бугра.

В среднем мозге на уровне передних бугров четверохолмия находятся ядра глазодвигательных черепных нервов (III пара), а на уровне задних бугров — ядра блокового нерва (IV пара). Они располагаются в дне водопровода мозга. Среди ядер глазодвигательного нерва (их пять) имеются ядра, дающие волокна для иннервации мышц, двигающих глазное яблоко, а также ядра, имеющие отношение к вегетативной иннервации глаза: иннервирующие внутренние мышцы глаза, мышцу, суживающую зрачок, мышцу, изменяющую кривизну хрусталика, т. е. приспосабливающую глаз для лучшего видения на близком и дальнем расстоянии.

В покрышке располагаются проводящие пути чувствительности и задний продольный пучок, начинающийся от ядер заднего продольного пучка (ядра Даршкевича). Этот пучок проходит через весь ствол мозга и заканчивается в передних рогах спинного мозга. Задний продольный пучок имеет отношение к экстрапирамидной системе. Он связывает между собой ядра глазодвигательного, блокового и отводящего черепных нервов с ядрами вестибулярного нерва и мозжечком.

Средний мозг (ножки мозга с четверохолмием) имеет важное функциональное значение.

Черное вещество и красное ядро являются частью паллидарной системы. Черное вещество тесно связано с различными отделами коры больших полушарий мозга, полосатым телом, бледным шаром и ретикулярной формацией ствола мозга. Черное вещество вместе с красными ядрами и ретикулярной формацией ствола мозга принимают участие в регуляции мышечного тонуса, в выполнении требующих большой точности и плавности мелких движений пальцев рук. Оно имеет также отношение к координированию актов глотания и жевания.

Красное ядро — это важная составная часть экстрапирамидной системы. Оно тесно связано с мозжечком, ядрами вестибулярного нерва, бледным шаром, ретикулярной формацией и корой больших полушарий головного мозга. Из экстрапирамидной системы через красные ядра в спинной мозг поступают импульсы через руброспинальный путь *(ruber—* красный). Красное ядро вместе с черной субстанцией и ретикулярной формацией принимает участие в регуляции мышечного тонуса.

Четверохолмие играет важную роль в формировании ориентировочного рефлекса, который имеет и два других названия - “сторожевой” и “что такое?”. Для животных этот рефлекс имеет огромное значение, так как способствует сохранению жизни. Этот рефлекс осуществляется под воздействием зрительных, слуховых и других чувствительных импульсов при участии коры больших полушарий и ретикулярной формации.

Передние бугры четверохолмия — это первичные подкорковые центры зрения. В ответ на световые раздражения при участии передних бугров четверохолмия возникают зрительные ориентировочные рефлексы — вздрагивание, расширение зрачков, движение глаз туловища, удаление от источника раздражения. При участии задних бугров четверохолмия, которые являются первичными подкорковыми центрами слуха, формируются слуховые ориентировочные рефлексы. В ответ на звуковые раздражения происходит поворот головы и тела к источнику звука, бег от источника раздражения.

“Сторожевой” рефлекс подготавливает животное или человека к ответу на внезапное раздражение. При этом благодаря включению экстрапирамидной системы происходит перераспределение мышечного тонуса с усилением тонуса мышц, сгибающих конечности, что способствует бегству от источника раздражения или нападению на него.

Из сказанного видно, что перераспределение мышечного тонуса является одной из важнейших функций среднего мозга. Оно осуществляется рефлекторным путем. Тонические рефлексы делят на две группы: 1) статические рефлексы, которые обусловливают определенное положение тела в пространстве; 2) статокинетические рефлексы, которые вызываются перемещением тела.

Статические рефлексы обеспечивают определенное положение, позу тела (рефлексы позы, или позотонические) и переход тела из необычного положения в нормальное, физиологическое (установочные, выпрямляющие рефлексы). Тонические выпрямительные рефлексы замыкаются на уровне среднего мозга. Однако в их осуществлении принимают участие аппарат внутреннего уха (лабиринты), рецепторы с мышц шеи и поверхности кожи. Статокинетические рефлексы также замыкаются на уровне среднего мозга.

**МОСТ МОЗГА**

Мост мозга (варолиев мост) лежит ниже его ножек. Спереди он резко отграничен от них и от продолговатого мозга. Мост мозга образует резко очерченный выступ благодаря наличию направляющиеся в мозжечок поперечных волокон ножек мозжечка. С задней стороны моста находится верхняя часть IV желудочка. Сбоков она ограничена средними и верхними ножками мозжечка. В передней части моста проходят в основном проводящие пути, а в его задней части залегают ядра.

К проволящим путям моста относятся: 1) двигательный корково-мышечный путь (пирамидный); 2) пути от коры к мозжечку (лобно-мостомозжечковый и затылочно-височно-мостомозжечковый), которые перекрещиваются в собственных ядрах моста; от ядер моста перекрещивающиеся волокна этих путей идут через средние ножки мозжечка к его коре; 3) общий чувствительный путь (медиальная петля), который идет от спинного мозга к зрительному бугру; 4) пути от ядер слухового нерва; 5) задний продольный пучок. В варолиевом мосту находятся несколько ядер: двигательное ядро отводящего нерва (VI пара), двигательное ядро тройничного нерва (V пара), два чувствительных ядра тройничного нерва, ядра слухового и вестибулярного нервов, ядро лицевого нерва, собственные ядра моста, в которых перекрещиваются корковые пути, идущие в мозжечок (рис. 14).

**МОЗЖЕЧОК**

Мозжечок расположен в задней черепной ямке над продолговатым мозгом. Сверху он покрыт затылочными долями коры головного мозга. В мозжечке различают два полушария и его центральную часть — червь мозжечка. В филогенетическом отношении полушария мозжечка являются более молодыми образованиями. Поверхностным слоем мозжечка служит слой серого вещества его кора, под которой находится белое вещество. В белом веществе мозжечка имеются ядра серого вещества. Мозжечок связан с другими отделами нервной системы тремя парами ножек — верхними, средними и нижними. В них проходят проводящие пути.

Мозжечок выполняет очень важную функцию — обеспечивает точность целенаправленных движений, координирует действия мышц-антагонистов (противоположного действия), регулирует мышечный тонус, поддерживает равновесие.

Для обеспечения трех важных функций — координации движений, регуляции мышечного тонуса и равновесия — мозжечок имеет тесные связи с другими отделами нервной системы: с чувствительной сферой, посылающей в мозжечок импульсы о положении конечностей и туловища в пространстве (проприоцепция), с вестибулярным аппаратом, также принимающим участие в регуляции равновесия с другими образованиями экстрапирамидной системы (оливами продолговатого мозга), с ретикулярной формацией ствола головного мозга, с корой головного мозга посредством лобно-мостомозжечкового и затылочно-височно-мостомозжечкового путей.

Сигналы из коры больших полушарий являются корригирующими, направляющими. Они даются корой больших полушарий после обработки всей поступающей в нее афферентной информации по проводникам чувствительности и от органов чувств. Корково-мозжечковые пути идут к мозжечку через средние ножки мозга. Большинство остальных путей подходят к мозжечку через нижние ножки.

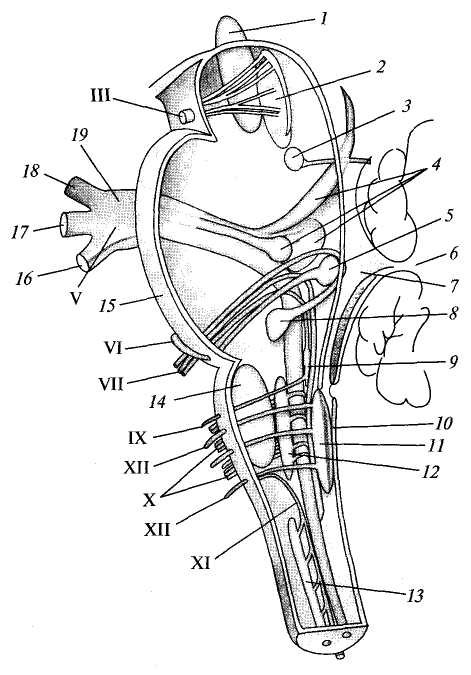


Рис. 14. Расположение ядер черепных нервов в стволе головного мозга (боковая проекция):

1 — красное ядро; *2 —* ядра глазодвигательного нерва; *3* — ядро блокового нерва; 4 -ядра тройничного нерва; *5* — ядро отводящего нерва; *6* — мозжечок; 7 — IV желудочек; *8* — ядро лицевого нерва; *9* — слюноотделительное ядро (общее для IX и XIII черепных нервов); *10* — вегетативное ядро блуждающего нерва; *11* — ядро подъязычного нерва; *12 —* двигательное ядро (общее для IX и X черепных нервов); *13* — ядро добавочного нерва; *14* — нижняя олива; *15* — мост; *16* — нижнечелюстной нерв; *17* — верхнечелюстной нерв; *18* — глазничный нерв; *19* — тройничный узел

Обратные регулирующие импульсы из мозжечка идут через верхние ножки к красным ядрам. Оттуда эти импульсы направляются через руброспинальный вестибулоспинальный пути и задний продольный пучок к двигательным нейронам передних рогов спинного мозга. Через те же красные ядра мозжечок включается в экстрапирамидную систему и связывается со зрительным бугром. Через зрительный бугор мозжечок связывается с корой головного мозга.

**ПРОДОЛГОВАТЫЙ МОЗГ**

Продолговатый мозг — часть ствола головного мозга — получил свое название в связи с особенностями анатомического строения (рис. 15). Расположен он в задней черепной ямке, сверху граничит с варолиевым мостом; книзу без четкой границы переходит в спинной мозг через большое затылочное отверстие. Задняя поверхность продолговатого мозга вместе с мостом составляют дно IV желудочка. Длина продолговатого мозга взрослого человека — 8 см, поперечник — до 1,5 см.

Продолговатый мозг состоит из ядер черепных нервов, а также нисходящих и восходящих проводниковых систем. Важное образование продолговатого мозга — сетевидная субстанция, или ретикулярная формация. Ядерными образованиями продолговатого мозга являются: 1) оливы, имеющие отношение к экстрапирамидной системе (они связаны с мозжечком); 2) ядра Голля и Бурдаха, в которых расположены вторые нейроны проприоцептивно;

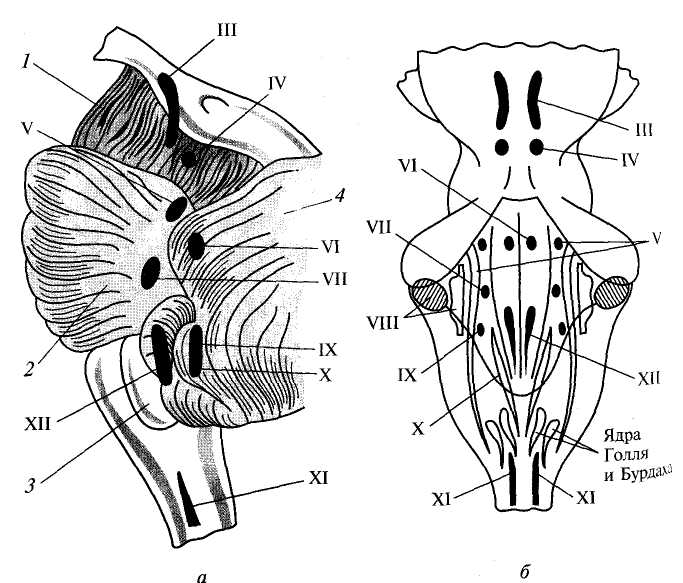


Рис. 15. Ствол головного мозга *(а)* и схема ромбовидной ямки с расположением в ней ядер черепных нервов *(б): 1 —* ножки мозга; *2* — мост мозга; *3* — продолговатый мозг; *4* — мозжечок (суставно-мышечной) чувствительности; 3) ядра черепных нервов:подъязычного (XII пара), добавочного (XI пара), блуждающего (X пара), языко-глоточного (IX пара), нисходящая часть одного из чувствительных ядер тройничного нерва (его головная часть расположена в мосту).

В продолговатом мозге проходят проводящие пути: нисходящие и восходящие, связывающие продолговатый мозг со спинным мозгом, верхним отделом ствола мозга, стриопаллидарной системой, корой больших полушарий, ретикулярной формацией, лимбической системой.

Проводящие пути продолговатого мозга являются продолжением путей спинного мозга. Спереди располагаются образующие перекрест пирамидные пути. Большая часть волокон пирамидного пути перекрещивается и переходит в боковой столб спинного мозга. Меньшая, неперекрещенная, часть переходит в передний столб спинного мозга. Конечной станцией двигательных произвольных импульсов, идущих по пирамидному пути, служат клетки передних рогов спинного мозга. В средней части продолговатого мозга лежат проприоцептивные чувствительные пути от ядер Голля и Бурдаха; эти пути переходят на противоположную сторону. Кнаружи от них проходят волокна поверхностной чувствительности (температурной, болевой).

Наряду с чувствительными путями и пирамидным путем через продолговатый мозг проходят нисходящие эфферентные пути экстрапирамидной системы.

На уровне продолговатого мозга в составе нижней мозжечковой ножки проходят восходящие пути к мозжечку. Среди них основное место занимают спинно-мозжечковый, оливо-мозжечковый пути, коллатеральные волокна от ядер Голля и Бурдаха к мозжечку, волокна от ядер ретикулярной формации к мозжечку (ретикулярно-мозжечковый путь). Спинно-мозжечковых пути два. Один идет к мозжечку через нижние ножки, второй — через верхние ножки.

В продолговатом мозге располагаются следующие центры: регулирующие сердечную деятельность, дыхательный и сосудо-двигательный, тормозящие деятельность сердца (система блуждающего нерва), возбуждающие слезоотделение, секрецию слюнных, поджелудочных и желудочных желез, вызывающие выделение желчи и сокращение желудочно-кишечного тракта, т.е. центры, регулирующие деятельность пищеварительных органов. Сосудо-двигательный центр находится в состоянии повышенного тонуса.

Являющийся частью ствола мозга, продолговатый мозг принимает участие в осуществлении простых и сложных рефлекторных актов. В выполнении этих актов участвуют также ретикулярная формация ствола мозга, система ядер продолговатого мозга (блуждающего, языко-глоточного, вестибулярного, тройничного), нисходящие и восходящие проводниковые системы продолговатого мозга.

Продолговатому мозгу принадлежит важная роль в регуляции дыхания, сердечно-сосудистой деятельности, которые возбуждаются как нервно-рефлекторными импульсами, так и химическими раздражителями, воздействующими на эти центры.

Дыхательный центр обеспечивает регуляцию ритма и частоты дыхания. Через периферический, спинальный центр дыхания он посылает импульсы непосредственно к дыхательным мышцам грудной клетки и к диафрагме. В свою очередь центростремительные импульсы, поступающие в дыхательный центр из дыхательных мышц, рецепторов легких и дыхательных путей, поддерживают его ритмическую деятельность, а также активность ретикулярной формации. Дыхательный центр тесно взаимосвязан с сердечнососудистым центром. Эта связь иллюстрируется ритмичным замедлением сердечной деятельности в конце выдоха, перед началом вдоха — феномен физиологической дыхательной аритмии.

На уровне продолговатого мозга располагается сосудодвигательный центр, который регулирует сужение и расширение сосудов. Сосудодвигательный и тормозящий деятельность сердца центры взаимосвязаны с сетевидной формацией.

Ядра продолговатого мозга принимают участие в обеспечении сложных рефлекторных актов (сосания, жевания, глотания, рвоты, чихания, моргания), благодаря которым осуществляется ориентировка в окружающем мире и выживание индивидуума. В связи с важностью этих функций системы блуждающего, языко-глоточного, подъязычного и тройничного нервов развиваются на самых ранних этапах онтогенеза. Даже при анэнцефалии (речь идет о детях, которые рождаются без коры больших полушарий) сохраняются акты сосания, жевания, глотания. Сохранность этих актов обеспечивает выживаемость этих детей.

**РЕТИКУЛЯРНАЯ ФОРМАЦИЯ СТВОЛА МОЗГА**

Важное функциональное значение имеет ретикулярная, или сетевидная, формация ствола мозга, которая развивается в связи с возникновением системы блуждающего, вестибулярного и тройничного нервов.

Сетевидная формация состоит из различных по величине и форме нервных клеток, а также из густой сети нервных волокон, идущих в различных направлениях и располагающихся главным образом вблизи желудочковой системы. Ретикулярной формации придается основное значение в корково-подкорковых взаимоотношениях. Она располагается в средних этажах продолговатого мозга, гипоталамусе, сером веществе покрышки среднего мозга, варолиевом мосту.

К сетевидной формации подходят многочисленные коллатерали от всех афферентных (чувствительных) систем. Через эти коллатерали любое раздражение с периферии, направляясь в определенные участки коры по специфическим путям нервной системы, достигает и сетчатой формации. Неспецифические восходящие системы (т.е. пути от ретикулярной формации) обеспечивают возбуждение коры больших полушарий, активацию ее деятельности.

Наряду с восходящими неспецифическими системами в стволе мозга проходят нисходящие неспецифические системы, которые воздействуют на спинальные рефлекторные механизмы.

Ретикулярная формация тесно связана с корой больших полушарий (особенно с лимбической системой). Благодаря этому формируется функциональная связь между высшими отделами центральной нервной системы и стволом головного мозга. Эта система получила название лимбико-ретикулярного комплекса, или лимбико-ретикулярной оси. Этот сложный структурно-функциональный комплекс обеспечивает интеграцию важнейших функций, в осуществлении которых участвуют различные отделы головного мозга.

Известно, что бодрствующее состояние коры обеспечивается специфическими и неспецифическими системами. Реакция активации поддерживается постоянным поступлением импульсов с рецепторов слухового, зрительного, обонятельного, вкусового и чувствительного анализаторов. Эти раздражения передаются по специфическим афферентным путям в различные участки коры. От всех поступающих в зрительный бугор, а затем в кору больших полушарий афферентных путей отходят многочисленные коллатерали к ретикулярной формации, чем и обеспечивается ее восходящая активирующая деятельность (рис. 16).

В свою очередь ретикулярная формация получает импульсы из мозжечка, подкорковых ядер, лимбической системы, которые обеспечивают эмоционально-адаптивные поведенческие реакции, мотивационные формы поведения. Однако степень обеспечения неспецифической системой адаптивных безусловнорефлекторных реакций у человека и у животных различна. Если у животных подкорковые образования и лимбическая система имеют ведущее значение в выполнении жизненно важных потребностей организма Для его выживания в окружающей среде, то у человека в связи с доминированием коры деятельность глубинных структур мозга (подкорковых образований, лимбической системы, ретикулярной формации) в большей степени, чем у животного, подчинена коре больших полушарий. Ретикулярной формации принадлежит важная роль в регуляции мышечного тонуса. Регуляция мышечного тонуса проводится по двум видам ретикулоспинальных путей. Быстро проводящий ретикулоспинальный путь регулирует быстрые движения; медленно проводящий ретикулоспинальный путь — медленные тонические движения.

Ретикулярная формация продолговатого мозга принимает участие в возникновении децеребрационной ригидности. При перерезке ствола мозга выше продолговатого мозга понижается активность нейронов, оказывающих тормозящее влияние на мотонейроны спинного мозга, что приводит к резкому повышению тонуса скелетной мускулатуры.

**ЧЕТВЕРТЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК**

Четвертый желудочек представляет собой расширение центрального канала спинного мозга. Посредством водопровода мозга IV желудочек сообщается с III желудочком. Он также сообщается с субарахноидальным пространством спинного мозга. Крышей IV желудочка служат верхний и нижний мозговые парусы, над которыми располагается мозжечок.

Дно IV желудочка можно условно разделить на три отдела. В переднем отделе располагается ядро тройничного нерва, в среднем ядра преддверно-слухового, лицевого, отводящего черепных нервов, а в заднем — ядра подъязычного, блуждающего, языко-глоточного, добавочного нервов (см. рис. 16).

Дно IV желудочка имеет ромбовидную форму и образовано задней поверхностью продолговатого мозга, варолиевого моста и ножками мозжечка. В нижнем отделе дна ромбовидной ямки находится ядро подъязычного нерва. Выше его лежат ядра блуждающего и языко-глоточного нервов. В нижнем отделе ромбовидной ямки располагаются также ядра добавочного нерва. В боковых карманах ромбовидной ямки преимущественно располагаются ядра вести буляторного нерва; в них же располагается часть ядра нисходящего тракта тройничного нерва. Таким образом, ядра тройничного и преддверно-слухового нервов имеются как в мосте мозга, так и в продолговатом мозге.

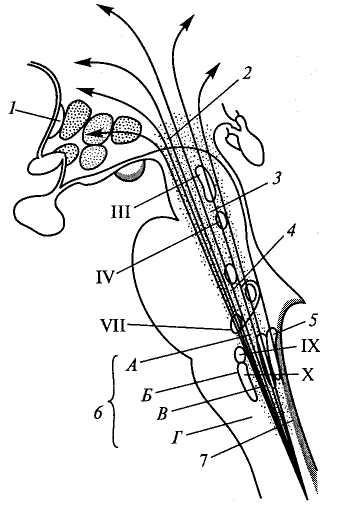


Рис. 16. Ретикулярная формация. Наиболее важные регуляторные центры ствола мозга. Восходящее активирующее влияние ретикулярной формации (схема):

*1* — ядра гипоталамуса; *2* — сон, бодрствование, сознание; *3* — зрительная пространственная ориентация, высшая вегетативная координация процесса поглощения пищи (жевание облизывание, сосание и др.); *4* — ядер ный центр регуляции дыхания, вегетативной координации дыхания и кровообращения, акустическо-вестибулярная пространственная ориентация 5 — вегетативное ядро блуждаюшего нерва; *6 —* область вегетативной координации артериального давления сердечной деятельности, сосудистого тонуса, вдоха и выдоха, глотания тошноты и рвоты: *А —* глотание; Б - вазомоторный контроль; *В* — выдох Г — вдох; 7 — триггерная зона рвоты: III, IV, VII, IX, X - черепные нервы

**ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА**

Вегетативная нервная система иннервирует внутренние органы, сосуды, непроизвольные мышцы, железы, кожу. Вегетативная означает “растительная” в отличие от соматической — “животной”. Однако это деление единой нервной системы условно, так как вегетативная нервная система иннервирует не только внутренние органы, но и аппараты произвольного движения, чувствительности и даже саму центральную нервную систему.

Вегетативная нервная система в тесном взаимодействии с эндокринными и гуморальными процессами поддерживает постоянство внутренней среды, обеспечивает трофическую иннервацию скелетных мышц (т.е. функцию их питания, обмена веществ).

Вегетативная нервная система состоит из двух отделов — симпатического и парасимпатического, имеющих свои центры в различных отделах головного и спинного мозга. Функциональное влияние симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы на внутренние органы диаметрально противоположно.

Вегетативная нервная система имеет центральный и периферический отделы (рис. 17). Центральный отдел расположен в коре головного мозга. В регуляции вегетативных функций большая роль принадлежит лобным и височным долям головного мозга. Они оказывают координирующее и контролирующее влияние на деятельность вегетативной нервной системы через подбугорную область. Гипоталамус имеет три группы ядер: переднюю, среднюю и заднюю. Каждая группа ядер осуществляет регуляцию той или иной функции. Так, передняя группа ядер осуществляет регуляцию парасимпатического отдела, задняя группа — симпатического отдела нервной системы.

Гипоталамус принимает участие в регуляции всех видов обмена веществ, эндокринных функций, половой сферы, сердечно-сосудистой и дыхательной систем, деятельности желудочно-кишечного тракта, температуры тела, сна и бодрствования и т.п. Особое место в регуляции вегетативных функций принадлежит лимбической системе. Она принимает участие в регуляции сна и бодрствования, в формировании мотивации и многоплановых вегетвтивно-висцеральных и поведенческих реакций. Синаптическая система расширяет зрачок, вызывает отделение малообильной густой слюны, учащает сердечные сокращения, по вышает артериальное давление крови, расширяет бронхи и уменьшает выделение слизи, ослабляет перистальтику кишечника (продвижение кишечного содержимого), суживает периферические сосуды (эффект “гусиной кожи”).

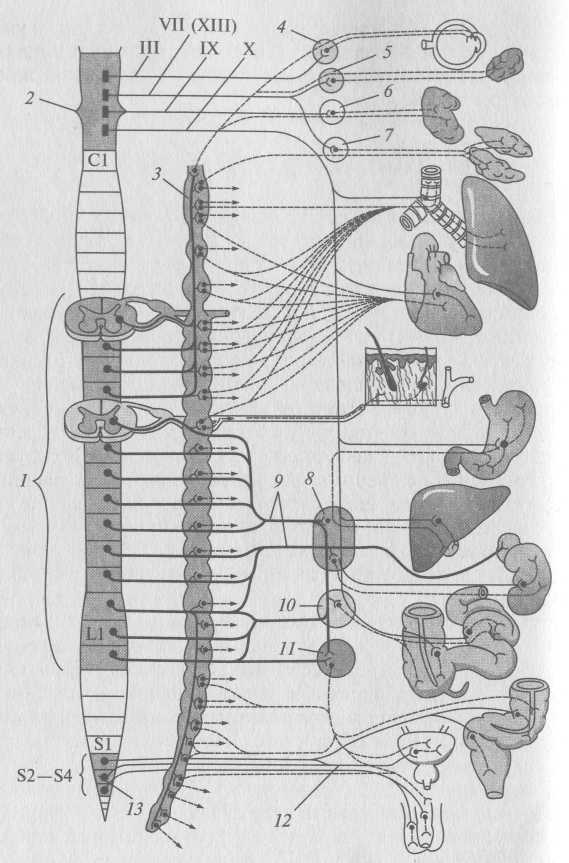


Рис. 17. Периферическая вегетативная нервная система (сплошной линией обозначены преганглионарные нервные волокна, пунктиром - постганглионарные волокна):

1 — симпатический отдел — боковые рога спинного мозга (восьмой шейный сегмент, *1—12* — грудные сегменты, 1—*2 —* поясничные сегменты); *2* — парасимпатический отдел (ядра III, VII (XIII), IX, X нервов в стволе головного мозгза); *3* — симпатический ствол; *4* — ресничный узел; 5 — крылонёбный узел; 6 - ушной узел; 7 — поднижнечелюстной узел; *8* — солнечное сплетение; *9* — большой и малый внутренностные нервы; *10* — верхний брыжеечный узел; *11 —* нижний брыжеечный узел; *12* — внутренностные тазовые нервы; *13* — парасимпатический отдел (S2 — S4 — крестцовые сегменты спинного мозга) вышает артериальное давление крови, расширяет бронхи и уменьшает выделение слизи, ослабляет перистальтику кишечника (продвижение кишечного содержимого), суживает периферические сосуды (эффект “гусиной кожи”).

Симпатический отдел вегетативной нервной системы представлен спинном мозге боковыми рогами на уровне восьмого шейного - третьего поясничного сегментов. От них идут волокна, заканчивающиеся в так называемом пограничном симпатическом стволе. Пограничный симпатический ствол имеет 20 — 25 узлов, соединенных продольными волокнами и расположенных на передней поверхности позвоночника. От пограничного симпатического ствола отходят волокна к спинномозговым нервам и к вегетативным нервным сплетениям. От вегетативных нервных сплетений вегетативные волокна идут к внутренним органам, сосудам, железам внутренней и внешней секреции. В составе спинальных нервов проходят вегетативные волокна к мышцам и коже.

Парасимпатическая система суживает зрачок, вызывает усиленное выделение жидкой слюны, урежает сердечные сокращения и понижает артериальное давление крови, суживает бронхи, усиливает перистальтику кишечника и вызывает его спазм, расширяет периферические кровеносные сосуды, вызывает покраснение кожи. Парасимпатический отдел вегетативной нервной системы имеет следующие образования: систему висцеральных (т. е. относящихся к внутренним органам) ядер черепных нервов (ядра глазодвигательного нерва, иннервирующие непроизвольные мышцы глаза — суживающую зрачок и аккомодационную мышцы; секреторные слюноотделительные ядра языко-глоточного и промежуточного нервов для околоушной, подчелюстной и подъязычной слюнных желез; висцеральные ядра блуждающего нерва), крестцовый отдел спинного мозга, иннервирующий мочевой пузырь, прямую кишку и половые органы.

**СПИННОЙ МОЗГ**

Спинной мозг расположен в канале позвоночного столба (рис. 18). Верхняя граница находится на уровне верхнего края I шейного позвонка, нижняя граница — на уровне I — II поясничных позвонков. Длина спинного мозга у взрослого колеблется в пределах от 40 до 45 см, ширина — от 1 до 1,5 см; его масса в среднем составляет 30 г. В верхних отделах спинной мозг без резкой границы переходит в продолговатый мозг. В нижних отделах спинной мозг переходит в мозговой конус, который продолжается в концевую нить. В верхних участках концевой нити имеются элементы нервной ткани, в основном же она представляет собой сращенное твердой мозговой оболочкой соединительнотканное образование.

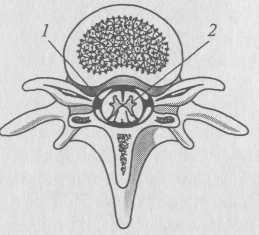


Рис. 18. Расположение спинного мозга в позвоночном канале (схема):

*1* — позвоночный канал; *2* — спинной мозг

Между стенками позвоночного канала и спинным мозгом имеется пространство, заполненное жировой тканью и оболочками мозга; между листками паутинной и мягкой мозговой оболочек циркулирует церебросинальная жидкость.

Спинной мозг делится на шейный, грудной, поясничный, крестцовый и копчиковый отделы (рис. 19). Каждый из них в свою очередь делится на сегменты по числу выходящих пар корешков спинномозговых нервов. Сегмент - это отрезок спинного мозга, дающий начало одной паре нервов. Шейный отдел имеет восемь сегментов, грудной - двенадцать сегментов, поясничный - пять сегментов, крестцовый — пять сегментов, копчиковый - один-два сегмента. Спинной мозг не на всем протяжении имеет одинаковый диаметр: в двух местах он имеет утолщения — шейное, соответствующее выходу спинномозговых нервов, идущих к верхним конечностям, и поясничное, соответствующее выходу нервов для иннервации нижних конечностей.

На поперечном разрезе спинного мозга центрально расположено серое вещество. Оно имеет форму бабочки с расправленными крыльями или буквы Н (рис. 20). В сером веществе различают передние и задние рога спинного мозга. В центре серого вещества находится узкий центральный канал. Расположенная кпереди от центрального канала перемычка серого вещества называется передней серой спайкой; расположенная кзади — задней серой спайкой. В нижнешейном и верхнегрудном отделах спинного мозга pacположены боковые рога спинного мозга.

В передних рогах спинного мозга расположены периферические двигательные, или моторные, нейроны. К ним подходят волоки пирамидного пути. От периферического мотонейрона начинаются волокна передних корешков. В задних рогах спинного мозга находятся чувствительные клетки — вторые нейроны болевой и температурной чувствительности и проприоцепторов мозжечка. В боковых рогах находятся нейроны вегетативной чувствительности.

Белое вещество спинного мозга разделяют на несколько отделов. Между передними рогами спинного мозга и центрально расположенной передней срединной щелью находятся так называемые передние столбы, или канатики, спинного мозга. Между передними и задними рогами спинного мозга находятся боковые столбы, или канатики. Между задними рогами и расположенной по задней поверхности спинного мозга задней срединной бороздой находятся задние столбы, или канатики, спинного мозга. В канатиках спинного мозга располагаются нервные проводники.

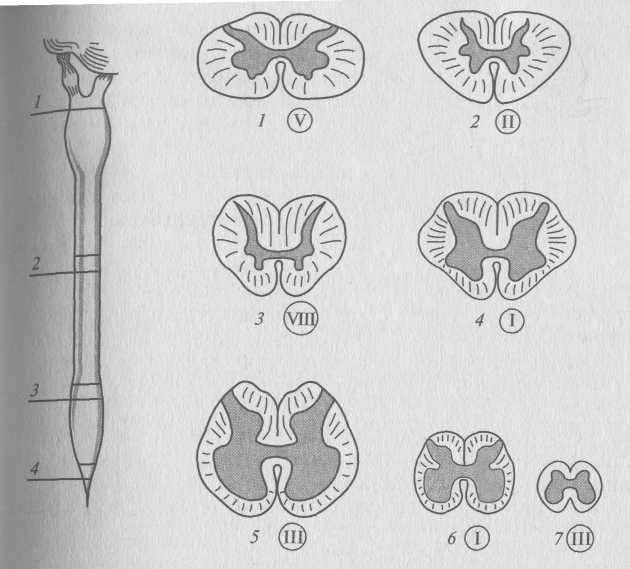


Рис. 19. Срезы спинного мозга соответственно его отделам (схема):

1 - шейный отдел; *2* — грудной отдел; *3* — поясничный отдел; *4* — крестцовый отдел; IV — срез на уровне V сегмента шейного отдела; 2.II — срез на уровне второго грудного сегмента; 3.VIII — срез на уровне восьмого грудного сегмента; - срез на уровне первого поясничного сегмента; 5.III — срез на уровне третьего поясничного сегмента; *6.I —* срез на уровне первого крестцового сегмента; 7. III — срез на уровне третьего крестцового сегмента находятся задние столбы, или канатики, спинного мозга. В канатиках спинного мозга располагаются нервные проводники.

В передних канатиках спинного мозга проходят имеющие отношение к движениям нисходящие проводники (неперекрещенный передний пирамидный путь и пути экстрапирамидной иннервации).Все они оканчиваются у моторных нейронов.

В боковых канатиках спинного мозга располагаются как нисходящие, так и восходящие пути. К нисходящим путям относится пирамидный перекрещенный путь. Его волокна заканчиваются посегментно у мотонейронов передних рогов. Они передают импульсы произвольных движений периферическим мотонейронам.

Начинающийся из красных ядер среднего мозга руброспинальный путь имеет отношение к эстрапирамидной системе. Через него к периферическим мотонейронам спинного мозга идут импульсы от красных ядер и мозжечка. Ретикулоспинальный путь идет от ретикулярной формации ствола головного мозга к периферическим мотонейронам спинного мозга. Этот путь имеет отношение к экстрапирамидной системе.

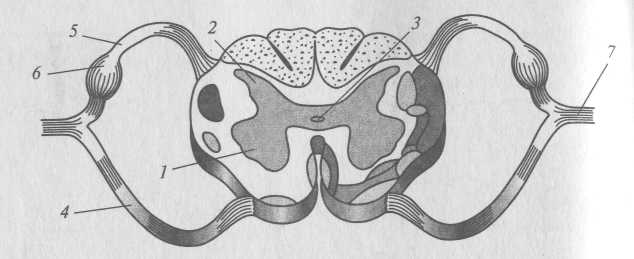


Рис. 20. Поперечный разрез спинного мозга (схема):

1 — передний рог; *2* — задний рог; *3* — центральный канал; *4* — передний корешок; 5 — задний корешок; *6* — межпозвонковый узел; 7 — спинномозговой нерв от красных ядер и мозжечка. Ретикулоспинальный путь идет от ретикулярной формации ствола головного мозга к периферическим мотонейронам спинного мозга. Этот путь имеет отношение к экстрапирамидной системе.

Восходящие пути боковых канатиков спинного мозга чувствительны. Спиноталамический путь несет волокна вторых нейроном болевой, температурной и частично тактильной чувствительности. Спинномозжечковые пути (их два — задний и передний) несут волокна вторых нейронов проприоцепторов мозжечка. Они несут информацию в мозжечок о положении конечностей и туловища в пространстве и о совершаемом движении (проприоцепция).

В задних канатиках спинного мозга проходят восходящие проводники (пучки Голля и Бурдаха) проприоцептивной чувствительности, несущие импульсы через зрительный бугор в кору головного мозга.

Таким образом, волокна всех нисходящих проводников заканчиваются у клеток передних рогов, за счет чего периферический мотонейрон получает импульсы от всех отделов нервной системы, имеющих отношение к мышечному тонусу, координации движений и к совершению движения.

Между отдельными сегментами спинного мозга существуют тесные связи, которые устанавливаются за счет специальных ассоциативных клеток ассоциативных волокон. Этот аппарат называется собственным аппаратом спинного мозга.

У простейших позвоночных каждый сегмент спинного мозга иннервирует строго определенный участок тела: кожу (дерматом), мышцы (миотом) и кишечную трубку (спланхнотом). Каждый такой участок тела называется метамером (рис. 21). По мере развития головного мозга функция спинного мозга видоизменяется. Усложняются его связи с вышележащими отделами нервной системы и с метамерами. Рядом с собственным аппаратом спинного мозга развиваются разнообразные проводящие пути. Усложняется и собственный аппарат спинного мозга.

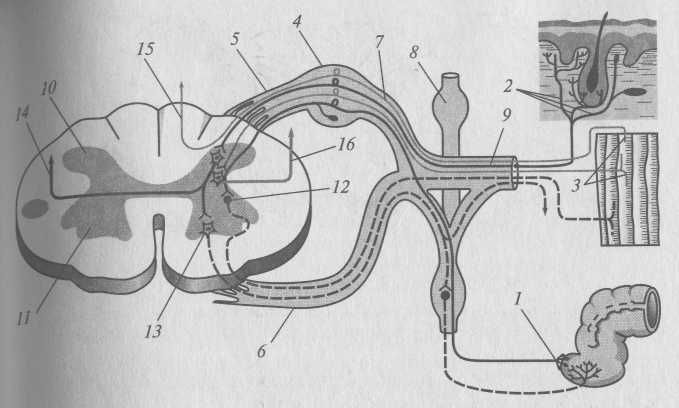


Рис. 21. Схема сегментарных рефлекторных дуг:

1 — интероцептор; *2* — экстероцептор; *3* — проприоцепторы; *4 —* спинномозговой узел; 5 — задний корешок; *б —* передний корешок; 7 — ствол спинномозгового нерва; *8* — симпатический ствол; *9 —* периферический нерв; *10* — задний рог; 11 — передний рог; *12 —* симпатическая клетка бокового рога; *13* — мотонейрон переднего рога; *14* — спиноталамический путь; *15* — пути глубокой чувствительности; *16* — задний спинномозжечковый путь

Метамерный характер иннервации довольно отчетливо сохраняется для межреберных мышц. В иннервации мышц живота и спины из-за слияния мышц разных миотомов происходит захождение областей иннервации отдельных сегментов в другие области, нахождение друг на друга. В мышцах конечностей наложение областей иннервации отдельных сегментов друг на друга пошло уже таким образом, что одна и та же мышца иннервируется не одним, а несколькими соседними сегментами спинного мозга, а один и тот же сегмент иннервирует не одну, а несколько мышц. В шейном утолщении спинного мозга концентрируются нейроны для иннервации верхних конечностей, в поясничном — для иннервации нижних конечностей. В конусе спинного мозга двигательныхклеток уже нет; там находятся только чувствительные клетки и клетки для иннервации тазовых органов. Чувствительная иннервация кожи также стала многосегментарной. Один и тот же участок кожи снабжается чувствительными волокнами от нескольких соседних сегментов спинного мозга (рис. 22). Иннервация конечностей значительно усложнилась за счет образования нервных сплетений. Однако перераспределение нервных волокон в нервных сплетениях не уничтожило сегментарности, а усложнило ее за счет изменения строения и функций конечностей. К физиологическим механизмам собственного аппарата спинного мозга относятся спинномозговые рефлексы, которые в определенной степени связаны с сегментами спинного мозга. В зависимости от того, с каких образований вызываются рефлексы (с кожи, слизистых оболочек, мышц, сухожилий, надкостницы), различают глубокие (с проприорецепторов мышц, сухожилий и т.п.) и поверхностные (с экстерорецепторов кожи и слизистых оболочек) рефлексы. Глубокие рефлексы иначе называются проприоцептивными, а поверхностные — экстероцептивными. Своеобразным проприоцептивным рефлексом является поддержание тонуса мышц — рефлекс на растяжение мышц.

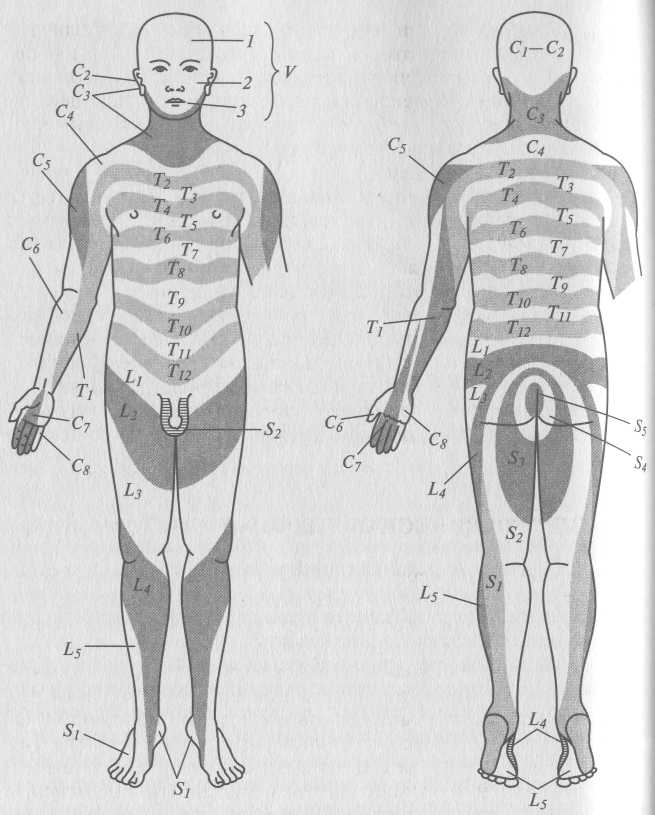


Рис. 22. Сегментарная иннервация кожи (схема):

1 — глазничный нерв; *2* — верхнечелюстной нерв; *3* — нижнечелюстной нерв; *С1— C8* — шейные сегменты спинного мозга; *T1— Т12* — сегменты грудного отдела; *L1—L5* — сегменты поясничного отдела; *Sl— S5* — сегменты тазового отдела

К механизмам собственного аппарата спинного мозга относятся также защитные рефлексы — ответы на раздражения вредного для организма характера, как правило, сопровождающиеся болевыми раздражениями. Пример защитного рефлекса — отдергивание руки при случайном дотрагивании до горячего предмета.

В спинном мозге находятся некоторые центры вегетативной иннервации. Так, в крестцовом отделе расположен центр иннервации мочевого пузыря, прямой кишки и половых органов. В боковых рогах нижнешейных и верхнегрудных сегментов находятся клетки, от которых начинаются волокна вегетативной иннервации, вступающие в узлы так называемого пограничного симпатического ствола.

**ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА**

К периферической нервной системе относятся нервы, отходящие от головного мозга, — черепные нервы, и от спинного мозга — спинномозговые нервы, корешки нервов, узлы черепных нервов и межпозвоночные узлы спинномозговых нервов. Каждый нерв — это совокупность отростков нервных клеток. Отдельные волокна окружены особой оболочкой, называемой миелиновой. Нерв в целом окружен соединительнотканной оболочкой (эпиневрий).

Нервные волокна делятся на двигательные (эфферентные) и чувствительные (афферентные). В нервном стволе проходят также и волокна вегетативной нервной системы. Чувствительные нервные волокна начинаются на периферии — в коже, слизистых оболочках, мышцах, во внутренних органах — особыми образованиями, воспринимающими раздражения, — рецепторами. Рецепторы трансформируют энергию раздражения в нервный импульс, который и передается в центральную нервную систему по нервному волокну. Первый нейрон чувствительного нервного волокна находится в особом образовании — спинномозговом узле (ганглии) для спинномозговых нервов или в ганглиях черепных нервов. Ганглий, или узел, - это скопление чувствительных нейронов. Эти нейроны имеют два отростка. Периферический отросток идет на периферию и оканчивается рецептором, а центральный отросток идет в спинной мозг (спинномозговой нерв) или в головной мозг (черепной нерв). Комплекс отростков, выходящих из спинномозгового ганглия и следующих в спинной мозг, составляет чувствительный корешок Каждый спинномозговой ганглий и корешок соединены с определенным сегментом спинного мозга. Таким образом, сегмент спинного мозга, корешок спинального нерва и межпозвонковый узел составляют единый сегментарный аппарат.

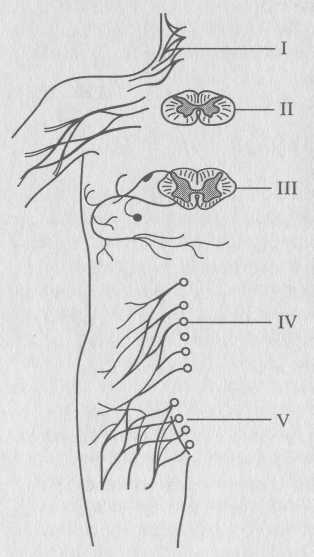


Рис. 23. Нервные сплетения (схема):

I — шейное сплетение; II — плечевое сплетение; III — грудные спинномозговые нервы; IV — поясничное сплетение; V — крестцовое сплетение

Двигательные нервные волокна иннервируют соматическую (т.е. произвольную) мускулатуру. Они оканчиваются в мышце мионевральным синапсом, который передает импульс с нервного волокна непосредственно мышце.

Двигательное нервное волокно начинается от периферического двигательного нейрона, расположенного в передних рогах спинного мозга. Комплекс нервных волокон, начинающихся от мотонейронов одного сегмента, составляет передний, или двигательный, корешок. Он соединяется с задним, чувствительным, корешком.

Совместное образование чувствительных и двигательных волокон составляет спинномозговой нерв. Направляясь на периферию, смежные нервы соединяются друг с другом, обмениваются волокнами. Эти соединения нервов называются нервными сплетениями.

Из спинномозговых нервов шейного сегмента спинного мозга образуется шейное сплетение, которое лежит на шее, под грудино-ключично-соскоцевидной мышцей. Она дает начало нескольким нервам (рис. 23). Эти нервы иннервируют в основном кожу задней поверхности головы, нижнебоковой поверхности лица, ушной раковины, над-, подключичной и верхнелопаточной области. Важным нервом этого сплетения является диафрагмальный нерв. Его двигательные волокна иннервируют диафрагму — грудобрюшную перегородку, которая принимает участие в акте дыхания. При параличе диафрагмы возникает нарушение дыхания.

Из волокон V—VIII шейных и I — II грудных спинномозговых нервов образуется плечевое сплетение. Оно лежит в надключичной и подключичной ямках. Из этого сплетения выходят нервы, иннервирующие кожу и мышцы верхнего плечевого пояса.

Грудные нервы — это смешанные спинальные нервы. Верхние два нерва принимают участие в образовании плечевого сплетения, нижний — XII — в образовании поясничного сплетения.

Грудные нервы иннервируют мышцы грудной клетки (принимающие участие в акте вдоха), мышцы спины и брюшного пресса. Чувствительные волокна иннервируют кожу наружной и передней поверхностей грудной клетки и живота.

Из ветвей I — IV поясничного и частично XII грудного нервов образуется поясничное сплетение. Оно расположено кпереди от поясничных позвонков. Нервы этого сплетения иннервируют кожу и мышцы бедра.

Ветви V поясничного и I —II крестцовых спинальных нервов образуют крестцовое сплетение, главным нервом которого является седалищный нерв. Он смешанный. В области подколенной ямки он делится на малоберцовый и большеберцовый нервы. Выше разделения седалищного нерва от него отходят веточки, иннервирующие мышцы, сгибающие голень. Малоберцовый и большеберцовый нервы иннервируют кожу и мышцы голени и стопы.

**ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ**

Черепные нервы в количестве 12 пар отходят от головного мозга. К ним относятся: I пара — обонятельный нерв, II пара — зрительный нерв, III пара — глазодвигательный нерв, IV пара — блоковый нерв, V пара — тройничный нерв, VI пара — отводящий нерв, VII пара — лицевой нерв, VIII пара — преддверно-улитковый нерв, X пара — языко-глоточный нерв, X пара — блуждающий нерв, XI пара — добавочный нерв, XII пара — подъязычный нерв (рис. 24). По своему строению и функции черепные нервы существенно отличаются от спинномозговых за исключением I и II пар. чувствительные волокна нервов есть периферические отростки нервных клеток, заложенных в специальных ганглиях, которые равноценны межпозвоночным узлам спинномозговых нервов. Центральные отростки этих клеток вступают в чувствительные ядра мозгового ствола, которые, по существу, являются аналогами задних рогов спинного мозга. Двигательные волокна черепных нервов начинаются от двигательных ядер ствола головного мозга, которые аналогичны передним (двигательным) рогам спинного мозга. Однако в отличие от спинномозговых нервов, которые всегда являются смещанными, три черепных нерва — чисто чувствительные (обонятельный, зрительный и преддверно-улитковый), шесть — чисто двигательные (глазодвигательный, блоковый, отводящий, лицевой, добавочный и подъязычный) и три — смешанные (тройничный, языко-глоточный и блуждающий) (рис. 25).

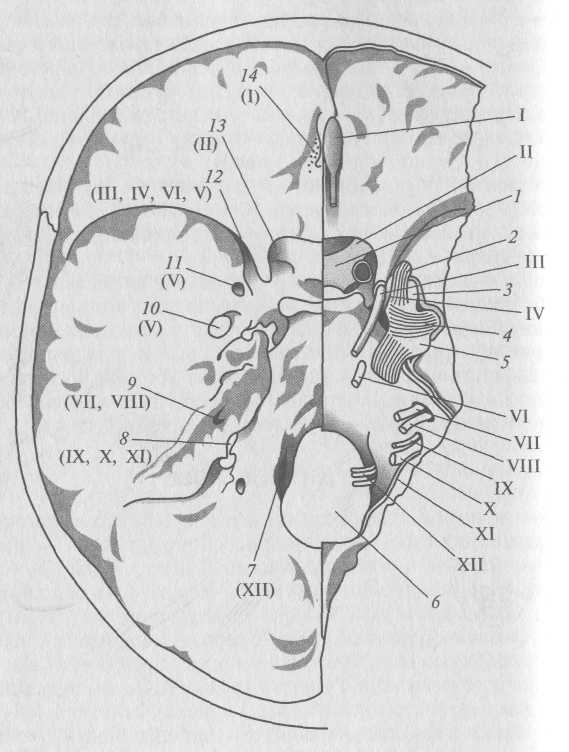


Рис. 24. Основание черепа. Изображены отверстия, через которые справа и слева входят и выходят черепные нервы (в скобках обозначены нервы, проходящие через отверстия):

1 — перекрест зрительных нервов (хиазма); *2* — глазничный нерв; *3 —* верхнечелюстной нерв; *4* — нижнечелюстной нерв; 5 — тройничный узел; *6* — большое затылочное отверстие; 7 — канал подъязычного нерва (XII); *8 —* ярёмное отверстие (IX, X, XI); *9 —* внутреннее слуховое отверстие (VII, VIII); *10* — овальное отверстие (нижняя ветвь V — нижнечелюстной нерв); *11 —* круглое отверстие (средняя ветвь V — верхнечелюстной нерв); *12 —* верхняя глазничная щель (III, IV, VI, верхняя ветвь V — глазничный нерв); *13* — канал зрительного нерва (II), *14 —* решетчатая пластинка (I)

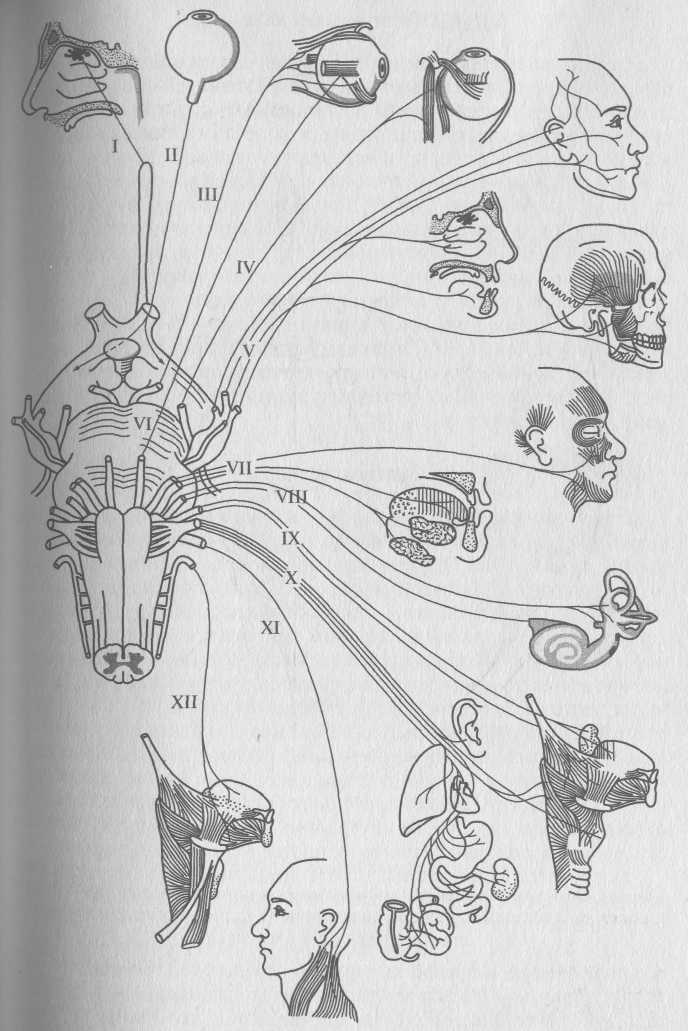


Рис. 25. Черепные нервы (схема)

**Обонятельный нерв**

I пара — обонятельный нерв. Образующие его нервные клетки первого нейрона лежат в верхнем отделе слизистой оболочки носа. Эти клетки непосредственно воспринимают раздражение (молекулы пахучего вещества или волны от колебаний атомов в воздухе) и по центральным отросткам передают его дальше. Второй нейрон находится в обонятельной луковице, лежащей на основании мозга. По обонятельному тракту, начинающемуся от обонятельной луковицы, отростки вторых нейронов доходят до первичных обонятельных центров (обонятельный треугольник, зрительный бугор и другие образования, где лежит третий нейрон).

Волокна от третьего нейрона идут к корковым обонятельным центрам, которые находятся главным образом в гиппокамповой извилине (см. рис. 6, 8). Гиппокампова извилина входит в так называемую лимбическую систему, которая принимает участие в регуляции вегетативных функций и эмоциональных реакций, связанных с инстинктами.

**Зрительный нерв**

II. пара — зрительный нерв. Как и обонятельный, зрительный нерв является, по существу, вынесенной на периферию редуцированной частью мозга. Зрительный нерв входит в систему зрительного анализатора. В сетчатой (внутренней) оболочке глаза расположен рецепторный аппарат — палочки и колбочки, воспринимающие световые раздражения. Первым нейроном являются ганглиозные клетки. Их периферические отростки соединены с палочками (ответственны за черно-белое восприятие) и колбочками (ответственны за цветовое восприятие). Центральные отростки их составляют зрительный нерв. Зрительные нервы через глазничное отверстие выходят из глазниц в полость черепа, располагаясь на основании мозга. Кпереди от турецкого седла зрительные нервы делают частичный перекрест (хиазма зрительных нервов). Перекрещиваются только волокна, идущие от внутренних половин сетчаток. Волокна от наружных половин сетчаток остаются неперекрещенными.

В силу оптических свойств глаза левая половина сетчатки воспринимает свет с правой стороны поля зрения и, наоборот, правая половина сетчатки воспринимает свет с левой стороны поля зрения. Это означает, что левой половине сетчатки соответствует правое поле зрения, а правой половине — левое поле зрения (рис. 26). Таким образом, после перекреста зрительных нервов каждый зрительный тракт несет волокна от наружной половины сетчатки своего глаза и внутренней половины сетчатки противоположного глаза. Зрительные тракты направляются в первичные зрительные центры — наружное коленчатое тело, подушку зрительного бугра и в передние бугры четверохолмия. В наружных коленчатых телах зрительного бугра находится второй нейрон, от которого начинается путь в затылочную часть коры головного мозга.

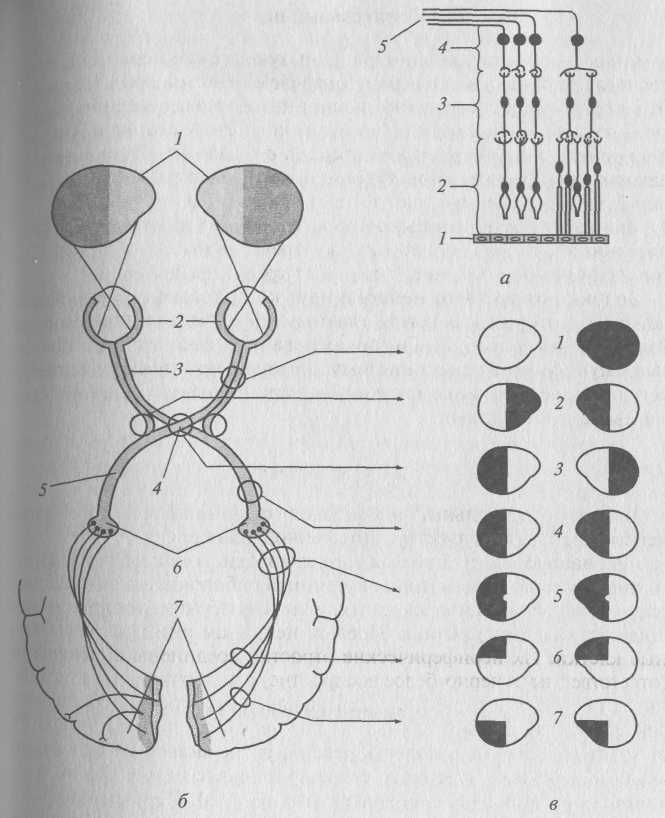


Рис. 26. Зрительный анализатор (схема):

а - микроскопическая структура сетчатки: *1* — пигментный эпителий сетчатки; 2 - колбочки и палочки; *3* — биполярные клетки; *4* — ганглиозные клетки; 5 - зрительный нерв; *б* — путь зрительного нерва: *1* — поля зрения; *2 —* сетчатка; 3 - зрительный нерв; *4* — хиазма; 5 — зрительный тракт; *6* — латеральные коленчатые тела; 7 — кора затылочной доли; *в* — изменение полей зрения при повреждении зрительного пути на различных уровнях: *1* — правосторонняя амбиопия (амавроз); *2 —* гетеронимная (биназальная) гемианопсия; *3* — гетеронимная (битемпоральная) гемианопсия; *4 —* левосторонняя гомонимная гемианопсия; 5 - левосторонняя гомонимная гемианопсия с сохранением центрального зрения; *6 —*

Волокна от верхнего квадранта сетчатки проходят в верхней части зрительного тракта и проецируются в расположенную над шпорной бороздой область затылочной доли. Волокна от нижнего квадранта сетчатки проходят в нижней части зрительных трактов и проецируются в расположенные ниже шпорной борозды области затылочной доли коры.

Верхним квадрантам сетчаток соответствуют нижние квадранты полей зрения, а нижним квадрантам сетчаток соответствуют верхние квадранты полей зрения. Таким образом, в затылочной доле коры головного мозга проецируются наружная половина сетчатки своего глаза и внутренняя половина сетчатки противоположного глаза; им соответствуют противоположные поля зрения. Аналогично этому над шпорной бороздой проецируются нижние квадранты полей зрения, ниже шпорной борозды — верхние квадранты полей зрения.

В передних буграх четверохолмия находится рефлекторный центр реакции зрачка на свет. При освещении глаза зрачок сужается, при затемнении — расширяется (прямая реакция зрачка на свет). Однако при освещении одного глаза сужается зрачок и на другом глазе (содружественная реакция зрачка на свет).

Рефлекторная дуга зрачкового рефлекса замыкается на уровне четверохолмия. Часть волокон зрительного тракта заканчивается в передних буграх четверохолмия. Здесь импульс передается в ядра глазодвигательных нервов своей и другой стороны, за счет чего и происходит сужение зрачка на своей и противоположной стороне.

**Глазодвигательный нерв**

**III** пара — глазодвигательный нерв. Он иннервирует мышцы, двигающие глазное яблоко, и мышцу, суживающую зрачок и изменяющую кривизну хрусталика. Это изменение кривизны хрусталика приспосабливает глаз к лучшему видению на близком и дальнем расстоянии (аккомодация).

Различают следующие глазные мышцы (рис. 27): верхнюю прямую (двигает глазное яблоко кверху), нижнюю прямую (двигает глазное яблоко книзу), наружнюю прямую (двигает глазное яблоко кнаружи), внутреннюю прямую (двигает глазное яблоко кнутри), верхнюю косую, или блоковую, мышцу (двигает глазное яблоко вниз кнаружи за счет косого расположения), нижнюю косую мышцу (двигает глазное яблоко вверх кнаружи также за счет косого расположения).

Имеется, кроме того, седьмая мышца — мышца, поднимающая верхнее веко.

верхнеквадрантная гомонимная гемианопсия; 7 — нижнеквадрантная гомонимная гемианопсия

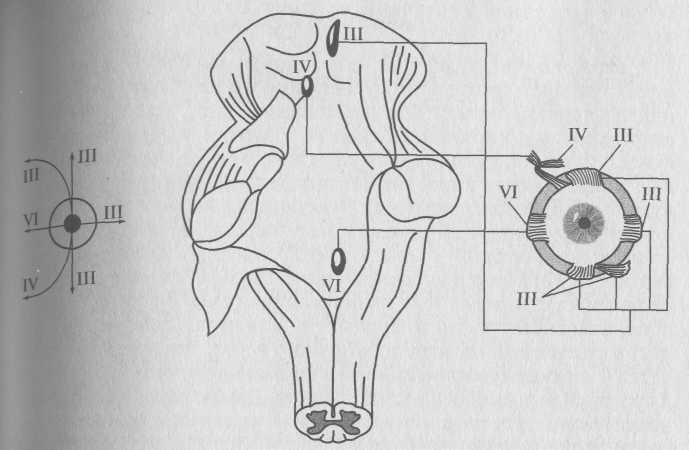


Рис. 27. Иннервация глазодвигательных мышц (схема).

Глазодвигательный нерв (III) — иннервирует верхнюю прямую, нижнюю прямую, внутреннюю прямую, нижнюю косую мышцы; отводящий нерв (VI) — наружную прямую мышцу; блоковый нерв (IV) — верхнюю косую мышцу. Вверху слева показаны направления движения глазного яблока при сокращении этих мышц

Глазодвигательный нерв иннервирует следующие мышцы: верхнюю, нижнюю, внутреннюю прямые, нижнюю косую, поднимающую верхнее веко.

Ядра глазодвигательного нерва расположены в ножках мозга, на дне водопровода мозга на уровне верхних бугров четверохолмия. Этих ядер три: наружное парное ядро обеспечивает иннервацию глазодвигательных мышц; внутреннее парное ядро иннервирует мыщцу, суживающую зрачок; внутреннее непарное ядро иннервирует цилиарную мышцу, изменяющую кривизну хрусталика.

волокна из ядер мозга выходят на основание мозга у внутренней стороны ножек мозга, на границе их с мостом мозга. В полость глазницы III нерв входит через глазничную щель.

**Блоковый нерв**

IV пара — блоковый нерв. Иннервирует одну мышцу — верхнюю косую мышцу, поворачивающую глазное яблоко вниз и кнаружи. Ядро нерва расположено на дне сильвиева водопровода на уровне задних бугров четверохолмия. Волокна нерва выходят из мозга позади задних бугров четверохолмия и огибают с наружной стороны ножки мозга, в глазницу входят через глазничную щель.

**Тройничный нерв**

V пара — тройничный нерв (смешанный). Он осуществляет двигательную и чувствительную иннервацию, обеспечивает проведение чувствительности от кожных покровов лица, переднего отдела волосистой части головы, слизистой оболочки носовой и ротовой полостей, языка, глазного яблока, мозговых оболочек. Двигательные волокна нерва иннервируют жевательные мышцы (жевательную, височную, крыловидные). Чувствительные волокна тройничного нерва, подобно спинномозговым нервам, начинаются в чувствительном ганглии — мощном узле, лежащем на передней поверхности пирамидки височной кости. Периферические отростки нервных клеток этого узла оканчиваются рецепторами в области лица, волосистой части головы и т.д., а центральные их отростки идут в чувствительные ядра тройничного нерва. Этих ядер два. Одно ядро — верхнее чувствительное — принимает волокна тактильной и суставно-мышечной чувствительности. Другое ядро — ядро спинномозгового пути тройничного нерва — принимает волокна болевой и температурной чувствительности. Верхнее чувствительное ядро тройничного нерва лежит в мосту. Вытянутой формы ядро спинномозгового пути тройничного нерва спускается сверху (его головной отдел находится в мосту) вниз до верхних шейных сегментов спинного мозга. Это ядро, как и спинной мозг, имеет сегментарное строение. В нем различают пять сегментов, каждый из которых осуществляет чувствительную иннервацию определенной части лица (рис. 28).

В чувствительных ядрах тройничного нерва расположены вторые нейроны чувствительных путей от лица. Идущие от них волокна (образующие так называемую петлю тройничного нерва) переходят на противоположную сторону и присоединяются к медиальной петле (общему чувствительному пути от спинного мозга к зрительному бугру). Третий нейрон лежит в зрительном бугре.

Двигательное ядро находится в мосту.

На основание мозга тройничный нерв выходит из толщи моста в области мосто-мозжечкового угла. От узла тройничного нерва отходят три ветви (см. рис. 28). Верхняя ветвь тройничного нерва - глазничный нерв — выходит из полости черепа через верхнюю глазничную щель и осуществляет чувствительную иннервацию кожи лба, передней волосистой части головы, верхнего века, внутреннего угла глаза, спинки носа, глазного яблока, слизистой оболочки верхней части носовой полости, мозговых оболочек.

Вторая ветвь тройничного нерва — верхнечелюстной нерв выходит из полости черепа через круглое отверстие (в области щеки под скуловой костью) и иннервирует кожу нижнего века, наружного угла глаза, верхней части щек, верхней губы, верхней челюсти и ее зубов, слизистой оболочки нижней части носовой полости.

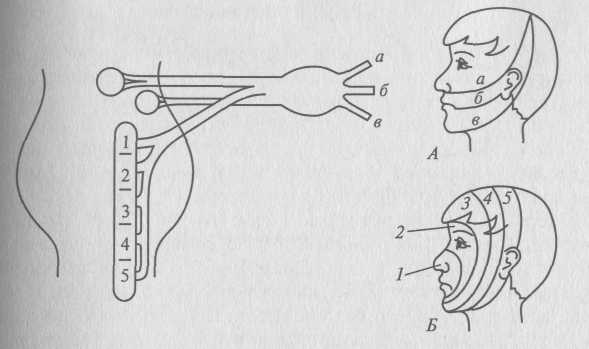


Рис. 28. Чувствительная иннервация лица (схема):

*а* - глазничная ветвь тройничного нерва; *6* — верхнечелюстная ветвь тройничного нерва; *в* — нижнечелюстная ветвь тройничного нерва; *А —* зоны иннервации ветвей тройничного нерва; *Б* — сегментарный характер чувствительной иннервации лица *(1—5—* сегменты чувствительного ядра тройничного нерва и соответствующие им зоны иннервации на лице).

Третья ветвь тройничного нерва — нижнечелюстной нерв — выходит из черепа через овальное отверстие нижней челюсти и иннервирует кожу нижней части щеки, нижнюю губу, нижнюю челюсть и ее зубы, подбородок, слизистую оболочку щек, нижней части ротовойполости, языка. В составе третьей ветви проходят также двигательные волокна, иннервирующие жевательные мышцы.

**Отводящий нерв**

VI пара — отводящий нерв. Иннервирует наружную прямую мышцу глаза, двигающую глазное яблоко кнаружи. Ядро нерва расположено в заднем отделе моста мозга на дне ромбовидной ямки. Волокна нерва выходят на основании мозга на границу между мостом мозга и продолговатым мозгом. Через верхнюю глазничную щель нерв попадает из полости черепа в глазницу.

**Лицевой нерв**

VII пара — лицевой нерв. Это двигательный нерв. Иннервирует мимическую мускулатуру и мышцы ушной раковины. Ядро нерва расположено на границе между мостом и продолговатым мозгом (рис. 29). Волокна нерва выходят из мозга в области мосто-мозжечкового угла и вместе с преддверно-улитковым нервом (VIII пара) (см. рис. 24) входят во внутреннее слуховое отверстие височной кости и оттуда в канал височной кости, где этот нерв идет вместе с промежуточным нервом (XIII пара). XIII нерв смешанный. Он несет чувствительные волокна вкусовой чувствительности от передних 2/з языка и вегетативные слюноотделительные волокна к подъязычным и подчелюстным слюнным железам. Кроме того, в канале височной кости вместе с лицевым нервом идут также вегетативные волокна к слезной железе. Эта ветвь первой покидает лицевой нерв в том же канале височной кости. Несколько ниже от ствола лицевого нерва отходит нерв, иннервирующий стремечковую мышцу, располагающуюся в барабанной полости уха. Вскоре после этой ветви от лицевого нерва отходит непосредственно промежуточный нерв, после чего остаются волокна самого лицевого нерва. Они выходят из черепа через шилососиевидное отверстие, разделяясь на конечные веточки, иннервирующие мимические мышцы.

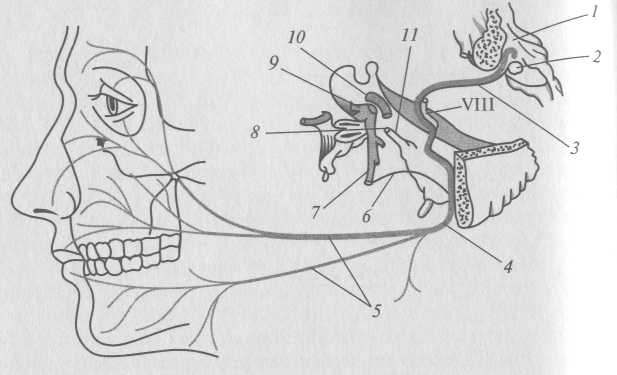


Рис. 29. Строение лицевого нерва (схема):

1 — дно IV желудочка; *2* — ядро лицевого нерва; *3* — лицевой нерв; *4* — шилососцевидное отверстие; 5 — ветви лицевого нерва к мимической мускулатуре и подкожной мышце шеи; *6* — барабанная струна; 7 — язычный нерв; *8* — крылонёбный узел; *9* — троичный узел; *10 —* внутренняя сонная артерия; *11* — промежуточный нерв (XIII)

**Преддверно-улитковый** **нерв**

VIII пара — преддверно-улитковый нерв. Нерв специальной чувствительности. Состоит из двух самостоятельных чувствительных нервов — улиткового (кохлеарный, собственно слуховой) и вестибулярного.

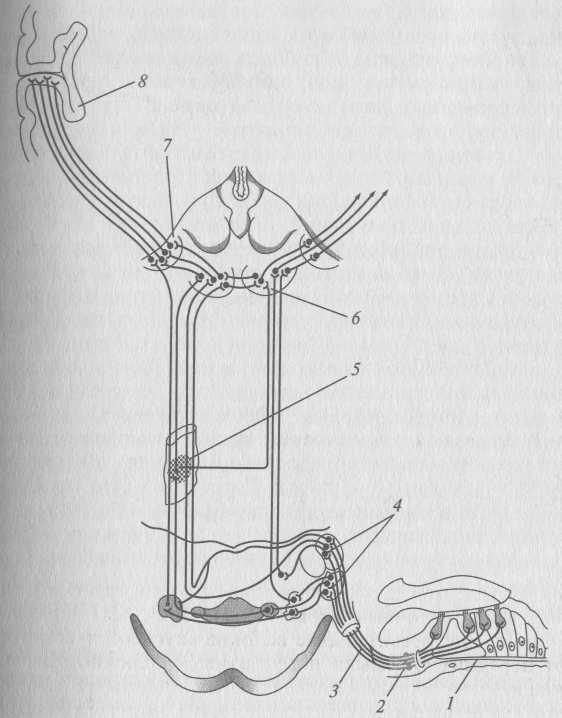


Рис. 30. Слуховой нерв:

1 — кортиев орган; *2* — спиральный узел; *3* — слуховой нерв; *4 —* ядра слухового нерва; *5 —* боковая петля; *6* — нижние холмики четверохолмия; 7 — медиальное коленчатое тело; *8 —* корковая область слухового анализатора (височная доля коры)

Слуховой нерв (рис. 30) имеет чувствительный узел (спиральный узел), расположенный в улитке лабиринта (внутреннее ухо). Периферические отростки первых нейронов начинаются от спирального (кортиева) органа, являющегося воспринимающим прибором слухового пути. Центральные отростки клеток спирального узла образуют улитковую (кохлеарную) часть, которая выходит из внутреннего слухового отверстия височной кости и входит в вещество мозга. Эти волокна заканчиваются в находящихся в мосту двух ядрах слухового нерва. Здесь же находится и ряд других ядер, принимающих участие в образовании дальнейших путей для проведения слуховых раздражений. В ядрах слуховых нервов находятся вторые нейроны, волокна от которых, частично перекрещиваясь, переходят на противоположную сторону, а частично идут по своей стороне, образуя так называемую боковую петлю, заканчивающуюся в первичных слуховых центрах — в задних буграх четверохолмия и во внутреннем коленчатом теле зрительного бугра. Во внутреннем коленчатом теле располагается третий нейрон. Волокна из него через внутреннюю капсулу направляются в слуховую область коры больших полушарий (височная доля).

Нерв преддверия (вестибулярный) имеет чувствительный узел располагающийся во внутреннем слуховом проходе. Периферические отростки клеток этого узла подходят к рецепторным клеткам в полукружных каналах внутреннего уха. Их центральные отростки входят в состав вестибулярного нерва, который идет к его ядрам, расположенным в покрышке моста. Наиболее важными в функциональном отношении являются ядра Бехтерева и Дейтерса. Там находятся вторые нейроны. Ядра вестибулярных нервов тесно связаны с ядрами червя мозжечка, ядрами глазодвигательных нервов (посредством заднего продольного пучка), со зрительным бугром и через него — с корой головного мозга, со спинным мозгом, с вегетативными ядрами промежуточного нерва.

Вестибулярный аппарат — важный орган равновесия тела. Имеет отношение к экстрапирамидной иннервации движений.

**Языко-глоточный нерв**

IX пара — языко-глоточный нерв. Это смешанный нерв. Он содержит двигательные, чувствительные и вегетативные (парасимпатические) волокна. Нерв имеет четыре ядра: 1) двигательное ядро общее с блуждающим нервом; 2) чувствительное ядро — общее с блуждающим нервом; 3) чувствительное вкусовое ядро — общее с промежуточным нервом; 4) вегетативное секреторное ядро для околоушной слюнной железы — общее с промежуточным нервом.

Ядра расположены в продолговатом мозге. Языко-глоточный нерв появляется на нижней поверхности мозга позади преддверно-улиткового нерва. Из черепа выходит через ярёмное отверстие. Имеет два чувствительных узла. В этих узлах лежат первые нейроны для чувствительной иннервации слизистой оболочки верхней половины глотки, язычка, мягкого нёба. Вторые нейроны лежат в общем с блуждающим нервом чувствительном ядре. Начинающиеся в слизистой оболочке задней трети языка вкусовые чувствительные волокна проводят вкусовые раздражения через периферические узлы к вкусовому ядру, общему с промежуточным нервом. чувствительные волокна которого проводят вкусовые раздржения от передних 2/з языка.

Двигательные волокна языко-глоточного нерва иннервируют мышцы глотки, язычка, мягкого нёба (совместно с блуждающим нервом). Способствуют акту глотания и артикуляции.

Секреторные вегетативные волокна, начинающиеся из соответствующегo ядра, общего с промежуточным нервом, иннервируют околоушную железу. Ветви промежуточного нерва иннервируют подъязычную и подчелюстные слюнные железы.

**Блуждающий нерв**

X пара — блуждающий нерв. Это смешанный нерв. Осуществляет чувствительную иннервацию мозговых оболочек, наружного слухового прохода, глотки, гортани, трахеи, бронхов, легких, желудочно-кишечного тракта и других органов брюшной полости. Двигательные волокна нерва иннервируют мышцы глотки, мягкого нёба (совместно с языко-глоточным нервом), гортани, надгортанника, непроизвольные мышцы трахеи и бронхов, пищевода, желудка, кишечника. Кроме того, этот нерв содержит секреторные волокна, идущие к желудку и поджелудочной железе, волокна, тормозящие работу сердца, волокна, идущие к кровеносным сосудам. Нерв имеет чувствительное и двигательное ядра (общие с языко-глоточным нервом), вегетативное ядро для иннервации внутренних органов.

Таким образом, функция блуждающего и языко-глоточного нервов имеет очень важное жизненное значение. Они иннервируют мышцы глотки (обеспечивают акт глотания), гортани, надгортанника, мягкого нёба (обеспечивают фонацию и артикуляцию). Блуждающий нерв является проводником ощущений, поступающих от внутренних органов, обеспечивает чувствительность всему дыхательному и большей части пищеварительного тракта. Еще большее значение имеют ветви блуждающего нерва в регуляции кашлевого и рвотного рефлексов. Огромная роль принадлежит блуждающему нерву в регуляции деятельности сердца, дыхания, желудка, кишечника. Велико значение этого нерва и в регуляции тонуса кровеносных сосудов.

**Добавочный нерв**

**XI** пара — добавочный нерв. Это двигательный нерв. Дающие начало этому нерву клетки расположены в длинном ядре, находящемся в сером веществе спинного мозга (в его верхних шейных сегментах). Корешки нерва (их 6 — 7) выходят на боковой поверхности спинного мозга, соединяются в один стволик, затем входят через большое затылочное отверстие в полость черепа, оттуда через яремное отверстие нерв выходит из полости черепа и иннервирует грудиноключично-сосцевидную и трапециевидную мышцы.

Функцией грудиноключично-сосцевидной мышцы является на клон головы набок с поворотом ее в противоположную сторону; функцией трапециевидной мышцы является приподнимание плеча, отведение плечевого пояса кзади и приведение лопатки к позвоночнику.

**Подъязычный нерв**

XII пара — подъязычный нерв. Это двигательный нерв, иннервирующий мышцы языка. Ядро нерва расположено на дне ромбовидной ямки. Корешки нерва (их 10—15) выходят из продолговатого мозга по боковой его поверхности и соединяются в один стволик; этот стволик выходит из полости черепа через канал подъязычного нерва.

**ОСНОВНЫЕ ПРОВОДЯЩИЕ ПУТИ СТВОЛА ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА**

В белом веществе ствола головного мозга и спинном мозге располагаются проводники восходящего и нисходящего направлений Нисходящие пути проводят к рефлекторным аппаратам спинного мозга двигательные импульсы из коры головного мозга (пирамидный путь), а также импульсы, способствующие двигательного акта (экстрапирамидные пути) из различных отдлов подкорковых образований и ствола головного мозга. Нисходящие двигательные проводники заканчиваются на периферические  
мотонейронах спинного мозга посегментно. Вышележащие отделы центральной нервной системы оказывают существенное влияние на рефлекторную деятельность спинного мозга. Они затораживают рефлекторные механизмы собственного аппарата спинного мозга. Так, при патологическом выключении пирамидных путей собственные рефлекторные механизмы спинного мозга растормаживаются. При этом усиливаются рефлексы спинного мозга и тонус мышц. Кроме того, выявляются защитные рефлексы и такие, которые в норме наблюдаются только у новорожденных и детей первых месяцев жизни.

Восходящие пути передают из спинного мозга чувствительные импульсы с периферии (с кожи, слизистых оболочек, мыши, суставов и т.д.) к вышележащим отделам головного мозга. В конце концов эти импульсы достигают коры головного мозга. С периферии импульсы приходят в кору головного мозга двумя путями: и так называемым специфическим системам проводников (через восходящий проводник и зрительный бугор) и по неспецифической системе — через ретикулярную формацию (сетевидное образование) ствола головного мозга. Все чувствительные проводники от дают коллатерали ретикулярной формации. Ретикулярная формация активирует кору головного мозга, распространяя импульсы поразным отделам коры. Ее влияние на кору оказывается диффузным, тогда как специфические проводники посылают импульсы лишь в определенные проекционные зоны. Кроме того, ретикулярная формация участвует в регуляции разнообразных вегетативно-висцеральных и сенсомоторных функций организма. Таким образом, вышележащие отделы мозга находятся под влиянием спинного мозга.

**НИСХОДЯЩИЕ ПУТИ**

**Корково-спинальный (пирамидный) путь** проводит импульсы произвольных движений от двигательной зоны коры головного мозга в спинной мозг. Во внутренней капсуле он расположен в передних 2/з заднего бедра и в колене (волокна пирамидного пути к двигательным ядрам черепных нервов). На границе со спинным мозгом пирамидный путь подвергается неполному перекресту. Более мощный перекрещенный путь спускается в спинной мозг по боковому канатику; неперекрещенный путь проходит в передний столб спинного мозга. Волокна перекрещенного пути иннервируют верхние и нижние конечности, волокна неперекрещенного пути — мышцы шеи, туловища, промежности. Волокна обоих пучков заканчиваются посегментно в спинном мозге, входя в контакт с мотонейронами передних рогов спинного мозга. Волокна пирамидного пути к двигательным ядрам черепно-мозговых нервов перекрещиваются при подходе непосредственно к ядрам (рис. 31).

Руброспинальный путь идет от красных ядер среднего мозга к мотонейронам спинного мозга. Под красными ядрами совершает перекрест, проходит ствол мозга, по спинному мозгу спускается (рядом с пирамидным путем) в боковых канатиках. Имеет важное значение для экстрапирамидного обеспечения движений.

Корково-мостомозжечковые пути (лобно-мостомозжечковый и затылочно-височно-мостомозжечковый) проходят из коры головного мозга к собственным ядрам моста через внутреннюю капсулу. т ядер моста пучки волокон направляются к коре мозжечка противоположной стороны. Проводят импульсы от коры головного мозга после обработки всей поступающей в нее аффективной информации. Эти импульсы корригируют деятельность экстрапирамидной системы (в частности, мозжечка).

**Задний продольный пучок** начинается от клеток ядра Даркшевича, лежащего кпереди от ядер глазодвигательного нерва. Заканчивается посегментно у мотонейронов спинного мозга. Имеет связи со всеми ядрами глазодвигательных нервов и с ядрами вестибулярного нерва. В стволе головного мозга располагается близко к средней линии, в спинном мозге проходит в передних столбах.

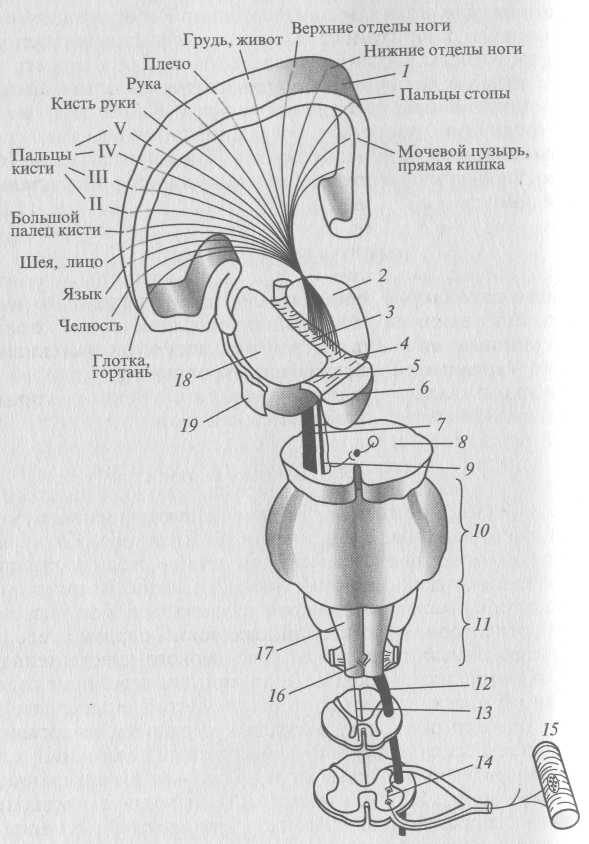


Рис. 31. Корково-спинальный (пирамидный) путь:

1 — передняя центральная извилина коры больших полушарий; *2 —* зрительный бугор (таламус); *3* - заднее бедро внутренней капсулы; *4* - колено внутренней капсулы; 5 - переднее бедро внутренней капсулы; *6 -* головка хвостатого ядра; 7 -пирамидный (корково-спинномозговой) путь; *8 -* средний мозг; *9* - корково-ядерный путь; *10 -* мост; *11* - продолговатый мозг; *12 -* боковой (перекрещенный) корково-спинномозговой путь; *13 -* передний (неперекрещенный) корково-спинномозговой путь; *14 —* двигательные ядра передних рогов спинного мозга; *15 -* мышца; *16 -* перекрест пирамид; *17* - пирамида; *18 -* чечевицеобразное ядро; *19* — ограда

При помощи заднего продольного пучка обусловливается одновременность поворота глазных яблок и головы, содружественность и одновременность движений глазных яблок. Связь заднего продольного пучка с вестибулярным аппаратом, со стриопаллидарной системой и со спинным мозгом делает его важным проводником экстрапирамидного влияния на спинной мозг.

**Тектоспинальный путь** начинается от ядер крыши четверохолмия и заканчивается у клеток передних рогов шейных сегментов.

Обеспечивает связи экстрапирамидной системы, а также подкорковьгх центров зрения и слуха с шейной мускулатурой. Имеет большое значение в образовании ориентировочных рефлексов.

**Вестибулоспинальный путь** идет от ядер вестибулярного нерва.

Заканчивается у мотонейронов передних рогов спинного мозга.

Проходит в передних отделах бокового канатика спинного мозга.

**Ретикулоспинальный путь** идет от ретикулярной формации ствола головного мозга к мотонейронам спинного мозга.

Вестибулоспинальный и ретикулоспинальный пути — проводники экстрапирамидного влияния на спинной мозг.

**ВОСХОДЯЩИЕ ПУТИ**

К восходящим путям спинного мозга и ствола головного мозга относятся чувствительные (афферентные) пути (рис. 32).

**Спиноталамический путь** проводит болевую, температурную и частично тактильную чувствительность. Рецепторный аппарат (экстерорецепторы) расположен в коже и слизистых оболочках. Импульсы от рецепторов идут по спинномозговым нервам в тело расположенного в межпозвоночном узле первого чувствительного нейрона. Центральные отростки от клеток узла вступают в задний рог спинного мозга, где лежит второй нейрон. Нервные волокна от клеток заднего рога через переднюю серую спайку спинного мозга переходят на противоположную сторону и по боковому столбу спинного мозга поднимаются в продолговатый мозг, затем, не прерываясь, проходят через мост и ножки мозга в зрительный бугор, где находится третий нейрон. От зрительного бугра волокна идут через внутреннюю капсулу в кору головного мозга — в ее заднецентральную извилину и в теменную долю. **Бульботаламический путь** — проводник суставно-мышечной, такильной, вибрационной чувствительности, чувства давления, тяжести. Рецепторы (проприорецепторы) расположены в мышцах, суставах, связках и др. По спинномозговым нервам импульсы от рецепторов передаются в тело первого нейрона (в межпозвоночном узле). Волокна от первых нейронов через задний корешок вступают в задние канатики спинного мозга. Они составляют пучки Голля (волокна от нижних конечностей) и Бурдаха (волокна от верхних конечностей). Волокна этих проводников заканчива ютсяв специальных ядрах продолговатого мозга. По выходе из ядер эти волокна делают перекрест и соединяются с волокнами спиноталамического пути. Их общий путь называется медиальной (внутренней) петлей (общий путь всех видов чувствительности).

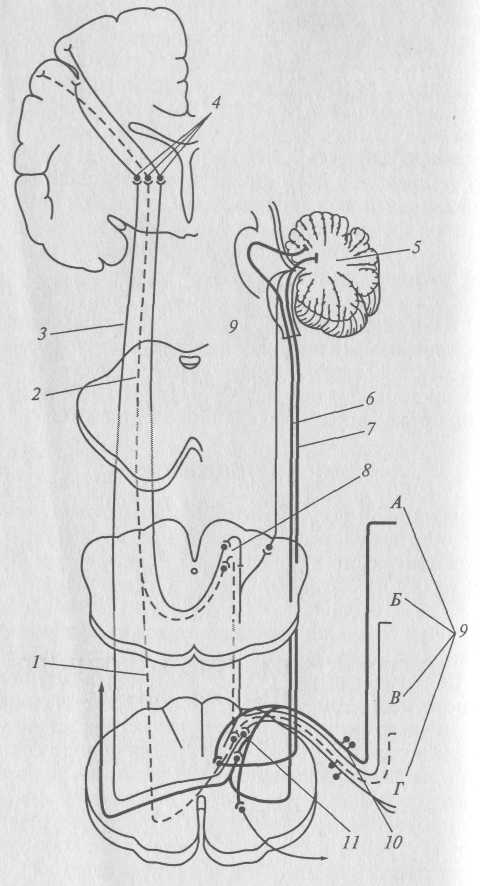


Рис. 32. Восходящие пути спинного мозга:

*1 —* передний спиноталамический путь; *2 —* медиальная (внутренняя) петля; *3 —* боковой спиноталамический путь; *4—* зрительный бугор (таламус); *5— моз*жечок; *6 —* задний спиномозжечковый путь (пучок Флексига); 7 — передний спиномозжечковый путь (пучок Говерса); *8—* ядра тонкого и клиновидного пучков; *9* — рецепторы: *А* — глубокой чувствительности (рецепторы мышц, сухожилий, суставов); *Б —* вибрационной, тактильной чувствительности, чувства, положения; *В —* осязания и давления; *Г* — болевой и температурной чувствительности; *10* — межпозвоночный узел; *11* — задние рога спинного мозга

Медиальная петля заканчивается в зрительном бугре.

**Петля тройничного нерва** присоединяется к внутренней петле, подходя к ней с другой стороны.

**Боковая,** или **латеральная, петля** — слуховой путь ствола мозга.

Заканчивается во внутреннем коленчатом теле и в заднем бугре четверохолмия.

**Спиномозжечковые пути** (передний и задний) несут проприонептивную информацию в мозжечок.

**Передний спиномозжечковый путь** (пучок Говерса) начинается на периферии в проприорецепторах. Первый нейрон, как обычно, находится в межпозвонковом ганглии. Волокна от него в составе заднего корешка вступают в задний рог. Там находится второй нейрон. Волокна от вторых нейронов выходят в боковой столб своей стороны, направляются вверх и в составе нижних ножек мозжечка достигают червя мозжечка.

**Задний спиномозжечковый путь** (пучок Флексига) имеет такое же начало. Волокна от клеток заднего рога вторых нейронов располагаются в боковом столбе спинного мозга и достигают червя мозжечка через верхние ножки мозжечка.

Таковы основные проводники спинного мозга, продолговатого мозга, моста и ножек мозга. Они обеспечивают связь различных отделов головного мозга со спинным мозгом (см. рис. 32).

**КРОВОСНАБЖЕНИЕ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА**

Кровоснабжение головного мозга осуществляется двумя артериальными системами — внутренней сонной и позвоночной артериями.

Внутренняя сонная артерия слева отходит непосредственно от аорты, справа — от подключичной артерии. В полость черепа она проникает через специальный канал и входит туда по обе стороны турецкого седла и перекреста зрительных нервов. Здесь от нее сразу же отходит ветвь — передняя мозговая артерия. Обе передние мозговые артерии соединяются друг с другом с помощью передней соединительной артерии. Непосредственным продолжением внутренней сонной артерии является средняя мозговая артерия.

Позвоночная артерия отходит от подключичной артерии, проходит в канале поперечных отростков шейных позвонков, проникает в череп через большое затылочное отверстие и располагается на основании продолговатого мозга. На границе продолговатого мозга и моста мозга обе позвоночные артерии соединяются в один общий ствол — основную артерию. Основная артерия разделяется на две задние мозговые артерии. Каждая задняя мозговая артерия при помощи задней соединительной артерии соединяется со средней мозговой артерией. Так на основании мозга получается замкнутый артериальный круг, называемый веллизиевым артериальным кругом (рис. 33): основная артерия, задние мозговые артерии (анастомозирующие со средней мозговой артерией), передние мозговые артерии (анастомозирующие между собой).

От каждой позвоночной артерии отходят и направляются вниз к спинному мозгу две веточки, которые сливаются в одну переднюю спинномозговую артерию. Таким образом, на основании продолговатого мозга образуется второй артериальный круг — кpyг Захарченко.

Так строение кровеносной системы мозга обеспечивает равномерное распределение кровотока по всей поверхности мозга и компенсацию мозгового кровообращения в случае его нарушения. Благодаря определенному соотношению давления крови в веллизиевом круге не происходит забрасывания крови из одной внутренней сонной артерии в другую. В случае же закупорки одной сонной артерии происходит восстановление кровообращения мозга за счет другой сонной артерии.

Передняя мозговая артерия кровоснабжает кору и подкорковое белое вещество внутренней поверхности лобной и теменной долей, нижнюю поверхность лежащей на глазнице лобной доли, узкий ободок передней и верхней частей наружной поверхности лобной и теменной долей (верхние отделы передней и задней центральных извилин), обонятельный тракт, передние 4/5 мозолистого тела, часть хвостатого и чечевицеобразного ядер, переднее бедро внутренней капсулы (рис. 33, *б).*

Нарушение мозгового кровообращения в бассейне передней мозговой артерии приводит к поражению указанных областей мозга, в результате чего возникают нарушения движений и чувствительности в противоположных конечностях (больше выраженные в ноге, чем в руке). Возникают также своеобразные изменения психики за счет поражения лобной доли мозга.

Средняя мозговая артерия снабжает кровью кору и подкорковое белое вещество большей части наружной поверхности лобной и теменной долей (за исключением верхней трети передней и задней центральных извилин), среднюю часть затылочной доли и большую часть височной доли. Средняя мозговая артерия снабжает кровью также колено и передние 2/з внутренней капсулы, часть хвостатого, чечевицеобразного ядер и зрительного бугра. Нарушение мозгового кровообращения в бассейне средней мозговой артерии приводит к двигательным и чувствительным расстройствам в противоположных конечностях, а также к нарушениям речи и гностико-праксических функций (при локализации поражения в доминантном полушарии). Нарушения речи носят характер афазии — моторной, сенсорной или тотальной.

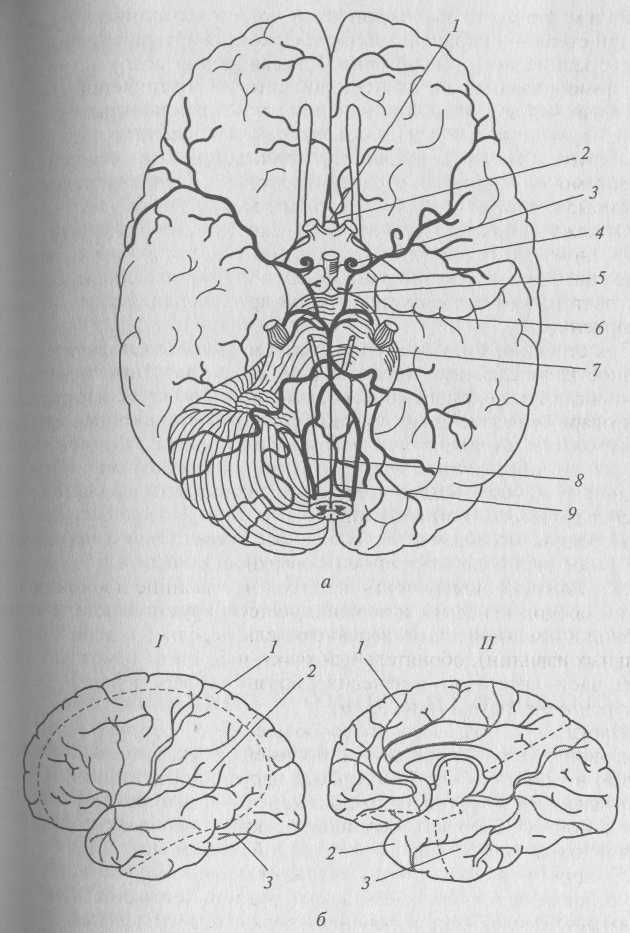


Рис. 33. Кровоснабжение головного мозга:

а - артерий на основании мозга: 1 — передняя соединительная; *2 —* передняя мозговая; 3 - внутренняя сонная; *4* — средняя мозговая; 5 — задняя соединительная; 6 - задняя мозговая; 7 — основная; *8 —* позвоночная; *9* — передняя спиномозговая; II— зоны кровоснабжения головного мозга: I— верхнебоковая поверхность; II - внутренняя поверхность; *1 —* передняя мозговая артерия; *2* — средняя мозговая артерия; *3 —* задняя мозговая артерия

Задняя мозговая артерия снабжает кровью кору и подкорковое белое вещество затылочной доли (за исключением средней ее части на выпуклой поверхности полушария), задний отдел теменной доли, нижнюю и заднюю части височной доли, задние отделы зрительного бугра, гипоталамуса, мозолистого тела, хвостатого ядра, а также четверохолмия и ножки мозга (рис. 33, *б).* Нарушения мозгового кровообращения в бассейне задней мозговой артерии приводят к нарушениям зрительного восприятия, нарушению функции мозжечка, зрительного бугра, подкорковых ядер.

Ствол головного мозга и мозжечок обеспечиваются кровью задними мозговыми, позвоночными и основной артериями.

Кровоснабжение спинного мозга осуществляется передней и двумя задними спинномозговыми артериями, анастомозирующими между собой и создающими посегментарные артериальные кольца.

Спинальные артерии получают кровь от позвоночных артерий. Нарушения кровообращения в системе артерий спинного мозга приводят к выпадению функций соответствующих сегментов.

Отток крови из головного мозга происходит по системе поверхностных и глубоких мозговых вен, которые впадают в венозные синусы твердой мозговой оболочки. Из венозных синусов кровь оттекает по внутренним ярёмным венам и попадает в конце концов в верхнюю полую вену.

Из спинного мозга венозная кровь собирается в две крупные внутренние вены и в наружные вены.

**ОБОЛОЧКИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА**

Головной и спинной мозг заключены в твердую, паутинную и мягкую оболочки. Твердая мозговая оболочка наружная. Она представляет собой очень плотную пластинку, которая непрерывно выстилает изнутри череп и спинномозговой канал. Вторым своим листиком она покрывает головной и спинной мозг. Оба листика (внутренний и наружный) твердой мозговой оболочки на большой площади сращены друг с другом. Там, где они не сращены, образуются синусы — ложа для оттока венозной крови из мозга.

Паутинная оболочка выстилает внутреннюю поверхность твердой оболочки. Между паутинной и твердой оболочками имеется так называемое субдуральное пространство. Между паутинной и мягкой оболочками находится заполненное цереброспинальной жидкостью субарахноидальное пространство.

Мягкая мозговая оболочка находится в непосредственном соприкосновении с веществом мозга — срастается с ним. В углублениях между мозговыми извилинами находятся небольшие щелевидные пространства. На основании головного мозга имеются выстланные мозговыми оболочками большие полости. Эти полости называются цистернами, в них циркулирует цереброспинальная жидкость. Наибольшими из этих цистерн являются большая цистерна (лежит под мозжечком и над продолговатым мозгом), основная цистерна (лежит на основании мозга), конечная цистерн (начиная со II поясничного позвонка, где заканчивается спинной мозг и расположены корешки конского хвоста).

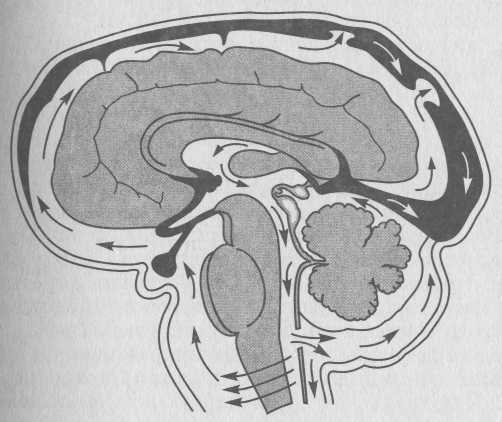


Рис. 34. Циркуляция цереброспинальной жидкости (схема)

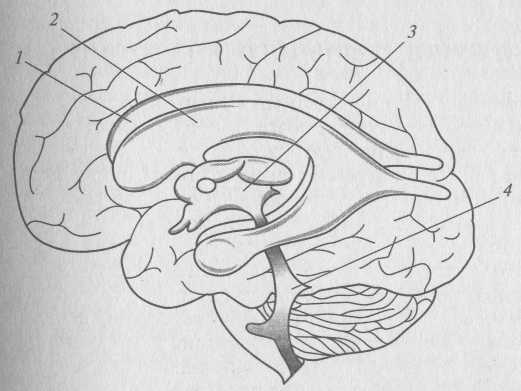


Рис. 35. Желудочковая система головного мозга (схема):

1,2 — боковые желудочки; *3 —* III желудочек; *4 — IV* желудочек

Между жидкостью желудочков мозга и субарахноидальным пространством существует сообщение через отверстия в IV желудочке (сообщение IV желудочка с большой цистерной) (рис. 34, 35).

Оболочки мозга и церебральная жидкость окружают мозг снаружи и служат для него механической защитой от толчков и сотрясений. Цереброспинальная жидкость имеет отношение к питанию мозга и обмену веществ. Некоторые отработанные в процессе обмена веществ мозговой тканью вещества выводятся цереброспинальной жидкостью в венозное русло. Кроме того, она создала осмотическое равновесие в тканях мозга.

Ткани, стоящие на границе кровь — цереброспинальная жидкость, играют важную барьерную роль, обеспечивая проникновение из крови в мозг лишь определенных веществ. Так, многие лекарственные вещества, вводимые непосредственно в церебральную жидкость, не попадают в вещество мозга, хотя легко обнаруживаются в других тканях. Эту барьерную роль выполняют клеки глии и внутреннего слоя капилляров мозга. Это так называемые гематоэнцефалический барьер *(haema —* кровь, *encephalon* — мозг Нарушения его функции приводят к повышенной ранимости мозг при инфекционных и других заболеваниях организма.

**Глава 5. ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ**

**РЕФЛЕКТОРНЫЙ ПРИНЦИП ДЕЯТЕЛЬНОСТИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Сущность работы нервной системы заключается в организации реакций в ответ на внешние и внутренние воздействия. Степень сложности таких реакций весьма различна — от автоматического сужения зрачка при ярком освещении до многопланового поведенческого акта, мобилизующего все системы организма. Тем не менее во всех случаях сохраняется один и тот же принцип деятельности — рефлекторный. Рефлекс — это активная ответная реакция, связывающая особенности организма и условия среды. Следовательно, рефлекс — не механический, не пассивный ответ, как, например, образование вмятины от удара, а целесообразная для данного организма реакция, необходимая для нормальной жизнедеятельности.

Возникновение и развитие нервной системы в процессе эволюции означало прежде всего появление и усовершенствование рефлекторных механизмов. Эти механизмы, независимо от степениих сложности, имеют ряд принципиально общих черт. Для осуществления рефлекса необходимы, как минимум, два элемента: воспринимающий (рецепторный) и исполнительный (эффекторный). Рецепторы могут реагировать на очень широкий диапазон раздражителей и занимать большие площади (рефлексогенная зона). К таким относятся, например, рецепторы болевой чувствительности, рецепторы внутренних органов. Другие воспринимающие элементы, напротив, являются чрезвычайно специализированными и имеют ограниченную рефлексогенную зону. В качестве примера можно назвать вкусовые рецепторы, располагающиеся на поверхности языка, или зрительные палочки и колбочки.

Точно так же исполнительный аппарат рефлекса может представлять собой изолированную мышцу и иметь жесткую связь с ограниченной группой рецепторов. Классический пример этого — коленный рефлекс (узкая рефлексогенная зона и элементарная реакция).В других случаях исполнительный аппарат включает в себя ансамбль действующих единиц и имеет связи с различными типами рецепторов. Примером этого может служить так называемый "стартовый" рефлекс. Он выражается в виде общего настораживания, замирания или вздрагивания при резком звуке или ярком свете, неожиданном зрительном образе. Таким образом, в реализации “стартового” рефлекса участвует огромное количество двигательных единиц и вызывается он различными раздражителями  
главная особенность которых — неожиданность.

“Стартовый” рефлекс — одна из многих реакций, требующих согласованной работы различных систем организма. Такая заинтересованность невозможна при наличии жестких прямых связей с рецепторами и эффекторами, поскольку это привело бы к появлению независимых друг от друга и не поддающихся координации рефлекторных механизмов.

В процессе эволюции сформировался еще один элемент, обеспечивающий рефлекторные реакции, — вставочные нейроны. Благодаря этим нейронам импульсы от рецепторов достигают эффекторных аппаратов не сразу, а после промежуточной обработки во время которой и устанавливается согласованность в различных реакциях. Широко взаимодействуя между собой и образуя скопления, вставочные нейроны создают возможность для объединения всех рефлекторных механизмов в единое целое. Формируется интегральная нервная деятельность, которая представляет собой нечто большее, чем сумма отдельных реакций.

Каждая отдельная реакция подчиняется центральным влияниям; она может быть усилена, заторможена, полностью блокирована или приведена в состояние повышенной готовности. Более того, на основе врожденных автоматизмов формируются новые способы реагирования, новые действия. Так, ребенок обучается ходьбе, стоянию на одной ноге, сложным ручным манипуляциям.

Интегральная нервная деятельность еще не означает высшей нервной деятельности. Объединение организма в единое целое и организация сложных поведенческих программ могут совершаться на базе эволюционно закрепленных в нервной системе врожденных механизмов. Эти механизмы называются безусловными рефлексами, поскольку они генетически заложены в нервной системе и не требуют обучения. На основе безусловных рефлексов могут формироваться сложнейшие действия. В качестве примера достаточно назвать строительную деятельность бобров или дальние перелеты птиц.

Однако безусловнорефлекторная деятельность неизбежно страдает ограниченностью, потому что она почти не поддается исправлениям и тем самым препятствует накоплению индивидуального опыта. Каждый индивид от рождения почти полностью готов к определенным действиям, однообразно повторяющимся из поколения в поколение. Если условия среды внезапно изменяются. то великолепно отлаженный механизм реагирования оказывается неприспособленным.

Гораздо большая гибкость поведения наблюдается у организмов, которые способны к индивидуальному обучению. Это становится возможным благодаря возникновению в нервной системе временных нервных связей. Наиболее изученным типом такой нервной связи является условный рефлекс. При помощи этого рефлекса раздражитель, бывший ранее безразличным, приобретает значение жизненно важного сигнала и вызывает определенную реакцию. В механизмах условного рефлекса заложены предпосылки индивидуальной памяти, без которой, как известно, невозможно обучение.

По мере эволюционирования коры больших полушарий возникают огромные зоны нервных клеток, которые не имеют никакой врожденной программы, а предназначены лишь для образования связей в процессе индивидуального обучения. Поскольку работа нервной системы основана на рефлекторном принципе, то и обучение распространяется на три основные звена рефлекторного механизма: анализ поступающей от рецепторов информации, интегральная обработка в промежуточных звеньях, создание новых программ деятельности.

Личный опыт оказывает влияние как на восприятие и переработку информации из внешней и внутренней среды, так и на формирование программ деятельности — краткосрочных или долгосрочных. В результате восприятия многих раздражителей происходит опознавание, т.е. сведения о раздражителе сравниваются с заложенной в памяти информацией. Точно так же при организации ответных действий учитываются не только потребности на данный момент, но и прошлый опыт успешных или неуспешных реакций в аналогичной ситуации.

При выполнении намеченного действия могут возникнуть непредвиденные помехи. Следовательно, необходимо сохранять конечную цель реакции до ее полного осуществления, для чего требуются специальные механизмы.

Процессы распознавания поступающих сигналов, выработка учитывающих прошлый опыт программ действия, контроль за их выполнением составляют содержание высшей нервной деятельности. Эта деятельность, оставаясь рефлекторной по своей сущности, отличается от врожденных автоматизмов гораздо большей гибкостью и избирательностью. Один и тот же раздражитель может вызывать разные реакции в зависимости от состояния на данный момент, общей ситуации, индивидуального опыта, потому что многое зависит не от особенностей раздражителя, а от той обработки, которую он проходит в промежуточных звеньях рефлекторного аппарата.

Высшая нервная деятельность создает предпосылки разума. Разум означает прежде всего способность найти решение в новой необычной ситуации. Приведем пример. Обезьяна видит подвешенную к потолку связку бананов и разбросанные по полу ящики. Без предварительного обучения она решает возникшую перед ней практическую и интеллектуальную задачу — ставит один ящик на другой и достает бананы. С возникновением речи возможности интеллекта безгранично расширяются, поскольку в словах отражена сущность окружающих нас вещей.

Высшая нервная деятельность является нейрофизиологической основой психических процессов. Но она их не исчерпывает. Для таких психических явлений, как чувство, воля, воображение, мышление, конечно, необходима соответствующая мозговая активность Однако конкретное содержание психических процессов определяется социальной средой, а не процессами возбуждения или торможения в нейронах. Решает ли ученый сложнейшую интеллектуальную задачу или же первоклассник обдумывает простенькую школьную задачку, их мозговая активность может быть примерно одинаковой. Направленность мозговой деятельности задается не физиологией нервных клеток, а смыслом выполняемой работы.

Однако сказанное не означает, что высшая нервная деятельность представляет собой нечто второстепенное по отношению к “истинно психическим” процессам. Напротив, общие закономерности взаимодействия нейронов и общие принципы организации нервных центров определяют многие характеристики психической деятельности, например, темпы интеллектуальной работы, устойчивость внимания, объем памяти. Эти и другие показатели имеют огромное значение для педагогической работы, особенно при наличии у детей дефектов центральной нервной системы.

Сложнейшие мозговые механизмы, обеспечивающие переработку информации, поступающей сразу от многих рецепторных зон и промежуточных центров, представляют большой интерес как для физиологии, так и для психологии. Наблюдается все большее взаимопроникновение этих двух дисциплин, что отражается и на учении о высшей нервной деятельности.

В учении о высшей нервной деятельности можно выделить два основных раздела. Первый из них стоит ближе к нейрофизиологии и рассматривает общие закономерности взаимодействия нервных центров, динамику процессов возбуждения и торможения. Второй раздел рассматривает конкретные механизмы отдельных мозговых функций, таких как речь, память, восприятие, произвольные движения, эмоции. Этот раздел близко примыкает к психологии и нередко обозначается как психофизиология. Кроме того, произошло выделение самостоятельного направления — нейропсихологии. Нейропсихология в значительной степени — клиническая дисциплина. Она не только изучает механизмы высших корковых функций, но и разрабатывает методы точной диагностики корковых поражений и принципы коррекционных мероприятий. Один из основателей нейропсихологии — выдающийся отечественный ученый А. Р. Лурия.

Названные разделы тесно взаимосвязаны, поскольку мозг работает как единое целое. Однако для наилучшего понимания общих закономерностей высшей нервной деятельности целесообразно рассмотреть по отдельности принципы высшей нейродинамики и нейропсихологические механизмы отдельных корковых функций.

**ДИНАМИКА НЕРВНЫХ ПРОЦЕССОВ**

Принципы высшей нейродинамики — это закономерности взаимодействия процессов возбуждения и торможения в клетках головного мозга. Основные закономерности таких процессов были раскрыты И.П.Павловым и его учениками.

Возбуждение и торможение способны иррадиировать, т.е. распространяться на новые клеточные зоны, и концентрироваться, т.е. ограничиваться определенным очагом. Процессы иррадиации иконцентрации обусловливают пеструю и постоянно меняющуюся мозаику распределения возбужденных и заторможенных мозговых участков.

Степень иррадиации возбуждения зависит от многих факторов: силы раздражителя, его новизны, значимости для организма. Кроме того, большое значение имеет закон отрицательной индукции — возникновение зоны торможения вокруг очага возбуждения. Отрицательная индукция препятствует безграничной иррадиации возбуждения. В противном случае каждый раздражитель полностью “захватывал” бы огромные массы клеток. Такая картина наблюдается при судорожном припадке: очаг возбуждения безудержно распространяется на все новые и новые зоны; сознание при этом обычно утрачивается.

Иррадиация и концентрация возбуждения лежат в основе механизма внимания. Объем и стойкость внимания зависят от величины очага возбуждения и его фиксированности. Способность произвольно контролировать направленность, объем и устойчивость внимания совершенствуется с возрастом. Внимание детей характеризуется слабой целенаправленностью, но большим объемом. Дети фиксируют множество деталей автоматически; взрослые направляют внимание более прицельно, но и более узко. Кроме того, внимание детей неустойчиво. Это обусловлено недостаточным Развитием внутреннего торможения, обеспечивающего дополнительную концентрацию внимания. Каждый новый раздражитель отвлекает ребенка. Здесь опять-таки проявляется принцип отрицательной индукции: новый очаг возбуждения тормозит сущестовавший до этого. У взрослых процессы возбуждения и торможения более сбалансированны, поэтому возникающие конкурентные очаги возбуждения блокируются. Это достигается прежде всего за счет взаимодействия лобных долей мозга и ретикулярной формации. При поражениях лобных долей наблюдается чрезмерная отвлекаемость больных: их внимание постоянно переключается с одного объекта на другой.

Наряду с отрицательной индукцией существует положительная — возникновение возбуждения вокруг очага торможения. Например, засыпающий человек, многие участки мозга которого заторможены, вдруг начинает отчетливо слышать тиканье часов шум капающей из крана воды и другие звуки, не замечавшие в бодрствующем состоянии. Вероятно, это объясняется возникновением активных очагов на фоне общего снижения бодрствования.

В головном мозге обычно одновременно существует значительное количество возбужденных очагов. При этом может возникнут ситуация, когда какой-то один очаг начинает не только подавлять все остальные, но и использовать их активность для усиления своей собственной. Формируется так называемая доминанта, которую подробно изучил выдающийся отечественный физиолог А. А. Ухтомский. Доминанта — это очаг активности, подчиняющий себе все остальные, даже не имеющие к нему непосредственного отношения. Например, изголодавшемуся человеку все напоминает о еде, даже, казалось бы, совершенно посторонние разговоры и предметы. Точно так же увлеченный какой-либо идеей ученый находит тему для размышлений в событиях и фактах, относящихся к весьма отдаленным областям.

Принцип доминанты имеет важное биологическое значение, позволяя организму достигать необычайной концентрации усилий для выполнения какой-либо жизненно необходимой задачи Благодаря доминанте различные отвлекающие факторы не мешают, а, напротив, усиливают стремление к главной цели. Однако доминанта может принимать и патологические черты, если она направлена на утратившие значение или вообще не имеющие смысла цели. Такая картина, в частности, наблюдается при бредовых идеях. Больной не только уверен в правильности своих нелепых мыслей, но в ответ на возражения еще больше убеждается в своей правоте. Переубедить человека с бредовой идеей практически невозможно.

По мере достижения поставленной цели физиологическая доминанта обычно угасает. У человека длительное постоянство устремлений поддерживается благодаря усилиям воли.

Как уже отмечалось, степень иррадиации процессов возбуждения и торможения зависит не только от интенсивности раздражителей, но и от их значимости. Эта значимость может быть безусловно-рефлекторной, основанной на врожденной способности реагирования, но может обусловливаться и индивидуальным опытом Например, собака поразному реагирует на черствый кусок хлеба и на аппетитную кость. Это врожденная способность оценивать качество пищи. В то же время в процессе обучения любая собака приобретает большой опыт по распознаванию “пищевой ценности" различных раздражителей (хлопанье дверцы холодильника, звяканье посуды и др.). Процесс превращения безразличного ранее раздражителя в значимый для организма сигнал блестяще изучен И.П. Павловым. В многочисленных экспериментах И. П. Павлов и его ученики показали, что если перед безусловнорефлекторным раздражителем предъявлять какой-либо другой, то после ряда повторений этот раздражитель способен самостоятельно вызывать данную безусловную реакцию. Вырабатывается так называемый условный рефлекс, вызывающийся раздражителем, который до эксперимента был безразличен для животного. Открытие условного рефлекса показало, каким образом индивидуальный опыт фиксируется в виде нервных связей, как происходит элементарное обучение. Было установлено, что в процессе образования условных рефлексов большую роль играют процессы торможения. В частности, большое значение имеет так называемое дифференцировочное торможение, благодаря которому характеристики условнорефлекторного раздражителя оцениваются более точно. Например, при выработке условной слюноотделительной реакции на звук звонка первоначально реакция возникает в ответ на любой звонок. В дальнейшем, если подкреплять кормление только звонком определенной тональности и продолжительности, слюноотделительный рефлекс становится более избирательным: уже далеко не всякий звук вызывает слюноотделение. Этот факт свидетельствует о наличии выборочного торможения сходных сигналов в зависимости от прошлого опыта.

Дифференцировочное торможение И. П. Павлов относил к разновидностям внутреннего. Его существование указывает на способность к значительному усовершенствованию реагирования.

Существование внутреннего торможения обнаруживается также при выработке так называемых отставленных условных рефлексов. Суть их заключается в том, что после предъявления условного раздражителя подкрепление дается не сразу, а спустя некоторое время. В результате, например, слюноотделение в ответ на звонок возникает не сразу, а через некоторый промежуток времени. В течение всего периода между предъявлением звонка и появлением слюны реакция тормозится.

Внутреннее торможение играет большую роль в процессе обучения, совершенствования поведения. В известной степени воспитание сводится к тренировке внутреннего торможения, поскольку именно оно обеспечивает гибкость и тонкость реакций.

Внутреннее торможение требует больших усилий от нервной системы. В экспериментах на животных неоднократно наблюдалось, как при выработке слишком тонкой дифференцировки (например, между кругом и почти круглым овалом) или при чрезмерном временном разрыве между сигналом и подкреплением животное сильно возбуждалось, начинало вырываться из станка, проявляло агрессивность. В других случаях, наоборот, наступало оцепенение, возникала непреодолимая сонливость. Кстати, сонливость здесь является результатом так называемого запредельного торможении, которое распространяется по нервной системе при непосильных нагрузках и предохраняет нервные клетки от истощения.

Приведенные примеры говорят о том, что тренировка внутреннего торможения требует строго дозированных нагрузок. В противном случае может произойти срыв, дезорганизация высшей нервной деятельности. Подобные явления иногда наблюдаются в школе при изложении чрезмерно сложного материала. Одни ученики становятся невнимательными, непоседливыми, начинают разговаривать. Других же клонит в сон, они зевают, усиленно моргают. При наличии дефектов центральной нервной системы способность к выработке внутреннего торможения ограниченна, что делает необходимым более тщательное дозирование учебных нагрузок.

В процессе изучения условных рефлексов было установлено что они могут приобретать тормозное значение, блокировать отдельные реакции или вызывать сон. Таким образом было открыто условное торможение, которое И. П. Павлов относил к разновидностям внешнего торможения, поскольку оно вызывается сигналом из внешней среды. Условное торможение имеет важное значение в регуляции ритма сна — бодрствования. Систематически повторяющаяся процедура приготовления ко сну представляет собой, по существу, набор условных рефлексов, облегчающих засыпание. В организации режима дня ребенка важно добиваться строгого повторения такой процедуры, поскольку многие дети укладываются спать очень неохотно.

Другой разновидностью внешнего торможения является запредельное, о котором уже говорилось. Однако запредельное торможение по своей природе безусловнорефлекторное, оно представляет собой врожденное свойство нервной системы. В животном мире широко распространена так называемая реакция “мнимой смерти” — в случае опасности животное замирает, становится словно парализованным. У людей подобные реакции обозначаются как реактивный ступор, который может продолжаться и спустя несколько суток после потрясения. Частным случаем такого ступора является реактивный мутизм — утрата речи при сохранении общей двигательной способности. Реактивный мутизм иногда возникает у робких, застенчивых детей, впервые выступающих перед большим скоплением незнакомых людей.

По данным многочисленных экспериментов, условные рефлексы не обязательно являются изолированной реакцией на отдельные раздражители (звонок — выделение слюны и др.). У многих животных успешно вырабатываются условные рефлексы на сложные комплексы раздражителей, воздействующих одновременно последовательно на многие рецепторные аппараты (например, свет, звук, прикосновение, запах). Кроме того, рефлекторный ответ может представлять собой набор реакций, совершающихся одновременно или разворачивающихся во времени в определенной последовательности. Например, дрессированной собаке достаточно одной команды, чтобы она совершила серию действий, сменяющихся в заданном порядке. Каждый человек в процессе воспитания и обучения усваивает массу двигательных навыков, предназначенных для выполнения обыденных житейских операций: одевание, умывание, причесывание, еда при помощи ложки и вилки, склеивание бумаги, зажигание спичек и т.д. Любое из этих действий представляет собой слитую воедино последовательность движений. Например, чтобы съесть ложку супа, необходимо придать ложке определенное положение в руке, зачерпнуть суп, донести его, не пролив, до рта и, наконец, перелить содержимое в рот. Всему этому человек учится в детстве, “отрабатывая” каждый элемент действия по отдельности: как правильно держать ложку и перемещать ее в пространстве, какое положение придать губам, чтобы ничего не пролилось. В результате формируется цепочка движений, слитых в единый автоматизированный акт, и в дальнейшем человек уже совершенно не будет задумываться о том, как пользоваться ложкой.

Прочно зафиксированная в нервной системе последовательность реакций называется динамическим стереотипом. Способность к формированию динамических стереотипов приводит к огромной экономии в работе нервной системы. Много раз повторяющиеся операции закрепляются как целостные двигательные образы, поэтому отпадает необходимость каждый раз находить способы реализации того или иного действия. Достаточно “начальнику” дать команду, и весь комплекс движений “проигрывается”, как записанная на пластинке мелодия.

Динамические стереотипы могут формироваться не только в сфере движений, но и в сфере восприятия. Например, горожанин, переходя улицу, автоматически обращает внимание на сигнал светофора, поворачивает голову налево, потом направо. На основе динамических стереотипов вырабатываются профессиональные навыки: работа с инструментами, печатание на пишущей машинке, укладка кирпича и т.д. Следует отметить, что в динамическом стереотипе могут содержаться бесполезные и даже мешающие выполнению задачи элементы. Это зависит от особенностей процесса обучения. Например, походка человека представляет собой классический динамическийий стереотип, и здесь немало отрицательных характеристик (шарканье ногами, сгорбленность, раскачивание и др.). Все что является результатом того, что в раннем детстве родители ребенка не обращали должного внимания на его походку. Между тем данные элементы стереотипа фиксируются очень прочно, искоренить их весьма трудно. При выработке нового стереотипа важно с самого начала следить за качеством его отдельных элементов. В частности, из логопедической практики хорошо известно, что дислалия часто является следствием фиксации физиологической дислалии дошкольников. Сложившийся аномальный стереотип звукопроизношения переделывают уже с помощью логопеда.

Сложнейшая динамика взаимодействия процессов возбуждения и торможения создает постоянно меняющуюся картину мозговой активности. Однако в этой переменчивости существуют некоторые стабильные характеристики, определяющие индивиду. альные особенности реагирования.

С древнейших времен известно, что одни люди отвечают на все происходящее бурными реакциями, другие же, наоборот, всегда остаются чрезвычайно спокойными. Важно подчеркнуть, что такой стиль реагирования может оставаться устойчивой характеристикой в течение всей жизни человека и, следовательно, он является врожденной особенностью.

Общий тип реагирования, определяющий стиль поведения, издавна обозначается как темперамент. Существует много классификаций темпераментов, но наибольшую известность имеет типология, описанная еще в античную эпоху.

Античная классификация темпераментов основывалась на наивном представлении о пропорциях различных жидкостей в организме. Отсюда произошли и названия четырех основных типов: холерик (холе — желчь), сангвиник (сангвис — кровь), флегматик (флегма — слизь) и меланхолик (мелан холе — черная желчь). Однако описательные характеристики этих темпераментов точно подмечали реально существующие особенности людских характеров.

Холерик — человек взрывчатый, бурно на все реагирующий, но быстро “остывающий”, легко меняющий интересы и увлечения, сангвиник — энергичный, активный, способный доводить начатое дело до конца, флегматик — спокойный, невозмутимый, медленно “раскачивающийся”, но стойкий в своих переживаниях, меланхолик — робкий, нерешительный, легко ранимый, однако способный к очень тонким переживаниям и наблюдениям.

И.П.Павловым была раскрыта нейрофизиологическая основа темпераментов. В качестве ведущих характеристик высшей нервной деятельности рассматривались сила, подвижность и уравновешенность процессов возбуждения и торможения. В зависимости от сочетания этих особенностей выделены четыре основных типа высшей нервной деятельности.

Сильный, подвижный, неуравновешенный соответствует холерическому темпераменту; сильный, подвижный, уравновешенный — сангвиническому; сильный, инертный — флегматическому слабый, тормозимый тип — меланхолическому.

Кроме того, основываясь на особенностях взаимодействия первойи второй сигнальной систем (чувственно-конкретное и речевое восприятия), И.П.Павлов выделил художественный (первосигнальный), мыслительный (второсигнальный) и средний, промежуточный типы.

Тип высшей нервной деятельности во многом определяется

врожденными свойствами нервной системы, но не является совершенно незыблемым, не поддающимся изменениям. Можно даже сказать, что почти любой ребенок в процессе развития совершает эволюцию от холерического, художественного темперамента к уравновешенному, мыслительному. Тем не менее существуют дети явно возбудимые и явно заторможенные, энергичные и пассивные, самоуверенные и робкие, выносливые и утомляемые. В связи с этим в педагогической работе важно учитывать индивидуальные особенности высшей нервной деятельности, проводя в то же время коррекцию мешающих работе характеристик. Особое значение такой подход приобретает в дефектологии, где многие дети нуждаются в специальной помощи при формировании каркаса высшей нервной деятельности.

**ВЫСШИЕ КОРКОВЫЕ ФУНКЦИИ**

Кора головного мозга является, по существу, гигантским промежуточным центром на пути от рецепторных аппаратов к эффекторным. Сюда стекается вся информация, поступающая из внешней и внутренней среды, здесь она сопоставляется с текущими потребностями, прошлым опытом и преобразуется в команды, нередко охватывающие все процессы жизнедеятельности. Здесь вырабатываются принципиально новые решения, а также формируются динамические стереотипы, образующие шаблоны поведения, восприятия и, в ряде случаев, даже мышления.

Связь коры с “периферическими” образованиями — рецепторами и эффекторами — обусловливает специализацию отдельных ее участков. Различные области коры связаны со строго определенными типами рецепторов, образуя корковые отделы анализаторов.

Анализатор — специализированная физиологическая система, обеспечивающая прием и переработку определенного типа раздражений. В нем различают периферический отдел — собственно pецепторные образования — и совокупность промежуточных центров. Наиболее важные центры расположены в зрительном бугре, являющемся коллектором всех видов чувствительности, и в коре больших полушарий. Корковые отделы анализаторов представляют собой высшие, но не конечные, центры, поскольку поступающие сюда импульсы не “оседают” здесь, как в хранилище, а постоянно перерабатываются, преобразуясь в командные сигналы. Эти команды могут направляться к рецепторным аппаратам, изменяя порог их чувствительности. В результате каждый анализатор функционирует как кольцевая структура, в которой импульсы циркулируют по маршруту рецепторы — промежуточные центры — рецепторы. Разумеется, что от промежуточных центров имеются выходы и к эффекторным аппаратам. Действие же эффекторов, в свой очередь, порождает новые рецепторные сигналы. В итоге формируются сложные кольцевые системы: рецептор — промежуточный центры — эффектор — рецептор. Такие системы могут иметь не сколько уровней замыкания (продолговатый, межуточный мозг, но высшим является корковый. Низшие уровни регуляции xapaктеризуются жестким автоматизмом, высшие, особенно корковые отличаются большей гибкостью и изменчивостью.

Основные корковые отделы анализаторов имеют следующее расположение (см. рис. 9): зрительный анализатор — в затылочной коре, слуховой — в височной, поверхностная и глубокая чувствительность — в задней центральной извилине, двигательный анализатор — в передней центральной извилине. Обонятельный анализатор располагается в эволюционно более древних отделах коры. включающих аммонов рог и поясную извилину. Вкусовая чувствительность и рецепция от внутренних органов имеют менее определенное корковое представительство, концентрируясь в основном в глубинных отделах сильвиевой борозды.

Каждый анализатор представлен в симметричных отделах правого и левого полушарий мозга. Двигательный и чувствительны!: анализаторы связаны с противоположной половиной тела. Корковые представительства слухового, вкусового и обонятельного анализаторов в каждом полушарии имеют связи с обеими сторонами. В зрительную кору (затылочная область) проецируется информация от половины поля зрения каждого глаза, причем в левое полушарие — от правых половин, в правое — от левых половин полей зрения.

Из анатомических особенностей следует, что расстройства движений, чувствительности и зрения возможны при поражении соответствующего участка одного из полушарий. Данные нарушения возникают на стороне, противоположной локализации патологического очага. Корковые расстройства слуха, вкуса и обоняния наблюдаются только при двустороннем поражении анализаторных зон или их связей.

Наличие симметричных анализаторных отделов в правом и левом полушариях не означает их полной равноценности. Многочисленными экспериментами доказано существование функциональной асимметрии мозга. Ее суть заключается в том, что правое и левое полушария выполняют несколько различные функции. Различают доминантное и субдоминантное полушария. В доминантном располагаются центры речи и письма, в субдоминантном соответствующие центры отсутствуют. Чаще всего доминантным полушарием является левое, и расположение в нем речевых центров обычно совпадает с праворукостью — преобладанием правой руки над левой.

В случаях выраженной леворукости доминантным может быть правое полушарие. Однако вопрос о левшестве далеко не прост.

В процессе воспитания большинство родителей приучают детей пользоваться преимущественно правой рукой. Трудно сказать, какое полушарие доминирует у “переученных левшей”. Кроме того, встречаются случаи амбидекстрии — примерно одинакового владенния обеими руками. Сложно оценивать также степень функциональной асимметрии мозга. Тем не менее эта асимметрия существует, о чем убедительно свидетельствуют результаты исследований по изолированному выключению активности правого или левого полушария, а также клинический анализ право- и левополушарных поражений мозга. Роль каждого из полушарий освещена подробнее при описании отдельных высших корковых функций.

Изучение микроскопической структуры корковых отделов анализаторов показало, что в каждом таком отделе существуют два типа клеточных зон. В центре коркового представительства анализатора располагаются первичные клеточные поля, называемые также проекционными. Их особенность состоит в том, что они имеют непосредственную связь с периферическими отделами анализатора и являются, таким образом, первыми получателями информации (или отправителями — в случае двигательного анализатора). Первичные клеточные поля отличаются высокой специфичностью, т.е. настроены на прием информации от определенных типов рецепторов. Кроме того, в этих полях нередко наблюдается и вполне определенное расположение представительств отдельных рецепторных зон. Так, в задней центральной извилине каждая часть тела имеет свою область проекции: в верхних отделах — нижняя конечность, в средних — рука, в нижних — лицо. Аналогичная картина наблюдается и в передней извилине. В зрительной коре различные квадранты полей зрения (квадрант — четвертая часть) проецируются в строго определенные участки. Таким образом, в первичных, или проекционных, зонах наблюдается высокая избирательность в приеме информации и специальная представленность отдельных рецепторных зон. В периферических отделах корковых представительств анализаторов располагаются вторичные, или проекционно-ассоциационные, клеточные зоны. Для них характерны гораздо меньшая специализированность в приеме информации и отсутствие прямой связи с периферией. В то же время эти зоны способны устанавливать контакты с другими отделами коры, а также образовывать внутри себя сложные комплексы, в которых, как считается, фиксируется прошлый опыт.

Таким образом, вторичные клеточные зоны, надстраиваясь над первичными, обеспечивают более сложную переработку информации и формируют при каждом анализаторе специализированные блоки памяти.

При оценке площади, занимаемой первичными и вторичными клеточными зонами анализаторов, нетрудно увидеть, что значительные пространства поверхности коры остаются как бы “не занятыми”. К таким “свободным” территориям относятся прежде всего обширная теменно-височно-затылочная область и участка лобной доли кпереди от передней центральной извилины. Между тем именно эти отделы коры неуклонно увеличиваются по мере эволюционирования и достигают наибольшего развития у человека. Специальные исследования показывают, что в этих отделах paсполагаются третичные корковые зоны.

Для третичных клеточных зон характерна способность к восприятию многоплановой информации; здесь отсутствует узкая специализированность. В третичных зонах осуществляется межанализаторный анализ и синтез информации, что обеспечивает комплексную память, организацию работы мозга в целом. При этом многомерный, многоплановый анализ окружающей действительности осуществляется преимущественно в височно-теменно-затылочной области, а планирование действий, разработка сложных программ поведения производится главным образом в лобной доле. Именно в третичных зонах формируются центр речи письма, счета, зрительно-пространственной ориентировки. Здесь фиксируются также навыки, приобретенные человеком в процессе его социального обучения. Важно отметить, что функционалная асимметрия мозга особенно наглядно выступает в работе третичных зон. Доминантное и субдоминантное полушария вносят неоднозначный вклад в осуществление “третично организованных" корковых функций.

Учитывая наличие различных клеточных зон, можно считать, что в коре головного мозга происходят две основные группы процессов внутрианализаторные (первичные и вторичные зоны) и межанализаторные (третичные зоны). Если же подходить к этим процессам с позиций рефлекторного принципа, то они заключаются в анализе средовых воздействий, организации ответных реакций и обучении. Данные функции получили специальные наименования.

Анализ средовых воздействий на высшем уровне по сушеству представляет собой распознавание, т.е. сопоставление получаемой информации с накопленной ранее. Эта функция называется гнозисом (гнозис — узнавание). Операции гнозиса могут осушествляться как в пределах одного анализатора, так и при взаимодействии анализаторов.

Выработка программ действий и осуществление этих программ носит название праксиса (праксис — действие). Как правило, практис требует участия нескольких анализаторов (по крайней мере вигательного и чувствительного), ибо ни одно действие невозможно без рецепторного контроля.

Обучение сводится прежде всего к формированию памяти. Кроме того, память совершенно необходима в операциях гнозиса и праксиса. Ведь распознавание — это сравнение с уже известным, т. е. зафиксированным в памяти. В свою очередь, построение программы действий — это прежде всего подбор готовых шаблонов, опять-таки хранящихся в памяти. Блоки памяти существуют при каждом анализаторе, а также на уровне межанализаторных систем. Особое место занимает смысловая память, являющаяся основой языка и мышления. Разнообразные сложные рецепторы перекодируют в нервные импульсы лишь физико-химические характеристики раздражителей: длину световой волны, частоту колебаний воздуха, температуру и т.д. Однако на основании этих элементарных сведений у человека создаются весьма сложные представления об окружающем мире. Например, взгляд фиксирует предмет, и о нем делаются следующие заключения: “Что-то большое, находится далеко, движется, приближается ко мне, движется очень быстро, это автомобиль (это легковой автомобиль, это машина “волга”)”. Практически ни одно из приведенных заключений (за исключением “движется”) не может быть сделано без учета предварительного опыта. “Большое” — значит нужно иметь представление о маленьком, “находится далеко” — необходимо оценить расстояние, “приближается ко мне” — оценка траектории движения, “движется очень быстро” — оценка скорости. Вся работа производится автоматически, неосознанно. Опознавание в предмете автомобиля, да еще и его марки, — уже чисто человеческая функция. Однако оценка величины, скорости движения объекта является результатом обучения. Наблюдения за развитием ребенка убедительно показывают, что способность различать большие и малые предметы, определять расстояние до них, направление их движения формируются с возрастом, по мере приобретения жизненного опыта. Следовательно, гнозис — функция, формирующаяся в процессе обучения и поэтому наиболее ранимая в детском возрасте.

Приведенный пример, кроме того, показывает, что уровней гностических операций может быть очень много — от определения наиболее простых характеристик (большое — маленькое) до сложных синтетических заключений (марка автомобиля). По всей вероятности, первичные клеточные зоны осуществляют элементарные гностические функции, а вторичные — более сложные.

Комплексное распознавание осуществляется в третичных зонах.

Наличие иерархичности, многоступенчатости уровней гнозиса подтверждается клинической практикой. В зависимости от степени поражения коркового отдела анализатора варьирует выраженность гностических расстройств — от полной агнозии (агнозия — нарушение гнозиса) до частичной утраты способности распознавания.

Чаще всего расстройства гнозиса затрагивают какую-либо одну анализаторную систему при сохранности остальных. Различают зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые, тактильные агнозии (см. главу 6).

Любое сложное целенаправленное действие требует для своего осуществления предварительной информации. Эта информация может представлять собой условнорефлекторный раздражитель, запускающий уже сформированную реакцию или цепь таких реакций в виде динамического стереотипа. В более сложных случаях поступающая информация подвергается тонкому анализу на уровне третичных зон височно-теменно-затылочной области. На основе такого анализа вырабатываются двигательная задача и двигательная программа (“что сделать?” и “как сделать?”).

Формулирование двигательной задачи (“что сделать?”) — результат интегральной деятельности мозга, учитывающей текущие потребности и личный опыт. Сама по себе эта задача может представлять собой комплекс из серии последовательных заданий, ведущих поэтапно к достижению конечной цели. В частности, намерение позвонить по телефону разворачивается в виде плана действий (снять трубку, набрать номер, дождаться ответа). Даже этот простой пример показывает, что конечная цель действия должна прочно удерживаться в памяти, чтобы управлять всей последовательностью манипуляции. Стойкость намерений имеет огромное значение и для разработки двигательных программ (“как сделать?”).

Важнейшая особенность поведения, основанного на высшей нервной деятельности, заключается в том, что одна и та же цель может достигаться различными способами. Так, намереваясь позвонить по телефону, мы можем держать трубку правой или левой рукой, вращать диск указательным или другим пальцем, разговаривать стоя, сидя, лежа. Только стойко фиксированная задача способна организовывать разнообразные двигательные акты в планомерное действие.

Двигательные акты нередко представляют собой сложные автоматизированные шаблоны, врожденные или закрепленные в процессе обучения. Все та же процедура телефонного звонка состоит из подобных автоматизмов. Подойдя к аппарату, мы не задумываемся, с чего начать, а поднимаем трубку, подносим ее к уху и ждем гудка. Затем набираем номер, вращая диск положенное число раз. Кажется нелепым, подняв трубку, думать о том, а что же делать дальше, или бесконечно вращать диск. Следовательно, существуют особые механизмы, обеспечивающие не только правильный подбор необходимых автоматизмов, но и их своевременную смену по мере приближения к цели. Этот слитный набор сменяющих друг друга автоматизмов обозначается иногда как “кинетическая мелодия” (“кинезис” — движение). Любой двигательный акт, даже самый простой, не может быть точно выполнен без постоянного афферентного контроля. Неврологической основой такого контроля является система глубокой чувствительности, информирующая двигательные центры о степени напряжения сухожилий, мышц, о положении конечностей пространстве. Ведущую роль афферентного, кинестетического (кинестезия — буквально: ощущение движения) контроля в регуляции движений убедительно раскрыли выдающиеся советские физиологи Н.А.Бернштейн и П.К.Анохин.

Благодаря кинестетической системе между исполнительным органом и командным центром образуется звено так называемой обратной связи. По каналу обратной связи постоянно поступает информация о ходе выполнения двигательных команд и тем самым создается возможность систематической коррекции выполняемого движения. Более того, без кинестетической системы невозможна предварительная настройка двигательного аппарата для совершения какого-либо движения. Иными словами, речь идет о принятии изначальной позы — о соответствующем перераспределении тонуса мышцы. Например, для того чтобы согнуть руку в локтевом суставе, необходимо предварительно расслабить разгибатели предплечья.

Таким образом, механизм целенаправленного действия представляет собой сложнейшую функциональную систему. Важнейшими процессами в этой системе являются предварительный афферентный синтез для формирования двигательной задачи, обеспечение стойкости двигательной задачи, выбор необходимых двигательных автоматизмов, обеспечение “кинетической мелодии” — своевременного переключения автоматизмов, постоянный кинестетический контроль. Сложный механизм совершения целенаправленного действия называется праксисом.

Нарушение любого из перечисленных процессов приводит к расстройствам целенаправленного действия — апраксии. Характер апраксии зависит от того, какие отделы двигательной функциональной системы поражены. Эти отделы имеют определенную мозговую локализацию.

Предварительный афферентный анализ и синтез осуществляются в височно-теменно-затылочной области, где формируется так называемый центр праксиса.

Стойкость двигательной задачи, выбор автоматизмов и формирование "кинетической мелодии” регулируются лобными долями.

Кинестетический контроль осуществляется при помощи коркового отдела анализатора глубокой чувствительности (задняя центральная извилина и вторичные зоны этого анализатора).

При обсуждении гностических и праксических функций неоднократно указывалось на роль памяти: на ее необходимость в процессах распознавания, ее первостепенную важность в организации устойчивых целей деятельности. Речь шла о так называемых модально-специфических формах памяти, т. е. о процессах фиксирования и извлечения из хранилищ информации, связанной с определенным анализатором. В психологии и педагогике издавна известны зрительная и слуховая память, случаи явного преобладания одной из них. Хранилище автоматизмов действия тоже представляет собой модально-специфическую форму памяти, ибо оно связано прежде всего с двигательным анализатором.

Наряду с механизмами модально-специфической анализатор. ной памяти существуют системы, влияющие на общие характеристики процессов запоминания. Эти общие характеристики заключаются в следующем: скорость запоминания, объем памяти, быстрота воспроизведения зафиксированного материала (скорость вспоминания).

Любой раздражитель, чтобы быть зафиксированным в памяти, должен на некоторое время “задержаться” в нервной системе. Различают поэтому кратковременную и долгосрочную память. Кратковременная память рассчитана как раз на то, чтобы имелась возможность оценить поступающую информацию и решить, переводить ли ее на долгосрочное хранение. “Решение” не всегда означает сознательное действие. Во многих случаях “решить” означает автоматически сопоставить поступающую информацию с уже имеющейся и определить ее ценность. Например, пришивающий пуговицу человек, если он вдруг уколется иголкой, тотчас же забывает об этом происшествии как не имеющем информативной ценности. “Иголка довольно часто колет” — это не мысль, а мгновенный результат оценки информации, моментально стирающий из кратковременной памяти след раздражителя.

Каким образом осуществляется сличение данного сигнала со всеми хранящимися в памяти, неизвестно. Во всяком случае, это происходит чрезвычайно быстро.

Допустим, в вашем владении находится библиотека в 2000 книг. Перечисляя все их названия, вы неизбежно что-то упустите. Но стоит спросить об определенной книге, как вы тотчас же ответите, есть она у вас или нет.

Скорость извлечения информации, как и быстрота ее фиксации, связана с модально-неспецифическим механизмом, роль которого играют внутренние отделы височно-лобной области. Наряду с модально-неспецифической памятью существуют механизмы иных мнестических операций. В частности, известно, что каждый человек способен запоминать произвольно и непроизвольно. Произвольное запоминание обусловлено заданием: нужно зафиксировать. Непроизвольное запоминание неподотчетно контролю сознания (“просто запало в память”). В ряде исследований доказано, что непроизвольное запоминание обеспечивается в основном правополушарными зонами, тогда как осмысленное, произвольное осуществляется при участии левополушарных центров. Наконец, существует организованная мнестическая деятельность, заключающаяся в осмысленной фиксации материала и планомерном извлечении его из хранилищ памяти. Что касается осмысленной фиксации, то дается команда: “Это важно, это пригодится”. Простота такой команды, конечно, вовсе не означает, что не происходит никакого восприятия информации, ее анализа, сравнения с имеющимися данными и, наконец, заключения: “Необходимо запомнить”. Однако извлечение нужной информации из памяти представляется гораздо более сложной и гораздо менее понятной процедурой. Например, на вопрос о дне рождения какого-либо человека могут быть получены три варианта ответов: “Никогда не знал!”, “Знал, но забыл!”, “Сейчас вспомню!” Спрашивается, каким образом человек сразу же определяет, что ему следует ответить в том или ином случае. Во всяком случае, в этих процессах активного запоминания и вспоминания принимают непосредственное участие лобные доли. Именно их организующее влияние определяет активность и результативность процессов памяти.

При поражении лобных долей нарушается планомерная обработка, осмысление материала с целью его запоминания. Заметное влияние оказывает также неустойчивость намерений. Больной, собираясь зафиксировать в памяти предлагаемый ему материал, вскоре отвлекается от поставленной задачи, его внимание начинают привлекать второстепенные детали. При попытках вспомнить также обнаруживается дефект стойкости намерений. Больной как бы забывает, что же он собирался вспомнить, и извлекает из памяти не относящуюся к делу информацию.

**СОЗНАНИЕ, БОДРСТВОВАНИЕ И СОН**

Многочисленные гностические и праксические операции совершаются за порогом сознания. В сферу сознания попадают в основном результаты деятельности гностико-праксических механизмов. Например, разыскивая на вокзальной площади часы, мы не задаемся вопросом, как их распознать. Произнося фразу, мы обычно не знаем, какое слово будет в ней завершающим: оно появляется как бы само собой. Даже размышляя о чем-то, мы не можем с определенностью сказать, как мы это делаем.

Сказанное не означает, что сознание является пассивным “получателем" результатов бессознательной работы. Сознание определяет цели и задачи мозговой деятельности и всегда может вмешатся в бессознательные процессы. В физиологическом смысле сознание — это произвольная концентрация мозговой активности Однако до сих пор остается неясным, каким образом мысль, являющаяся продуктом работы мозга, может определять направление мозговой деятельности.

В то же время известно, что степень мозговой активности в значительной степени обеспечивается лобно-лимбико-ретикулярным комплексом, включающим в себя лобные доли, лимбическую систему и ретикулярную формацию. Эти отделы мозга влияют на общий мозговой тонус, способны переключать внутреннюю энергию на определенные нервные процессы. Именно поэтому слабый раздражитель, легкий намек способны вызвать бурную реакцию.

Энергетический, тонизирующий блок мозга принимает также активное участие в регуляции суточного ритма сна — бодрствования. Современные исследования показывают, что сон вовсе не является спокойным, бездеятельным состоянием, как считалось ранее. Наоборот, некоторые отделы мозга работают во время сна с повышенной активностью. Таким образом, сон — не выключение. а смена формы нервной деятельности.

Электрофизиологически доказано существование так называемого быстрого и медленного сна. Во время медленного сна на электроэнцефалограмме преобладают медленные высокие волны. Во время быстрого сна электрофизиологические показатели мозговой активности резко меняются: возникают остроконечные волны, движения глазных яблок. Установлено, что во время быстрого сна человек видит сновидения.

В настоящее время сновидения рассматривают не как результат случайного взаимодействия полузаторможенных нервных центров, а как врожденную способность к переработке информации, во время которой хранилища памяти освобождаются от ненужных сведений, неотреагированные раздражители получают внутренний, по существу — бездейственный ответ. Самый показательный пример в этом отношении — исполнение желаний во сне.

Нормальная регуляция поведения немыслима без постоянной блокировки побочных нежелательных реакций. Однако намерения осуществить эти реакции остаются в памяти и своеобразно реализуются во время сновидений. Таким образом, сон — это не пассивный отдых, а активная разгрузка каналов информации.

Изучение результатов искусственного блокирования быстрой фазы сна показывает, что уже через несколько дней такого режима исследуемые начинают ощущать внутреннюю напряженность, становятся агрессивными. У многих возникают галлюцинации. Все это свидетельствует о биологической необходимости быстрой фазы сна. Считается также, что одной из причин белой горячки является блокирование быстрого сна алкоголем, в связи с чем возникает предрасположенность к галлюцинациям, сну наяву.

Электрофизиологические данные убедительно свидетельствуют о том,что в среднем 25 % времени сна взрослого человека занимаетбыстрая фаза. Обычно наблюдается чередование быстрой и медленной фаз, но быстрый сон наиболее часто отмечается перед пробуждением. Утверждения некоторых людей о том, что они никогда не видят сновидений, вероятно, связаны с неспособностью запомнить содержание сна. Примечательной особенностью является значительно больший удельный вес фазы быстрого сна у грудных детей (50 — 60 % общего времени сна). Остается невыясненным, видят ли грудные дети гораздо больше сновидений, чем взрослые, или речь идет о формах мозговой активности, присущей созревающей нервной системе.

Нейропсихологический анализ высших корковых функций сводится не только к обнаружению дефекта, но и к выявлению степени сохранности других функциональных звеньев. Только сопоставление нарушенного и сохранного позволяет определить локализацию патологического очага и наметить возможные “зоны роста”, которые могут быть использованы при коррекционной работе.

В коррекционно-педагогической деятельности чрезвычайно важное место занимает положение о том, что почти любая “мозговая задача” может быть решена различными способами. Главное заключается в том, чтобы добиться устойчивого формирования цели. При выборе же конкретных методов решения могут быть использованы разнообразные пути, в том числе обходные, если какая-либо анализаторная система оказывается дефектной.

**Глава 6. ИССЛЕДОВАНИЕ НЕРВНОЙ**

**СИСТЕМЫ И ОСНОВНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ**

Исследование нервной системы должно быть всесторонним комплексным. Оно требует детального анализа патологических признаков, сочетания клинических приемов обследования с инструментальными и лабораторными методами. При исследовании нервной системы необходимо учитывать возраст обследуемого, степень зрелости организма, состояние внутренних органов и других систем.

Исследование нервной системы ребенка имеет особенности. Каждому возрастному периоду свойственны различные нормативы и особенности неврологического статуса. Отмечается также зависимость основных лабораторных данных от возраста.

Имеют значение условия, в которых выполняется исследование. Дети должны быть спокойны и контактны. Исследование надо проводить в игровой обстановке с использованием игрушек. С детьми школьного возраста важно установить полный психологический контакт. Необходимо также соблюдать доверительное отношение между обследуемым и исследующим, памятуя, что при патологии нервной системы этот контакт нередко затруднен.

**АНАМНЕЗ**

Слово “анамнез” происходит от греческого *anamnesis* — воспоминание. Анамнез состоит из двух частей — анамнеза жизни *{anamnesis vitae)* и анамнеза болезни *{anamnesis morbi).* В анамнезе жизни излагается история развития ребенка с момента рождения до времени исследования. При этом важно выяснить, как протекали роды, не было ли желтухи в первые дни после рождения, какие заболевания ребенок перенес в раннем возрасте (инфекции, интоксикации, черепно-мозговые травмы и др.) и как эти заболевания отражались на его нервно-психическом развитии. Тяжелые, длительные роды. оперативные акушерские вмешательства во время родов могут явиться причиной поражения нервной системы новорожденного, нарушений процесса нервно-психического развития ребенка.

Очень важно выяснить особенности психофизического развития ребенка в раннем возрасте: следует выяснить, когда ребенок стал держать головку, сидеть, вставать на ножки, самостоятельно стоять, ходить, когда стал произносить отдельные слова и когда появилась фразовая речь.

Если раннее развитие ребенка происходило с задержкой, следует также выяснить, обращались ли родители в связи с этим к врачу, какое проводилось лечение и каков был эффект. Целесообразно также выяснить, как протекало физическое и психическое развитие ребенка в дошкольном и школьном возрасте.

В анамнез жизни надо включить описание санитарно-гигиенических и социально-бытовых условий, в которых ребенок находился до момента обследования, так как эти факторы могли оказать значительное влияние на его развитие и формирование нервно-психического склада. Одним из тяжелейших социально-бытовых условий является алкоголизм родителей.

Особое значение при собирании анамнеза имеют сведения о ближайших и отдаленных родственниках, наличии тех или иных заболеваний или аномалий в семье по линии отца, матери. В связи с этим составляют родословные, в которых обследуемого обозначают специальным знаком. Составление таких родословных имеет большое значение в связи с возросшим в последние десятилетия удельным весом наследственных заболеваний. По данным ВОЗ, около 4% новорожденных страдают той или иной наследственной патологией. В настоящее время известно около 2 тыс. генетически обусловленных заболеваний; ежегодно описывается от 8 до 10 новых наследственных заболеваний.

Родословная помогает выяснить характер заболевания, дает представление о типе наследования болезни, облегчает постановку диагноза. Большое значение имеет использование родословной при медико-генетическом консультировании.

При составлении родословной пользуются общепринятыми условными обозначениями (рис. 36). Собирают сведения о возрасте, состоянии здоровья родственников, о наличии у них больных детей с уродствами и врожденными заболеваниями, о количестве беременностей, родов, абортов, выкидышей у матери.

В семейном анамнезе важно отразить состояние здоровья матери, описать те факторы, которые могли оказывать на нее отрицательное влияние во время беременности. Многие заболевания матери (болезни сердца, легких, эндокринной системы и др.) могут осложнять течение беременности и приводить к поражению плода. Так, при наличии у матери врожденных пороков сердца с явлениями Нарушения кровообращения у плода могут наблюдаться врожденные пороки развития мозга.

Анамнез болезни посвящен изложению истории развития настоящего заболевания от появления его первых признаков до момента обследования. При этом важно установить, как и когда были отмечены первые признаки заболевания, в каком порядке и когда выявлялись последующие признаки, как вел себя ребенок, какие изменения обнаруживались в его состоянии. Выясняют наличие общеинфекционных признаков заболевания (повышение температуры тела, кашель, насморк, воспалительные изменения крови). В анамнезе фиксируют и эпидемиологические данные (наличие подобного инфекционного заболевания в семье, в школе, в детском саду и т.п.). Анамнестические сведения собирают у детей, родителей, родственников или у воспитателей.

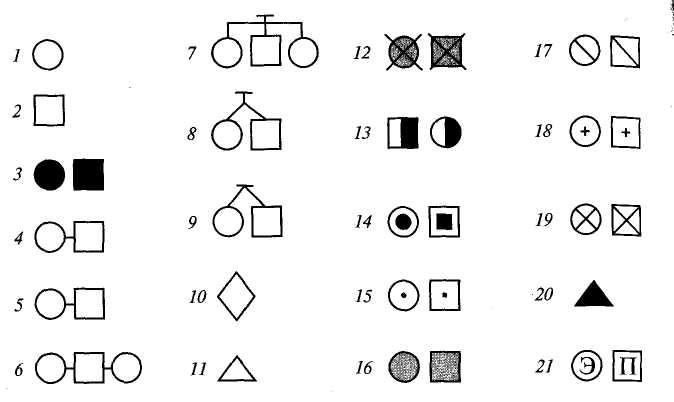


Рис. 36. Условные обозначения при составлении родословной:

1 — женский пол; *2* — мужской пол; *3* — больные; *4* — супруги; 5 — внебрачная связь; *6* — дважды женатый; 7 — дети; *8* — однояйцевые близнецы; *9* — двуяйцевые близнецы; *10* — интерсекс (гермафродит); *11* — пол не выяснен; *12 —* ребенок с уродствами; *13* — больной со стертой формой заболевания; *14* — пробанд (человек, от которого начинают составлять родословную); *15* — внешне здоровый носитель рецессивного признака; *16* — предполагаемый носитель рецессивного признака; *17* — непроверенные данные об аномалиях; *18* — умер в детстве; *19* — умер в возрасте до 1 года; *20* — выкидыш, мертворожденный; *21* — условные буквенные обозначения болезней (например, Э — эпилепсия, П — порок сердца)

Необходимо помнить, что дети не всегда правильно оценивают свое состояние. Кроме того, они легко внушаемы и на настойчивый вопрос могут дать ответ в зависимости от тона спрашивающего.

После выяснения анамнестических данных надо переходить к исследованию непосредственно неврологического статуса — функционального состояния нервной системы на момент осмотра. При этом исследуют двигательную и экстрапирамидную системы, чувствительность, черепные нервы, вегетативную систему, высшие корковые функции.

**ИССЛЕДОВАНИЕ РЕФЛЕКТОРНО-ДВИГАТЕЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ**

При исследовании двигательных функций прежде всего устанавливают объем и силу движений, состояние мышечной системы, наличие похудания мышц или их чрезмерного развития, излишних движений или, наоборот, скованности.

Мышечную силу определяют посредством специальных приемов, а также с помощью динамометров (рис. 37) и оценивают по пятибалльной системе. Сохранную двигательную функцию мышечной силы оценивают в 5 баллов, незначительное снижение мышечной силы — в 4 балла, способность при выполнении определенного движения преодолеть достаточное сопротивление исследующего — в 3 балла, способность преодолеть тяжесть конечностей и легкое сопротивление исследующего — в 2 балла, невозможность преодолеть силу тяжести конечностей при наличии минимальных движений — в 1 балл, полное отсутствие активных движений — 0 баллов. Следует иметь в виду, что объем и сила движений могут быть ограниченны вследствие заболеваний суставов, мышц и в связи с Рубцовыми изменениями кожи.

Для оценки слабости конечностей используются специальные пробы. Для выявления слабости верхних конечностей больному предлагают вытянуть руки вперед. При наличии в руке мышечной слабости она опускается быстрее, чем здоровая (верхняя проба Барре) (рис. 38). Для выявления слабости в ногах лежащему на спине или на животе обследуемому сгибают ноги в коленях под прямым углом. При этом слабая нога опускается быстрее (нижняя проба Барре) (рис. 39).

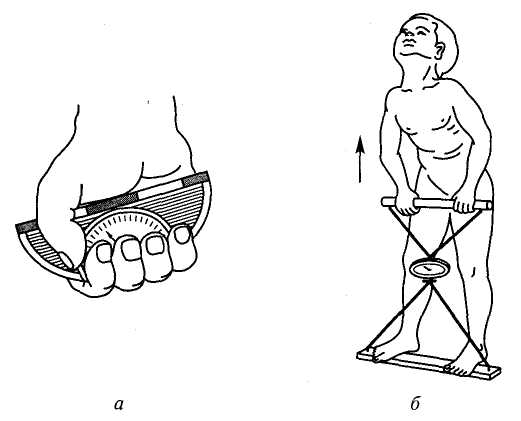


Рис. 37. Исследование силы мышц при помощи динамометров:

а - исследование силы мышц кисти ручным динамометром; *б* — исследование силы мышц туловища становым динамометром

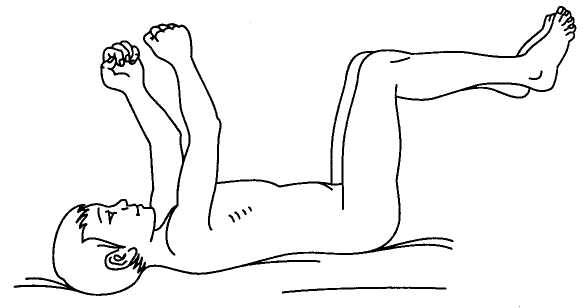


Рис. 38. Выполнение верхней пробы Барре

Мышечный тонус — степень непроизвольного напряжения мышц. В норме между мышцами-антагонистами — сгибателями и разгибателями — существует строго сбалансированная взаимосвязь. Поддержание мышечного тонуса — рефлекторный акт. Это своеобразный рефлекс на растяжение. При растяжении мышцы возникают импульсы, направленные на ее сокращение. Мышечный тонус исследуют при пассивных движениях конечностей, оценивая его как нормальный, пониженный (гипотония или атония), повышенный (гипертония).

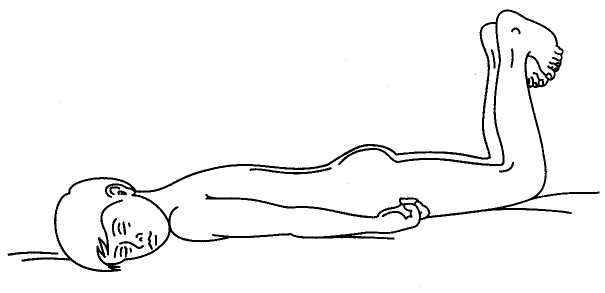


Рис. 39. Выполнение нижней пробы Барре

Для характеристики функции движений важное значение имеет также оценка сухожильных и надкостничных рефлексов. Рефлексы являются одними из важнейших показателей состояния нервной системы, степени ее зрелости, а также целостности рефлекторной дуги и центральных механизмов регуляции. По типу рецепторов с которых вызываются рефлексы, различают рефлексы поверхностные, вызываемые с рецепторов кожных покровов и слизистых оболочек, и глубокие, вызываемые с рецепторов мышц, сухожилий, надкостницы, суставов.

К рефлексам, вызываемым со слизистых оболочек, относятся корнеальный, конъюнктивальный, глоточный, нёбный.

Рефлексами, вызываемыми с рецепторов кожи, являются брюшные, кремастерный, подошвенный и анальный.

К глубоким рефлексам относятся надбровный, нижнечелюстной, рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы, рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы, пястно-лучевой, коленный, рефлекс с ахиллова сухожилия.

Рефлексы оценивают в определенном порядке — сверху вниз: надбровный, корнеальный, конъюнктивальный, нижнечелюстной, глоточный, нёбный, пястно-лучевой с двуглавой мышцы, с трехглавой мышцы, лопаточно-плечевой, брюшные кожные, брюшные глубокие, кремастерный, коленный, ахиллов, подошвенный, анальный. Определяют их нормальное состояние (норморефлексия), их повышение (гиперрефлексия), понижение (гипорефлексия), полное отсутствие (арефлексия) или асимметрию (анизорефлексия), когда рефлексы с одной стороны выше, а с другой ниже.

Симметричное изменение (повышение или понижение) рефлексов не всегда является признаком повреждения нервной системы, тогда как анизорефлексия, как правило, указывает на повреждение центрального или периферического отдела рефлекторной дуги. Разница в выраженности рефлексов с одной и другой стороны позволяет уловить тонкие односторонние нарушения двигательных функций.

**ПОВЕРХНОСТНЫЕ РЕФЛЕКСЫ**

Корнеальный рефлекс вызывается при осторожном прикосновении ваткой над радужной оболочкой глаза, а конъюнктивальный — в области конъюнктивы глазного яблока. В ответ на это происходит смыкание век.

Глоточный рефлекс вызывается прикосновением шпателем или ложечкой к задней стенке зева. В ответ на это возникают глотательные или рвотные движения. Нёбный рефлекс, или рефлекс с мягкого нёба, вызывается прикосновением шпателем или ложечкой к мягкому нёбу. Ответной реакцией является поднятие мягкого неба и язычка.

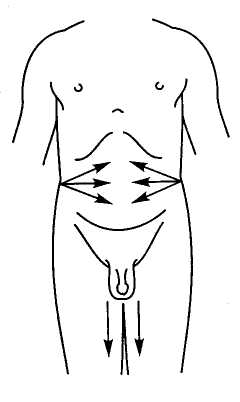


Рис. 40. Направления штриховых раздражений при исследовании брюшных и кремастерного рефлексов

Брюшные рефлексы вызываются штриховыми раздражениями кожи живота ниже реберных дуг (верхний брюшной рефлекс), на уровне пупка (средний брюшной), над паховой складкой (нижний брюшной) (рис. 40). Ответная реакция выражается в сокращении мыщц брюшного пресса.

Кремастерный, или мошоночный, рефлекс исследуют у мальчиков. При раздражении кожи внутренней поверхности бедра (см. рис. 40) происходит подтягивание кверху яичка с этой стороны.

Анальный рефлекс вызывается уколом кожи около заднего прохода. При этом сокращается его круговая мышца.

Подошвенный рефлекс возникает при штриховом раздражении кожи на наружном крае подошвы по направлению сверху вниз. При этом сгибаются пальцы стопы (рис. 41). Удетей в возрасте до 1,5 года этот рефлекс носит иной характер: в ответ на штриховое раздражение подошвы происходит не сгибание пальцев, а веерообразное их разведение и разгибание — феномен Бабинского (рис. 42). У более старших детей и у взрослых феномен Бабинского наблюдается при повреждении пирамидной системы (разобщение двигательного периферического нейрона с корой головного мозга).

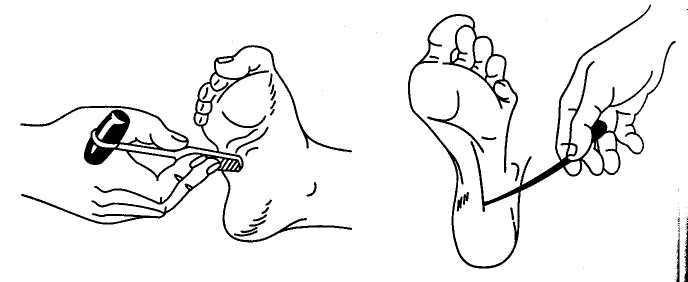


Рис. 41. Исследование подошвенного рефлекса

Рис. 42. сследование рефлекса Бабинского

**ГЛУБОКИЕ РЕФЛЕКСЫ**

Надбровный рефлекс вызывается ударом молоточка по краю надбровной дуги. Ответная реакция — смыкание век.

Нижнечелюстной рефлекс возникает при ударе молоточком по подбородку при слегка открытом рте; в ответ на это происходит поднятие нижней челюсти.

Рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы вызывают ударом молоточка по сухожилию двуглавой мышцы при согнутом в локтевом суставе предплечье (рис. 43). При этом происходит сгибание предплечья в локтевом суставе.

Рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы, или разгибательно-локтевой, вызывается ударом молоточка по сухожилию трехглавой мышцы; рука при этом должна быть согнута в локтевом суставе под прямым углом. В ответ на раздражение происходит разгибание предплечья (рис. 44).

Пястно-лучевой рефлекс вызывается ударом молоточка по шиловидному отростку лучевой кости (рис. 45). В ответ на это происходят сгибание в локтевом суставе, поворот предплечья кнутри и сгибание пальцев. Наиболее отчетливо выражен поворот предплечья кнутри; остальные реакции непостоянны. Лопаточно-плечевой рефлекс вызывается при ударе молоточком по внутреннему краю лопатки: отмечается приведение и поворот плеча кнаружи.

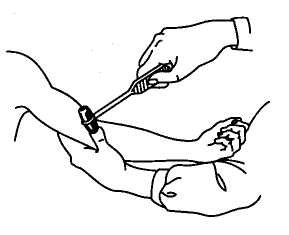


Рис. 43. Исследование рефлекса сухожилия двуглавой мышцы плеча

Глубокие брюшные рефлексы вызываются ударом молоточка по лобку на 1 — 1,5 см справа и слева от сред ней линии (лобковый брюшной рефлекс). В ответ на раздражение сокращается брюшная стенка на соответствующей стороне. Реберно-брюшной рефлекс вызывается ударом молоточка по краю реберной дуги несколько кнутри от сосковой линии. В ответ на это происходит сокращение мышц живота.

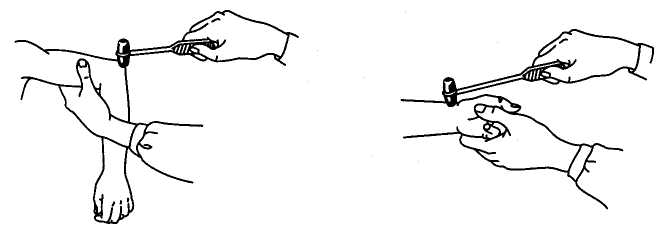


Рис. 44. Исследование рефлекса сухо жилия трехглавой мышцы плеча

Рис. 45. Исследование пястно-лучевого рефлекса

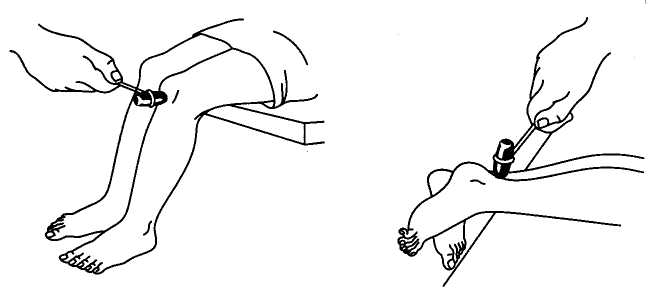


Рис. 46. Исследование коленного рефлекса

Рис. 47. Исследование ахиллова рефлекса

Коленный рефлекс вызывается ударом молоточка по сухожилию четырехглавой мышцы бедра ниже коленной чашечки. При этом нога разгибается в коленном суставе (рис. 46).

Ахиллов рефлекс вызывают ударом молоточка по ахиллову сухожилию. При этом наблюдается подошвенное сгибание стопы (рис. 47).

**ИССЛЕДОВАНИЕ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ**

При оценке двигательных функций необходимо исследовать также состояние экстрапирамидной системы. Экстрапирамидные нарушения проявляются изменениями мышечного тонуса, коор динации движений, двигательной активности, равновесия тела в покое и при ходьбе. В исследование экстрапирамидной системь входит оценка состояния ее паллидарного и стриарного отделов а также мозжечка. При исследовании паллидарного отдела экстрапирамидной системы обращают внимание на речь, активность движений, позу больного, походку, состояние мышечного тонуса наличие дрожания (тремор) рук, головы.

В процессе исследования стриарного отдела экстрапирамидной системы прежде всего выявляются насильственные движения - гиперкинезы. Необходимо учитывать, что они могут pacпространяться и на речедвигательный аппарат: возникают запинки речи, непроизвольные вскрикивания, нарушения артикуляии (четкости произношения).

При исследовании движений большое значение имеет оценка функций мозжечка. Мозжечок обеспечивает точность целенаправленныx движений, согласованность действий мышц-сгибателей и разгибателей, контролирует равновесие тела, принимает участие в регуляции мышечного тонуса. Поражение мозжечка и нарушение его связей с другими отделами нервной системы сопровождаются расстройствами координации движений, мышечного тонуса и равновесия. С целью оценки функций мозжечка исследуют координацию движений, равновесие и состояние мышечного тонуса.

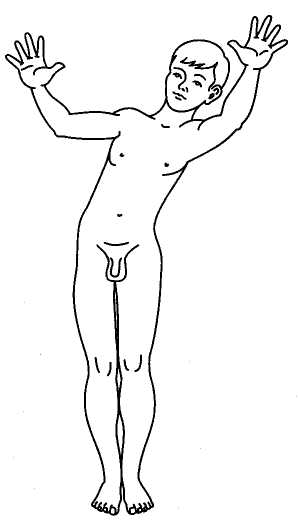


Рис. 48. Неустойчивость больного в позе Ромберга (статическая атаксия)

В патологических случаях можно выявить нарушение равновесия при стоянии — статическую атаксию. Равновесие исследуют проводя пробу Ромберга. Для этого больного ставят так, чтобы носки и пятки обеих ног были сближены. Больной стоит в этой позе с открытыми, а затем с закрытыми глазами с вытянутыми вперед руками и раздвинутыми пальцами. При поражении мозжечка больной теряет равновесие и пошатывается (рис. 48). Нарушения равновесия и координации при движении проявляются в виде особого расстройства походки (атактическая походка). Она характеризуется тем, что больной ходит, широко расставляя ноги и пошатываясь (так называемая пьяная походка) (рис. 49). Пошатывание особенно заметно при поворотах. Атаксию конечностей, или интенционное дрожание, выявляют специальными пробами.

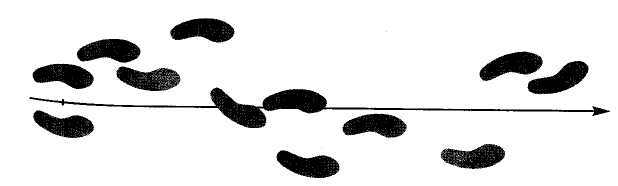


Рис. 49. Следы, оставляемые больным с атактической походкой

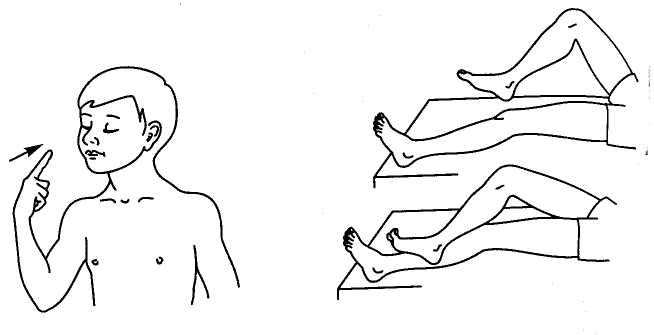


Рис. 50. Проведение пальце-носовой пробы

Рис. 51. Выполнение коленно-пяточной пробы

Пальценосовая проба заключается в том, что больного просят с закрытыми глазами указательным пальцем дотронуться до кончика своего носа. При поражении мозжечка у больного появляется тремор, или дрожание, кисти и всей руки по мере приближения пальца к носу (рис. 50). В тяжелых случаях наблюдается грубое промахивание.

Коленно-пяточную пробу производят в положении больного лежа на спине. Его просят поднять ногу, а затем, опуская ее, попасть пяткой в колено другой ноги; после этого ему предлагают провести пяткой по передней поверхности голени (рис. 51). При поражении мозжечка больной не может попасть пяткой в колено и провести ею по голени или делает это движение неточно. Исследуют также координацию движений при помощи специальных проб. Обращают внимание на речь, почерк, мышечный тонус.

**ИССЛЕДОВАНИЕ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ**

При исследовании чувствительности основываются на показаниях больных в ответ на те или иные раздражители. Однако исследование чувствительности у детей представляет большие трудности, так как ребенок не всегда может четко дифференцировать раздражение, правильно проанализировать свои ощущения и адекватно их описать. У детей младшего возраста нередко приходится ограничиваться исследованием только болевой чувствительности. так как реакция на болевые раздражители наиболее заметна. При исследовании чувствительности устанавливают характер и границы нарушения. Вначале исследуют поверхностную чувствительность, затем глубокую.

**Тактильную чувствительность,** или чувство осязания, исследуют путемлегкого прикосновения к коже ваткой или кисточкой. Раздражения необходимо наносить не слишком часто и с неравномерными промежутками. Следует избегать “машущих” движений вдоль поверхности тела, чтобы не было суммации раздражений.

**Болевую чувствительность** определяют с помощью булавки или иглы. Болевые раздражения целесообразно чередовать с тактильными.

**Температурную чувствительность** исследует при помощи прикосновения пробирками с горячей или холодной водой. Раздражения наносят сверху вниз (лицо, шея, руки, туловище, нога), а затем сравнивают чувствительность на симметричных участках левой и правой половины тела.

После изучения поверхностной чувствительности исследуют глубокую (проприоцептивную) чувствительность: суставно-мышечное чувство, вибрационную чувствительность, чувство давления и веса. **Суставно-мышечное чувство,** или чувство положения и движения, исследуют при помощи пассивных движений в мелких и крупных суставах. Исследование начинают с движений в концевых фалангах пальцев рук и ног. Больной должен распознать направление и локализацию движения.

**Чувство давления** определяют надавливанием пальца. Исследуемый должен отличить прикосновение от давления. Чувство тяжести исследуют с помощью предметов (гирек), накладываемых на вытянутую руку. Ребенок различает разницу в 15 — 20 г.

**Вибрационную чувствительность** исследуют прикладывая ножки вибрирующего камертона к тому или иному участку тела.

В клинической практике исследуют также сложные виды чувствительности: чувство локализации раздражения, двумернопро-странственное чувство (определение с закрытыми глазами цифры, буквы или фигуры, начерченных тупым предметом на коже), стереогноз — способность узнавать предметы на ощупь при закрытых глазах.

Нарушения чувствительности могут быть количественными и качественными. К количественным относятся выпадение всех видов чувствительности (анестезия) или их снижение (гипостезия). Может быть выражено выпадение какого-либо одного вида чувствительности (болевой — аналгезия, тактильной — собственно анестезия, температурной — терманестезия, суставно-мышечного чувства — батианестезия, стереогноза — астерогнозия и т.п.). Иногда чувствительность может быть повышена (гиперестезия). К качественным нарушениям чувствительности относятся раздвоение болевого ощущения (при уколе иглой обследуемый вначале чувствует прикосновение и лишь затем боль), извращенное восприятие раздражителя, когда тепло воспринимается как холод, укол — как прикосновение горячего и т.д. (дизестезия), диссоциация чувствительности — изолированное нарушение одних видов чувствительности при сохранности на той же стороне других видов и т.д.

Важное место среди нарушений чувствительности занимают боли. Они могут быть местными (ощущаются в области нанесения раздражения), проекционными (проецируются с места раздражения в область кожи, иннервируемую данным нервом), иррадиирующими (возникают в зоне иннервации одной ветви нерва и передаются в другие ветви этого же нерва), отраженными (появляются при заболеваниях внутренних органов и локализуются в определенных участках кожи, которые называются зонами Захарьина — Геда) (рис. 52).

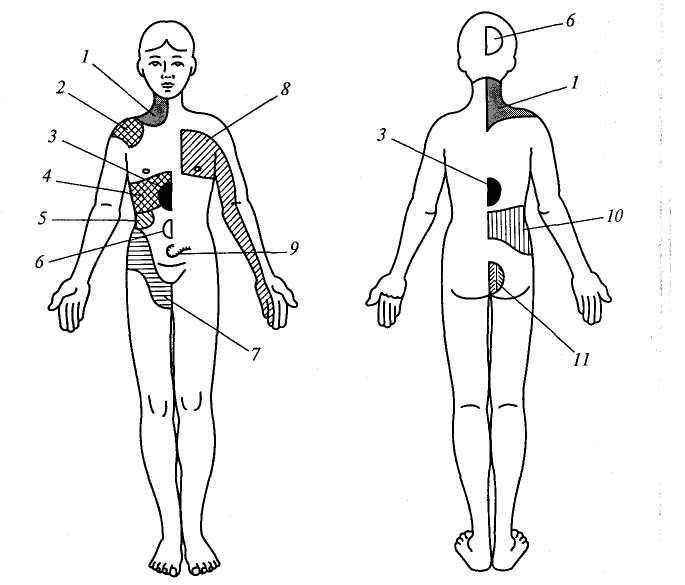


Рис. 52. Зоны Захарьина — Геда (схема):

1 - легкие; *2* - капсула печени; *3* - желудок; *4* - печень; 5 - почки; *6 -* тонкий кишечник; 7 — мочеточник; *8* — сердце; *9* — мочевой пузырь; *10* — мочеполовые органы; *11* — матка

**ИССЛЕДОВАНИЕ ФУНКЦИЙ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ**

Функции черепных нервов неравноценны по физиологической значимости. Одни нервы выполняют двигательные функции, например обеспечивают мимические движения, другие нервы входят в систему органов чувств. Изучение функций черепных нервов имеет большое значение для оценки неврологического статуса. Начинать исследование надо с оценки состояния первой пары.

Исследование обонятельного нерва проводят при помощи набора склянок с ароматическими веществами (духи, камфора, настойка валерианы). Каждый носовой ход обследуют отдельно. Новорожденные и дети раннего возраста на резкие запахи реагируют выражением неудовольствия: отворачиваются, плачут, морщатся. В патологических случаях можно отметить понижение обоняния (гипосмия), иногда наоборот — обострение обоняния — гиперосмию (во время менструации, беременности). Для человека острота обоняния не имеет существенного значения.

В неврологии исследуют зрительный нерв, оценивая остроту зрения, цветоощущение, поля зрения, глазное дно.

Остроту зрения исследуют при помощи специальных таблиц с нанесенными на них 10 рядами букв или различных картинок (для детей дошкольного возраста). Об остроте зрения у грудных детей судят по реакции ребенка на свет, по его способности фиксировать взгляд на ярких предметах, игрушках, следить за их перемещением. Цветоощущение исследуют с помощью специальных таблиц, а также цветовых картинок, фигур. Проверяют способность различать цвет и его оттенки. Поля зрения исследуют при помощи специального прибора — периметра. В норме границы полей зрения на белый цвет составляют кнаружи 90°, кнутри 60°, книзу 70°, кверху 60°. В патологических случаях можно обнаружить концентрическое сужение полей зрения, выпадение отдельных его участков (скотомы), выпадение половины полей зрения (гемианопсия).

Исключительное значение в неврологии имеет исследование глазного дна, так как оно отражает многие болезненные процессы в головном мозге. Глазное дно исследует окулист при помощи офтальмоскопа. Обращают внимание на состояние соска зрительного нерва, сетчатки, сосудов.

Глазодвигательный, блоковый и отводящий нервы исследуют одновременно, так как они выполняют общую функцию — осуществляют движения глазных яблок. Оценивая функции этих

нервов, обращают внимание на подвижность глазных яблок при взгляде в стороны, вверх, вниз и подвижность верхнего века. Исследуют форму и размеры зрачка, его реакции на свет и аккомодацию. Определяют положение глазного яблока в глазнице: нет ли выпячивания (пучеглазие, или экзофтальм) или, наоборот, западения внутрь глазницы (энофтальм). Выясняют, не наблюдается ли у больного двоения в глазах. Обращают внимание и на положение глазных яблок: срединное, отклоняющееся кнутри (сходящееся косоглазие) или кнаружи (расходящееся косоглазие).

При исследовании тройничного нерва определяют его чувствительную и двигательную функции.

Исследуется чувствительность на симметричных участках лица (болевая, температурная и тактильная). Определяется, нет ли болезненности в месте выхода ветвей тройничного нерва путем надавливания пальцем в области верхнеглазничного отверстия (глазная ветвь), нижнеглазничного отверстия на щеке (верхнечелюстная ветвь), подбородочного отверстия на нижней челюсти (нижнечелюстная ветвь).

Во время исследования двигательной порции нерва, проходящего в составе нижнечелюстной ветви, определяют тонус и степень сокращаемости жевательных мышц (височных — в области височных ямок, жевательных — спереди от ушных раковин). Исследуют рефлексы — надбровный, корнеальный, конъюнктивальный и нижнечелюстной.

При исследовании функции лицевого нерва оценивают симметричность выраженности лобных и носогубных складок и симметричность глазных щелей. Выясняют, может ли больной вытягивать губы хоботком, свистеть и производить оскал зубов. Определяют особенности слезо- и слюноотделения (влажность или сухость слизистых оболочек глаз и ротовой полости), вкусовую чувствительность на передних 2/з языка.

При исследовании слухового нерва проверяют остроту слуха и способность к локализации источника звуков. Остроту слуха определяют для каждого уха отдельно. Обследуемого просят закрыть глаза и шепотом на расстоянии произносят отдельные слова или фразы. Устанавливают максимальное расстояние, при котором слова воспринимаются правильно. Слух считают нормальным, если шепотная речь воспринимается с расстояния 5 м. Более детально остроту слуха исследуют с помощью аудиографии, что позволяет получить в графическом изображении восприятие отдельных тонов по частоте и громкости.

У новорожденных и детей в первые месяцы жизни о сохранности слуха судят по их реакции на резкий звуковой раздражитель (хлопок в ладони). В ответ на такой звук слышащий ребенок отвечает смыканием век, реакцией испуга, двигательным беспокойством, поворотом головы. По мере роста и развития ребенок начинает реагировать на голос матери, а затем и на другие звуки Исследуют также воздушную и костную проводимость звука при помощи звучащего камертона.

При определении локализации звука обследуемый с закрытыми глазами должен определить направление источника звука. Для оценки функции вестибулярного нерва выясняют, нет ли головокружения, нистагма, нарушений координации движений, Головокружение может возникать приступообразно, усиливаться при взгляде вверх и при резких поворотах головы.

Языкоглоточный и блуждающий нервы исследуют одновременно, так как они совместно обеспечивают чувствительную и двигательную иннервацию глотки, гортани, мягкого нёба, вкусовую чувствительность задней трети языка, секреторную иннервацию околоушной слюнной железы. Выявляют чувствительность глотки, гортани, определяют вкусовую чувствительность языка, используя сладкие, кислые, горькие вещества; исследуют функцию околоушной слюнной железы (сухость слизистых оболочек или, наоборот, слюнотечение). Оценивают звучание голоса (нет ли охриплости, гнусавого оттенка, снижения звучности голоса — гипо- или афонии). Определяют функцию мышц глотки — не затруднено ли глотание, не затекает ли пища в полость носа; исследуют глоточный и нёбный рефлексы.

При исследовании функции добавочного нерва больному предлагают повернуть голову в сторону (вправо, влево), пожать плечами, сблизить лопатки. При этом оценивают функции грудиноключично-сосцевидной мышцы, которая обеспечивает наклон головы набок с поворотом лица в противоположную сторону, и трапециевидной, обеспечивающей поднимание плеча и лопатки вверх (пожимание плечами, оттягивание плечевого пояса кзади и приведение лопатки к позвоночнику).

Подъязычный нерв иннервирует мышцы языка. При анализе функций этого нерва определяют положение языка в полости рта и при высовывании (язык — по средней линии или сдвигается в сторону), подвижность языка (вверх, вниз, в стороны), тонус мышц языка.

**ИССЛЕДОВАНИЕ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

При исследовании вегетативной нервной системы обращают внимание на регуляцию сосудистого тонуса, кожно-вегетативные рефлексы, терморегуляцию, вегетативную иннервацию глаза, слюно- и слезоотделение.

Сосудистая регуляция исследуется при помощи анализа сердечно-сосудистых рефлексов.

Глазо-сердечный рефлекс вызывается надавливанием на переднебоковые поверхности глазных яблок в течение 20 — 30 с. В норме при этом пульс замедляется на 8 —10 ударов. В случае повышения тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы пульс замедляется более чем на 10 ударов, а при повышении тонуса симпатического отдела пульс остается без изменений или учащается.

Солярный рефлекс вызывается надавливанием на область солнечного сплетения (между мечевидным отростком грудины и пупком) в течение 20 — 30 с. При этом в норме происходит урежение пульса на 4—12 ударов в минуту и снижение артериального давления крови. При повышении тонуса парасимпатического отдела пульс замедляется более чем на 12 ударов, а при повышении тонуса симпатического отдела остается без изменения или учащается.

Клиностатический рефлекс возникает при переходе обследуемого из вертикального положения в горизонтальное: пульс в норме замедляется на 10—12 ударов в минуту. Ортостатический рефлекс, наоборот, наблюдается при переходе исследуемого из горизонтального положения в вертикальное и выражается в норме в учащении пульса на 10—12 ударов в минуту.

Во время исследования кожно-вегетативных рефлексов оценивают дермографизм и рефлекс “гусиной кожи”.

Дермографизм вызывается штриховым раздражением кожи тупым предметом. При этом на месте раздражения в норме образуется покраснение кожи в виде полосы. При повышении тонуса парасимпатического отдела нервной системы полоса покраснения может быть очень широкой и длительно сохраняется, а при повышении тонуса симпатического отдела отмечается побледнение (белый дермографизм).

Рефлекс “гусиной кожи”, или пиломоторный, вызывается быстрым охлаждением кожи эфиром или щипковым ее раздражением в области надплечья. В ответ на это возникает феномен “гусиной кожи”. Этот рефлекс исчезает при поражении спинного мозга в зоне иннервации пораженных сегментов.

Для оценки состояния вегетативной иннервации исследуют также терморегуляцию (кожную температуру), потоотделение (потовые рефлексы), регуляцию мочеиспускания и дефекации, слезоотделение и слюноотделение, вегетативную иннервацию глаза (зрачковый рефлекс, аккомодацию).

**ИССЛЕДОВАНИЕ ВЫСШИХ КОРКОВЫХ ФУНКЦИЙ**

Методы исследования высших корковых функций подробно описаны в соответствующих курсах (психология, психопатология детского возраста). Мы лишь укажем, что при исследовании невро-логического статуса исследуются гнозис, праксис, речь, память, мышление.

Нужную информацию о психическом состоянии детей получают во время наблюдения за их мимикой, манерой игры, поведением в новой обстановке и т. п.

Для исследования зрительного гнозиса используют набор предметов. Больному предъявляют предметы и просят их назвать, описать сравнить по величине и т.д. Кроме того, применяют набор цветных, однотонных и контурных картинок. Оценивают способность узнавать предметы, лица, сюжеты. Попутно проверяют и зрительную память: детям предъявляют несколько картинок, затем их перемешивают с несколькими новыми. После этого детей просят выбрать знакомые картинки. При этом учитывают время работы, настойчивость, утомляемость.

При исследовании слухового гнозиса больного просят определить знакомые ему звуки: тиканье часов, звон колокольчика, шум пьющейся воды. Оценивают и восприятие направления звука.

При определении тактильного гнозиса оценивают стереогноз — узнавание предмета на ощупь при закрытых глазах.

Во время исследования праксиса больному предлагают выполнить ряд заданий (присесть, погрозить пальцем, причесаться и т.п.). Кроме того, больным дают задание действовать с воображаемыми предметами (просят показать, как едят суп, как звонят по телефону, как пилят дрова и др.). Оценивают способность подражать демонстрируемым действиям.

Для исследования гнозиса и праксиса применяют также специальные психические методики. Среди них важное место занимает использование досок Сегена с углублениями разной формы, в которые нужно вложить соответствующие углублениям фигуры, методик Кооса (из кубиков разной окраски нужно сложить узор, соответствующий показанному на картинке), куба Линка (из окрашенных по-разному 27 кубиков предлагается сложить куб таким образом, чтобы все его стороны были одинакового цвета). При использовании всех этих методик большое значение имеет оценка того, как ребенок выполняет задание — действует ли он по методу проб и ошибок или по определенному плану.

Отдельно анализируют особенности чтения, устной и письменной речи (методы исследования речи подробно освещаются в курсе логопедии).

Для исследования памяти применяют ряд психологических методик. Одна из них заключается в запоминании 10 слов. Обследуемому зачитывают 10 слов и просят их повторить. Затем эти же слова предъявляют еще 5 раз. После каждого повторения отмечают количество воспроизведенных слов. Наконец, больного просят воспроизвести эти слова через 50 — 60 мин (без предварительного предъявления). На основании полученных данных можно составить кривую запоминания. Обычно после третьего повторения воепроизводится 9 или 10 слов из 10 и эта цифра сохраняется в четвертой и пятой пробах. Через 1 ч в памяти остается от 8 до 10 слов. При плохом запоминании количество воспроизводимых слов держится на низком уровне. Этот метод предназначен прежде всего для исследования механической памяти.

При исследовании логического, ассоциативного запоминания применяют другую методику. Больного просят запомнить ряд слов Для наилучшего запоминания слов предлагается использовать соответствующую картинку. Например, во время запоминания слова “обед” можно использовать картинку с изображением хлеба После того как больной отберет картинки в ответ на называемые слова, их откладывают в сторону. Спустя 40 — 60 мин ему дают картинки и просят вспомнить соответствующие им слова. Важно не только количество воспроизведенных слов, существенны также и особенности используемых при этом ассоциаций — примитивные, сложные, вычурные.

Для исследования мышления и его расстройств пользуются специальными психологическими методиками. Часто применяется методика вычисления коэффициента интеллектуальности (IQ).

Для оценки интеллекта применяются разнообразные тесты. Важным моментом является проба на классификацию предметов. Обследуемый должен объединить картинки с изображением животных, растений, инструментов, предметов обихода в группы по принципу “подходящие к подходящему”. В процессе выполнения задачи можно судить о том, насколько глубоки или поверхностны суждения обследуемого, насколько он способен классифицировать и обобщать понятия.

Другим тестом является проба на “исключение четвертого лишнего”. Перед обследуемым кладут четыре картинки. Одну из них он должен отложить (исключить) как не подходящую к остальным. Простейший набор может состоять из изображений елки, березы, дуба и ромашки, более сложный — из изображений ложки, вилки, тарелки и хлеба. В последнем случае испытуемый может сказать, что в наборе нет ничего лишнего, так как все это нужно для еды. На самом же деле, понятие “посуда” объединяет три предмета и позволяет исключить изображение хлеба.

При оценке интеллекта у детей, особенно с задержками речевого развития, широко используют наглядные материалы, в частности доску Сегена. Ребенок должен вложить в каждое углубление предмет соответствующей конфигурации (круг, квадрат, крест и т.д.). При этом обращают внимание на то, действует ли обследуемый методом слепых проб или сразу “на глаз” соотносит форму фигурки и углубления.

На основе анализа гнозиса, праксиса, речи, памяти и мышления делают вывод о психическом складе, личностных особенностях и степени возрастной зрелости психики ребенка.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Помимо общеклинического (врачебного) исследования нервной системы большое значение имеют также дополнительные (лабораторные и аппаратно-инструментальные) методы исследования. Они помогают врачу оценить характер поражения нервной системы, его распространенность и некоторые другие особенности.

**ИССЛЕДОВАНИЕ ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ**

Исследование цереброспинальной жидкости в неврологии имеет большое значение, так как многие воспалительные, опухолевые, дегенеративные и другие заболевания изменяют ее характер и свойства. В ней содержатся гормоны, витамины, различные биологически активные вещества, ионы калия, натрия, кальция, фосфора, микроэлементы, глюкоза, белок, лейкоциты (лимфоциты). При многих заболеваниях содержание этих веществ изменяется, на основании этого можно судить о характере заболевания. С целью исследования цереброспинальной жидкости иглой делают поясничный прокол спинномозгового канала. Для последующего анализа из него извлекают 2 — 5 мл жидкости. Прокол делают между II и III или III и IV позвонками; он совершенно безопасен и, как правило, не вызывает осложнений. Однако после прокола ребенка надо положить горизонтально без подушки. В течение суток необходимо соблюдать постельный режим. Кормить ребенка можно через 2 ч после прокола.

Цереброспинальную жидкость исследуют при менингитах (воспаление мозговых оболочек), энцефалитах (воспаление вещества головного мозга), опухолях головного и спинного мозга, внутричерепных кровоизлияниях, судорогах, водянке головного мозга и т.д.. Подозрение на менингит является показанием к поясничному проколу. На основании исследования жидкости делают вывод о характере менингита (гнойный или серозный), что очень важно, так как различные виды менингита лечат по-разному. К тому же неодинаков и прогноз заболевания.

**ТРАНСИЛЛЮМИНАЦИЯ ЧЕРЕПА**

Трансиллюминация черепа — ценный вспомогательный метод исследования применяющийся для диагностики внутричерепных заболеваний у новорожденных и грудных детей. Принцип метода заключается в распространении лучей света большой интенсивности в заполненном жидкостью пространстве. Это как бы просвечиивание черепа.

Показаниями к трансиллюминации являются увеличение размеров головы у новорожденных и грудных детей, водянка голов ного мозга (гидроцефалия), малые размеры мозгового черепа (микроцефалия), подозрение на внутричерепные кровоизлияния.

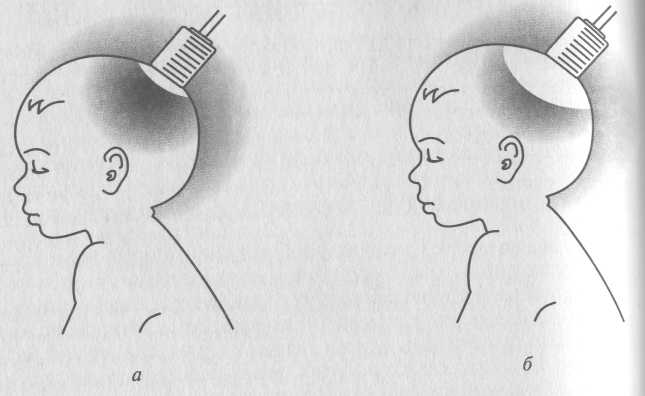


Рис. 53. Трансиллюминация черепа:

*а* — здорового ребенка, *б —* ребенка при гидроцефалии

Для просвечивания используют специальный тубус с резиновым концом, в который вмонтирована лампочка мощностью 100 Вт и более. В норме у новорожденных и детей в первые месяцы жизни вокруг тубуса, прикладываемого к черепу ребенка, возникает кольцо свечения шириной от 0,5 до 3 см (степень свечения зависит от силы источника света, возраста ребенка, области головы, к которой прикладывается тубус).

При расширении субарахноидального пространства, где циркулирует цереброспинальная жидкость, границы свечения увеличиваются. Это служит признаком гидроцефалии (рис 53). Абсолютным критерием гидроцефалии является обширное свечение, распространяющееся на все полушарие, и сквозное свечение. Одпостороннее расширение мозговых желудочков, наличие опухоли мозга приводят к асимметричному свечению. Обращают внимание также на своеобразную “лучистость” свечения, увеличение размеров свечения в определенных местах, увеличение свечения в динамике (при повторных исследованиях).

**РЕНТГЕНОВСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ЧЕРЕПА И ПОЗВОНОЧНИКА**

В настоящее время рентгеновское исследование широко применяют при внутричерепных заболеваниях, травмах головы, заболеваниях костей черепа, позвоночника, сочленений между позвонками и т.д.

Рентгеновские снимки делают, как правило, в двух проекциях — центральной и боковой. На рентгенограммах черепа обращают внимание на размеры и контуры черепа, черепные швы, состояние родничков (раннее или позднее их закрытие) и т.д. С помощью рентгенограммы черепа (краниограммы) выявляют врожденные дефекты костей черепа, пороки развития мозга, гидроцефалию, микроцефалию, переломы костей черепа, дистрофические изменения костей черепа, раннее расхождение или заращение черепных швов. Большое значение имеет исследование рентгенограммы черепа в диагностике опухолей головного мозга, повышения внутричерепного давления и др.

На рентгенограммах позвоночника регистрируются врожденные пороки развития позвоночника, изменения тел позвонков при туберкулезном их поражении, травматические изменения и т.п.

Необходимым условием хорошего качества рентгенограмм черепа и позвоночника является правильная укладка ребенка для проведения исследования. Этого можно достичь, если ребенок находится в спокойном состоянии, поэтому детям раннего возраста перед рентгеновским исследованием вводят (с помощью клизмы) хлоралгидрат, в результате чего ребенок засыпает.

**РЕНТГЕНОКОНТРАСТНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Вентрикулография — метод введения контрастного вещества непосредственно в желудочки мозга с последующей рентгенографией. На рентгенограммах получается изображение желудочков мозга или контуров спинного мозга.

Ангиография — ценный метод, дающий рентгенографическое изображение сосудов головного мозга после введения в них рентгеноконтрастного вещества. Ангиография проводится с целью уточнения локализации патологического очага, выяснения его природы и характера. Ангиография позволяет диагностировать сосудистые поражения головного мозга, аневризмы (патологические расширения сосудов), ангиомы (сосудистые опухоли), опухоли головного мозга. На рентгенограммах, сделанных после введения в артерию контрастного вещества, получаются изображения артерий, вен, венозных синусов. Видны их расположение, просвет, скорость прохождения контрастного вещества.

В случае опухоли, абсцесса и другого объемного процесса наблюдаются смещение сосудов, изменение их хода, их выпрямление, новообразование сосудов.

Контрастная миелография — рентгеноконтрастный метод для диагностики заболеваний спинного мозга и его оболочек.

**КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ**

Компьютерная томография — метод исследования, позволяющий получить точные и детальные изображения малейших изменений плотности мозговой ткани. Мозг исследуют с помощью сканирующего устройства, содержащего кристаллические или газовые детекторы, высокочувствительные к рентгеновским лучам. Детекторы измеряют интенсивность потока рентгеновских лучей после прохождения их через мозговую ткань. В течение 20, 40 или 60 с сканирующее устройство совершает оборот вокруг головы исследуемого, равный 180°, с величиной шага 1°. В каждом шаге производится 160, 256 или 512 точных отсчетов поглощения тканями мозга узкого пучка рентгеновских лучей. Полученную информацию вводят в ЭВМ, которая быстро производит вычисления для каждого слоя. На экране электронно-лучевой трубки создается изображение в виде матрицы из большого количества точек. Каждая матрица представляет собой коэффициент поглощения рентгеновских лучей 1 — 3-миллиметровым квадратом ткани мозга в данном срезе. Изображение получается приблизительно через 40 — 50 с после сканирования головы пациента. Его можно сразу рассматривать на экране электронно-лучевой трубки или фотографировать для следующего изучения. Результаты можно также отпечатывать в виде цифровых значений поглощения рентгеновских лучей мозговой тканью в каждой точке головы пациента. Это дает количественные показатели в дополнение к качественной индикации на экране электронно-лучевой трубки. На матрице мозговые структуры с высоким уровнем поглощения рентгеновских лучей имеют вид белых пятен, с низким — темных (черных или серых). На основании результатов регистрации мельчайших изменений в плотности мозговой ткани можно определить характер и местоположение разнообразных патологических образований опухолей, кровоизлияний, полостей, гнойников, кальцификатов. Компьютерная томография мозга способна выявить большинство врожденных пороков развития, степень расширения желудочков мозга и характер гидроцефалии, общий или локальный отек мозга. Метод дает возможность дифференцировать мозговые сосудистые нарушения, такие как инфаркты мозговой ткани, кровоизлияния в вещество мозга.

**ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЯ**

Электроэнцефалография — это метод регистрации биотоков мозга. В тканях мозга при возбуждении нервных клеток возникает разность потенциалов между заряжающимися отрицательно участками мозга. Разница потенциалов очень мала, однако при поиощи электроэнцефалографа они усиливаются и регистрируются. Биотоки мозга отводятся с помощью укрепляемых на коже головы электродов. Биотоки регистрируются на бумаге или на экране электронно-лучевой трубки. Применяют многоканальное отведение биопотенциалов. Их отведение производят с лобных, височных, теменных, затылочных областей мозга.

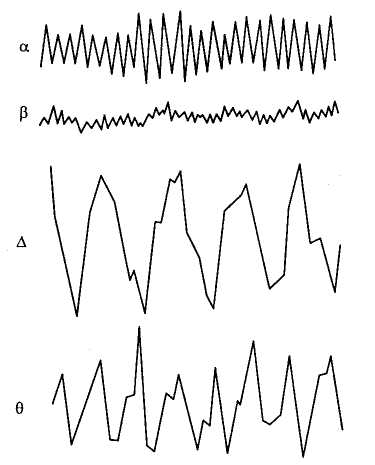


Рис. 54. Альфа-, бета-, дельта- и тета-волны на ЭЭГ

Анализ электроэнцефалограммы позволяет выявить волны, различающиеся по частоте колебаний, амплитуде, форме, регулярности и выраженности на внешние раздражители (световые или звуковые).

У взрослого человека в состоянии сна и бодрствования основными волнами являются альфа- и бета-волны. Альфа-волны имеют частоту 8—12 колебаний в секунду при амплитуде 70 — 80 мкВ, регистрируются в основном над затылочными долями мозга. Бета-волны имеют частоту 16 — 30 колебаний в секунду при амплитуде 10 — 30 мкВ, возникают в основном в передних отделах полушарий. Могут также регистрироваться тета-волны (их частота 4 — 7 колебаний в секунду с амплитудой 100 — 250 мкВ) и дельта-волны (их частота 1 — 3 колебания в секунду с амплитудой 50 — 150 мкВ) (рис. 54).

На ЭЭГ грудных детей преобладают медленные волны (рис. 55). Так, у новорожденных преобладают низкоамплитудные дельта-волны и лишь эпизодически — альфа-волны. С возрастом постепенно нарастает удельный вес более быстрых волн.

Исследования детей проводятся при наличии эпилептических припадков, внутричерепных травм, задержек психического развития, очаговых поражений головного мозга.

При различных заболеваниях головного мозга нарушается нормальное течение электрических процессов. На ЭЭГ появляются патологические волны. При эпилепсии возникает так называемая пик-волна (сочетание острой и медленной волн), исчезает или дезорганизуется альфа-ритм, выявляются медленные высокоамплитудные колебания. Выявлению скрытых патологических процессов помогает проведение функциональных проб с нагрузкой (звуковые, световые раздражения, гипервентиляция).

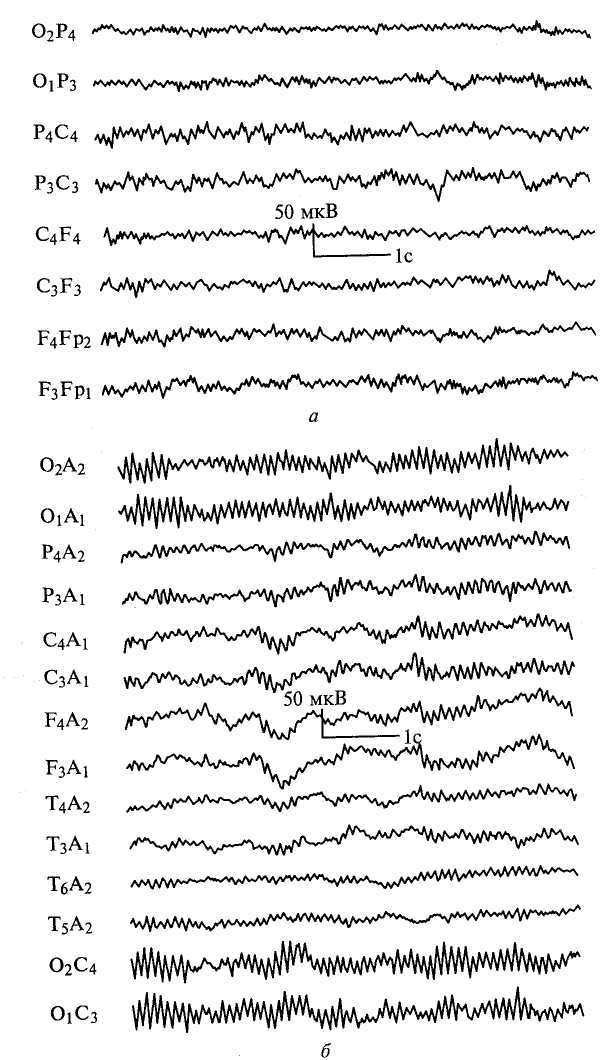


Рис. 55. ЭЭГ грудного ребенка *(а)* и взрослого человека *(б)*

**ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЯ**

Электромиография (ЭМР) — метод регистрации биотоков мышц. Он широко используется для диагностики нервно-мышечных заболеваний. Электромиограмма отражает электроактивность мышечных волокон.

Отводимые от мышцы токи действия дают сведения о функциональном состоянии мышцы и иннервирующего ее нерва. Периферическую двигательную единицу составляет совокупность двигательной клетки переднего рога спинного мозга или ядра черепно-мозгового нерва, выходящего из нее аксона и иннервируемых им мышечных волокон. Одна двигательная клетка иннервирует различное количество волокон (до 100 — 165). Потенциалы отводят с помощью поверхностных или иголочных электродов.

С мышцы, находящейся в покое, потенциал действия не отводится. При незначительном мышечном сокращении уже появляются биоэлектрические волны с частотой колебаний 5 —19 в секунду и амплитудой 100 мкВ. Поскольку отводимые потенциалы действия относятся не к единичному мышечному волокну, а ко всем мышечным волокнам, иннервируемым моторным нейроном переднего рога спинного мозга иди ядром двигательного черепного нерва, при более сильном сокращении мышцы потенциалы действия становятся продолжительнее и интенсивнее, интерферируют и достигают 3000 мкВ. Возникающие при возбуждении мышечных волокон биотоки усиливаются в 1000000 раз и более. Биотоки записываются на осциллограф в виде кривых.

Электромиография является ценным методом исследования, позволяющим дифференцировать различные уровни поражения нервной системы. Электромиограммы имеют разную картину при двигательных нарушениях, обусловленных поражением центральной, периферической нервной систем и мышечного аппарата. Изменения биоэлектрической активности мышц зависят от локализации поражения нервной системы, тяжести и стадии болезни. Электромиография помогает диагностировать центральные, спинномозговые (сегментарные), невральные и мышечные двигательные нарушения. Электромиография позволяет также обнаружить типичные нарушения биоэлектрической активности в ранней стадии заболевания и наблюдать за динамикой процесса и эффективностью лечения (рис. 56).

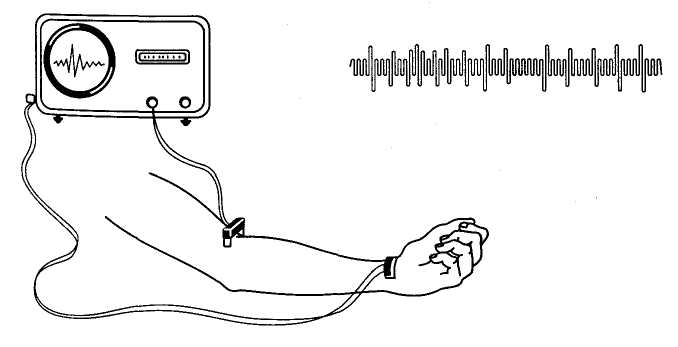


Рис. 56. Электромиограмма

**БИОХИМИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Многие заболевания сопровождаются нарушениями постоянства внутренней среды организма — сдвигами биохимических процессов. Многие из них можно выявить при помощи биохимических методов исследования. Такие исследования оказывают ценную помощь в диагностике многих заболеваний, позволяют контролировать процесс выздоровления, осуществлять более рациональное лечение. Особенно ценное значение биохимические методы исследования имеют в диагностике многих наследственных заболеваний нервной системы.

С целью определения характера заболевания нервной системы прибегают к исследованию аминокислот, жиров, углеводов, ферментов (катализаторов биохимических реакций), продуктов распада гемоглобина, эритроцитов, белков, макро- и микроэлементов (калий, натрий, кальций, фосфор, магний, медь, цинк и др.).

При исследовании спектра аминокислот крови и мочи можно выявить наследственные заболевания обмена аминокислот (фенил-пировиноградная олигофрения, гомоцистинурия, лейциноз и др.). Выявление этих заболеваний позволяет рано начать лечение некоторых из них и добиться хорошего развития детей. Исследование ферментов, принимающих участие в обмене жиров, способствует выявлению многих наследственных нарушений обмена жиров. Среди здоровых членов семьи больных детей можно выявить носителей патологического гена, провести медико-генетическое консультирование. Определение содержания билирубина в крови (продукт распада гемоглобина) у новорожденных с желтухой при резус-конфликтной беременности позволяет вовремя провести обменное переливание крови с целью профилактики поражения мозга.

Биохимические методы исследования в клинике нервных болезней в настоящее время широко применяются и имеют чрезвычайно важное значение.

**ПОНЯТИЕ О СИМПТОМЕ И СИНДРОМЕ**

Нарушения Функций нервной системы, которые могут быть следствием каких-то заболеваний, патологических состояний, развившихся после перенесенных заболеваний, травм нервной системы, врожденных нарушений развития, проявляются в виде каких-либо отклонений от нормального функционирования той или другой функциональной системы или того или иного отдела нервной системы. Эти отклонения от нормального функционирования есть признак, или симптом, патологического состояния. Например, головная боль может быть симптомом повышения внутричерепного давления, невозможность совершить движение рукой или ногой — признаком их паралича, а отсутствие самостоятельной речи у ребенка 3—4 лет — признаком нарушения речевого развития. Один и тот же симптом может наблюдаться при различных заболеваниях или патологических состояниях. Например, головная боль может быть результатом повышения внутричерепного давления при опухоли мозга. Но она может иметь место и при многих других заболеваниях (грипп, менингит и т.д.). Отсутствие или ограничение движения в конечностях как симптом паралича может быть следствием черепно-мозговой травмы или травматического повреждения непосредственно ствола нерва. Но оно может быть и следствием различных заболеваний: опухоли головного или спинного мозга, воспаления головного (энцефалит) или спинного (миелит) мозга, нарушения кровообращения в головном или спинном мозге, дегенеративного процесса и т.д. Отсутствие самостоятельной речи у ребенка как симптом задержки речевого развития может быть следствием различных патологических состояний: моторной алалии, сенсорной алалии глухоты, глубокой умственной отсталости.

Нередко поражение какого-либо отдела нервной системы проявляется в форме совокупности симптомов. Например, поражение мозжечка проявляется снижением мышечного тонуса, нарушением координации движений, нарушением равновесия и т.д. Такое патологическое состояние, характеризующееся стойким сочетанием нескольких характерных для него симптомов, называется синдромом, или симптомокомплексом. Как правило, поражению определенного отдела нервной системы соответствует определенный характерный синдром. Многим заболеваниям также нередко соответствует определенный комплекс признаков — синдром, причем в этом случае под синдромом понимают не случайный набор различных признаков заболевания, а именно устойчивый, характерный для этого заболевания, комплекс признаков. Например, для менингита (воспаление мозговых оболочек) типичен следующий синдром: повышенная температура тела, головная боль, рвота, гиперестезия (повышенная чувствительность к тактильным, световым и слуховым раздражениям), специфические симптомы раз дражения мозговых оболочек. При менингите могут отмечаться многие другие симптомы заболевания, но именно перечисленные симптомы являются наиболее устойчивыми, встречающимися чаще других, характерными именно для этого заболевания. Комплекс этих симптомов составляет так называемый менингеальный синдром

**ОСНОВНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ СИНДРОМЫ ДВИГАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ**

Для осуществления двигательного акта необходимо, чтобы импульс из двигательной области коры беспрепятственно был проведен к мышце. При повреждении корково-мышечного пущ на любом его участке (двигательная зона коры головного мозга пирамидный путь, двигательные клетки спинного мозга, передний корешок, периферический нерв) проведение импульса становится невозможным, и соответствующая мускулатура принимать участия в движении уже не может — она оказывается парализованной. Таким образом, паралич, или плегия, — это отсутствие движения в мышце или группах мышц в результате перерыва двигательного рефлекторного пути. Неполная утрата движения (ограничение его объема и силы) называется парезом.

В зависимости от распространенности параличей различают моноплегии (парализована одна конечность), гемиплегии (паралич одной половины тела), параплегии (паралич обеих рук или ног), тетраплегии (паралич всех четырех конечностей). При поражении периферического двигательного нейрона и его связей с мышцей (периферический нерв) возникает периферический паралич. При повреждении центрального двигательного нейрона и его связи с периферическим нейроном развивается центральный паралич. Качественная характеристика этих параличей различна (табл. 1).

Таблица 1

Клиническая характеристика центрального и периферического паралича

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Симптомы паралича | Центральный паралич | Периферический паралич |
| Тонус мышц | Повышен | Понижен |
| Рефлексы | Сухожильные рефлексы повышены, брюшные снижены или утрачены | Сухожильные и кожные рефлексы утрачены или снижены |
| Патологические рефлексы | Имеются | Oтcyтcтвyют |
| Содружественныедвижения  (cинкинeзии) | Имеются | Oтcyгcтвyют |
| Атрофия мышц | Отсутствует | Выражена |
| peaкция пepepoждeния | Отсутствует | Имеется |

**Периферический паралич**

Периферический паралич характеризуется следующими основными симптомами: отсутствием рефлексов или их снижением (гипорефлексия, арефлексия), снижением или отсутствием мышечного тонуса (атония или гипотония), атрофией мышц. Кроме того, в парализованных мышцах и пораженных нервах развиваются изменения электровозбудимости, называющиеся реакцией перерождения. Глубина изменения электровозбудимости позволяет судить о тяжести поражения при периферическом параличе и прогнозе. Утрата рефлексов и атония объясняются перерывом рефлекторной дуги; такой перерыв дуги приводит к утрате мышечного тонуса. По этой же причине не может быть вызван и соответствующий рефлекс. Атрофия мышц, или их резкое похудание, развивается из-за разобщения мышцы с нейронами спинного мозга; от этих нейронов по периферическому нерву к мышце притекают импульсы, стимулирующие нормальный обмен веществ в мышечной ткани. При периферическом параличе в атрофированных мышцах могут наблюдаться фибриллярные подергивания в виде быстрых сокращений отдельных мышечных волокон или пучков мышечных волокон (фасцикулярные подергивания). Они наблюдаются при хронических прогрессирующих патологических процессах в клетках периферических двигательных нейронов.

Поражение периферического нерва приводит к возникновению периферического паралича иннервируемых данным нервом мышц. При этом наблюдаются также нарушения чувствительности и вегетативные расстройства в этой же зоне, так как периферический нерв является смешанным — в нем проходят двигательные и чувствительные волокна. В результате поражения передних корешков возникает периферический паралич иннервируемых данным корешком мышц. Поражение передних рогов спинного мозга вызывает периферический паралич мышц в зонах иннервации данным сегментом.

Так, поражение передних рогов спинного мозга в области шейного утолщения (пятый — восьмой шейные сегменты и первый грудной) приводит к периферическому параличу руки. Поражение передних рогов спинного мозга на уровне поясничного утолщения (все поясничные и первый и второй крестцовые сегменты) вызывает периферический паралич ноги. Если же поражается шейное или поясничное утолщение с обеих сторон, то развивается верхняя или нижняя параплегия.

Примером периферического паралича конечностей являются параличи, возникающие при полиомиелите — остром инфекционном заболевании нервной системы (см. главу 7). При полиомиелите могут развиваться параличи ног, рук, дыхательных мыщц При поражении шейных и грудных сегментов спинного мозга наблюдается периферический паралич диафрагмы и межреберных мышц, приводящий к нарушению дыхания. Поражение верхнего утолщения спинного мозга приводит к периферическому параличу рук, а нижнего (поясничного утолщения) — к параличу ног.

***Синдром поражения лицевого нерва***

У детей нередко встречаются воспалительные поражения лицевого нерва, приводящие к периферическому параличу лицевых мышц. На стороне поражения лицевого нерва сглажены складки в области лба, несколько опущена бровь, глазная щель не смыкается, щека свисает, сглажена носогубная складка, опущен угол рта. Больной не может вытянуть губы вперед, задуть горящую спичку, надуть щеки (рис. 57). При еде жидкая пища выливается через опущенный угол рта. Наиболее ярко парез мышц лица выявляется при плаче и смехе. Эти нарушения иногда могут сопровождаться слезотечением, повышенной чувствительностью к слуховым раздражителям (гиперакузия), расстройством вкуса на передних двух третях языка.

Реже периферический парез мышц лица обусловлен недоразвитием ядер лицевого нерва. В таких случаях поражение обычно двустороннее симметричное; симптомы наблюдаются с рождения и часто сочетаются с другими пороками развития.

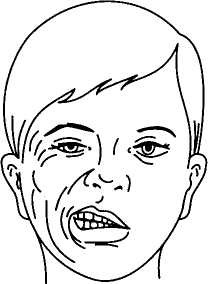


Рис. 57. Периферический паралич мимических мышц

Двустороннее поражение лицевого нерва, чаще его корешков, может наблюдаться также при множественных невритах (полиневриты), воспалении мозговых оболочек (менингиты), пе реломах костей основания черепа и других травмах черепа.

***Синдром поражения глазодвигательных нервов***

Поражение глазодвигательного и отводящего нервов приводит к параличу иннервируемых ими мышц и к возникновению косоглазия. у больных с поражением глазодвигательного нерва возникает расходящееся косоглазие, так как здоровая наружная прямая мышца, иннервируемая отводящим нервом, оттягивает глазное яблоко в свою сторону. При поражении отводящего нерва по той же причине развивается сходящееся косоглазие (перетягивает здоровая внутренняя прямая мышца, иннервируемая глазодвигательным нервом). При поражении блокового нерва косоглазия, как правило, не возникает. Может наблюдаться легкое сходящееся косоглазие при взгляде вниз. При поражении глазодвигательного нерва может возникнуть опущение верхнего века (птоз) за счет паралича мышцы, поднимающей верхнее веко, а также расширение зрачка (мидриаз) вследствие паралича мышцы, суживающей зрачок, нарушение аккомодации (ухудшение зрения на близкие расстояния) (рис. 58).

При параличе глазодвигательных мышц возможно выпячивание глазного яблока из орбиты за счет снижения их тонуса (экзофтальм). При взгляде в сторону при парализованной мышце возникает двоение (диплопия).

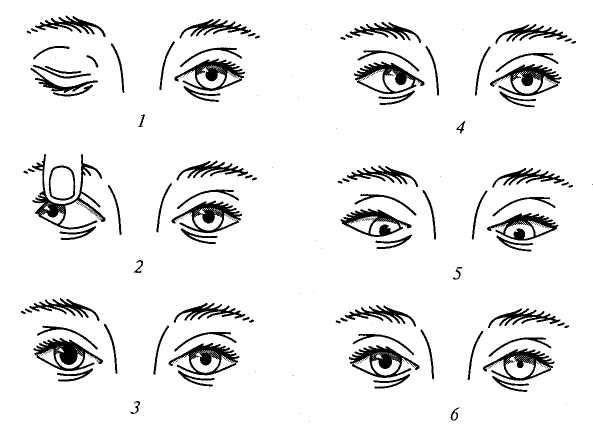


Рис. 58. Симптомы поражения глазодвигательных нервов:

1 -Правосторонний птоз; *2 —* расходящееся косоглазие; *3* — правосторонний мидриаз; *4* — сходящееся косоглазие; *5* — сходящееся косоглазие при взгляде вниз; *6* — сужение (миоз) левого зрачка

***Синдром поражения подъязычного нерва***

Поражение подъязычного нерва или его ядра в стволе головного мозга вызывает периферический паралич соответствующей половины языка. Наблюдаются атрофия мышц языка (истончение парализованной половины языка), гипотония (язык тонкий, рас пластанный, удлиненный), отклонение языка при его высовывании в сторону паралича, фибриллярные подергивания. Движения языка в пораженную сторону ограниченны или невозможны. Возможно нарушение звукопроизношения — дизартрия.

***Синдром поражения добавочного нерва***

При поражении добавочного нерва или его ядра в стволе головного мозга развивается периферический паралич грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц. В результате больной испытывает затруднения при повороте головы в здоровую сторону и при необходимости поднять плечо. Ограничено поднимание руки выше горизонтальной линии. На стороне поражения наблюдается опущение плеча. Нижний угол лопатки отходит от позвоночника.

***Синдром сочетанного поражения языко-глоточного, блуждающего и подъязычного нервов (бульварный синдром)***

При поражении языко-глоточного и блуждающего нервов двигательные нарушения характеризуются периферическим параличом мышц глотки, гортани, мягкого нёба, трахеи, языка. Такое состояние называется бульбарным параличом. Паралич мышц глотки приводит к затрудненному глотанию. При глотании больные поперхиваются. Паралич мышц надгортанника приводит к попаданию жидкой пищи в гортань и трахею, а паралич мыши мягкого нёба — к затеканию пищи в полость носа. Паралич мыши гортани приводит к провисанию связок и к афонии или гипофонии (голос становится беззвучным). Из-за провисания мягкого нёба голос может приобретать гнусавый оттенок. Язычок отклоняется в здоровую сторону. Из-за паралича языка нарушается жевание. Язык отклоняется в пораженную сторону, движения его затрудняются. Наблюдаются атрофия и гипотония языка. Имеет место нарушение звукопроизношения: развивается бульбарная дизартрия.

Нёбный и глоточный рефлексы исчезают.

Блуждающий нерв обеспечивает вегетативную (парасимпатическую) иннервацию кровеносных сосудов и внутренних органов (в том числе сердца). Его двустороннее поражение вызывает смерть вследствие остановки деятельности сердца и дыхания.

**Центральный паралич**

Центральный паралич возникает при поражении центрального питательного нейрона в любом его участке (двигательная зона коры больших полушарий, ствол головного мозга, спинной мозг). Перерыв пирамидного пути снимает влияние коры головного мозга на сегментарный рефлекторный аппарат спинного мозга; его собственный аппарат растормаживается. В связи с этим все основные признаки центрального паралича так или иначе связаны с усилением возбудимости периферического сегментарного аппарата. Основными признаками центрального паралича являются мышечная гипертония, гиперрефлексия, расширение зоны вызывания рефлексов, клонусы стоп и коленных чашечек, патологические рефлексы, защитные рефлексы и патологические синкинезии. Отличие центрального паралича от периферического характеризуют данные, представленные в табл. 1 (см. с. 170).

При мышечной гипертонии мышцы напряжены, плотноваты на ощупь; сопротивление их при пассивном движении больше ощущается в начале движения. Резко выраженная мышечная гипертония приводит к развитию контрактур — резкому ограничению активных и пассивных движений в суставах, в связи с чем конечности могут “застывать” в неправильной позе. Гиперрефлексия сопровождается расширением зоны вызывания рефлексов. Клонусы стоп, коленных чашечек и кистей — это ритмичные сокращения мышц в ответ на растяжение сухожилий. Они являются следствием резкого усиления сухожильных рефлексов. Клонус стоп вызывается быстрым тыльным сгибанием стоп. В ответ на это происходит ритмичное подергивание стоп. Иногда клонус стоп отмечается и при вызывании рефлекса с пяточного сухожилия. Клонус коленной чашечки вызывается ее резким отведением вниз.

Патологические рефлексы появляются при повреждении пирамидного пути на любом из его уровней. Различают кистевые и стопные рефлексы. Наибольшее диагностическое значение имеют патологические рефлексы на стопе: рефлексы Бабинского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера, Россолимо, Жуковского.

При исследовании рефлексов следует учитывать, что у новорожденного и детей раннего возраста в норме обнаруживаются эти рефлексы.

Рефлекс Бабинского вызывают штриховым раздражением стопы ближе к ее наружному краю. При этом происходит веерообразное разведение пальцев и разгибание большого пальца (извращенный подошвенный рефлекс) (см. рис. 42). Отчетливое разгибание большого пальца и веерообразное разведение всех других пальцев возникает при энергичном проведении рукой сверху вниз по внутреннему краю большой берцовой кости (рефлекс Оппенгейма) (рис. 59), нажатии на икроножную мышцу (рефлекс Гордона) (рис. 60), сжатии ахиллова сухожилия (рефлекс Шеффера) (рис. 61). Перечисленные патологические симптомы являются разгибательной группой патологических рефлексов.

Существуют также сгибательные рефлексы. При отрывистом ударе по мякоти кончиков пальцев ног происходит их сгибание (рефлекс Россолимо) (рис. 62). Тот же эффект наблюдается при ударе молоточком по тыльной поверхности стопы в области основания II—IV пальцев (рефлекс Бехтерева) (рис. 63) или посередине подошвы у основания пальцев (рефлекс Жуковского) (рис. 64).

Защитные рефлексы возникают в ответ на болевое или температурное раздражение парализованной конечности. При этом она непроизвольно отдергивается.

Синкинезии — непроизвольно возникающие содружественные движения, сопровождающиеся выполнением активных движений (например, размахивание руками при ходьбе). При центральном параличе отмечаются патологические синкинезии. Так, при напряжении мышц здоровой конечности на парализованной стороне рука сгибается в локте и приводится к туловищу, а нога разгибается.

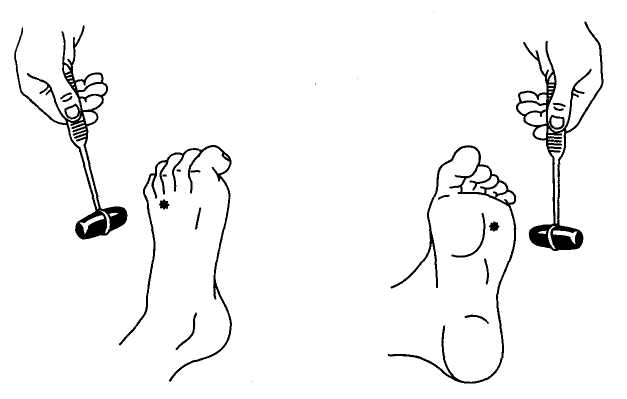


Рис. 63. Исследование рефлекса Бехтерева

Рис. 64. Исследование рефлекса Жуковского

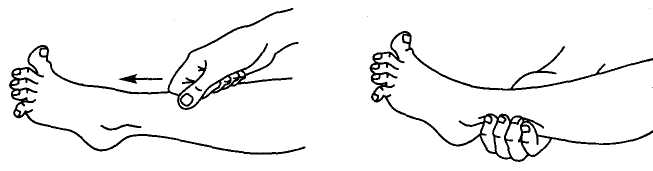


Рис. 59. Исследование рефлекса Оппенгейма

Рис. 60. Исследование рефлекса Гордона

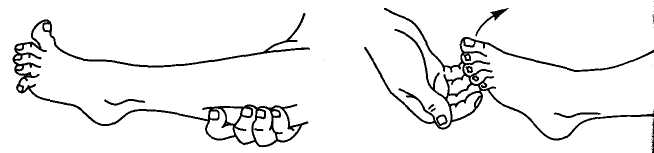
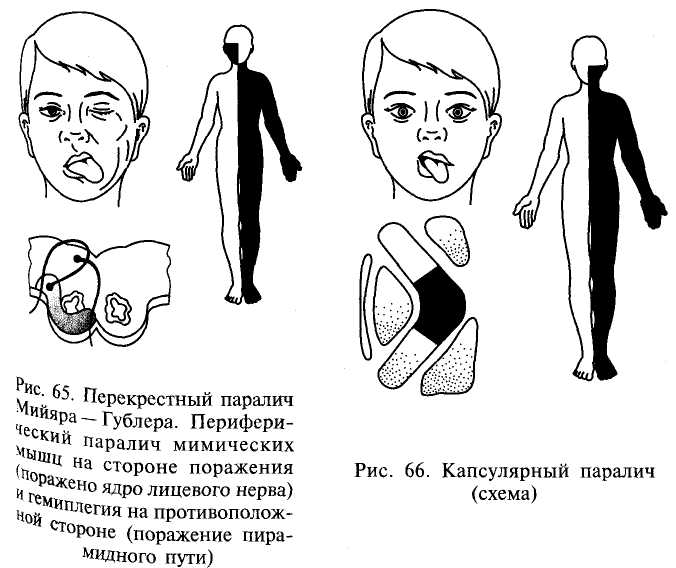


Рис. 61. Исследование рефлекса Шеффера

Рис. 62. Исследование рефлекса Россолимо



Поражение пирамидного пути в боковом столбе спинного мозга вызывает центральный паралич мускулатуры ниже уровня поражения. Если поражение локализуется в области верхних шейных сегментов спинного мозга, то развивается центральная гемиплегия, а если в грудном отделе спинного мозга, то центральная плегия ноги.

Поражение пирамидного пути в области мозгового ствола приводит к центральной гемиплегии на противоположной стороне. Одновременно могут быть поражены ядра или корешки черепных нервов. В этом случае могут возникать перекрестные синдромы: центральная гемиплегия на противоположной стороне и периферический паралич мышц языка, лица, глазного яблока на стороне поражения (рис.65). Перекрестные синдромы позволяют точно определить локализацию поражения. Поражение пирамидного пути во внутренней капсуле характеризуется центральной гемиплегией на противоположной стороне с центральным параличом мышц языка и лица на той же стороне (рис. 66, 67). Поражение передней центральной извилины чаще приводит к моноплегии на противоположной стороне.

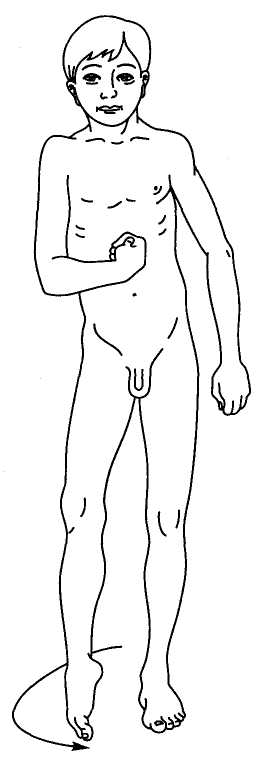


Рис. 67. Характерная поза больного при капсулярном параличе (поза Вернике — Манна)

Центральный паралич мышц лица отличается от периферического паралича, наблюдаемого при неврите лицевого нерва или при перекрестно синлооме Мийяоа — Гублепа, тем, что пораженными оказываются только мышцы нижней половины лица. Больной не может вытянуть губы вперед и произвести оскал зубов на пораженной стороне. У него сглажена носогубная складка, опущен угол рта. Однако мышцы лба остаются сохранными, глазная щель смыкается полностью. Слезотечения, гиперакузии и расстройства вкуса не бывает.

При центральном параличе мышц языка атрофия его не развивается.

***Синдром псевдобульбарного паралича***

При двустороннем поражении корково-ядерных путей с ядрами подъязычного, языко-глоточного и блуждающего нервов развивается центральный паралич мышц языка, глотки, мягкого нёба и гортани. Этот синдром называется псевдобульбарным параличом.

Симптоматика псевдобульбарного паралича такая же, как и при бульбарном параличе, но остаются сохранными нёбный и глоточный рефлексы и выявляются патологические псевдобульбарные рефлексы — рефлексы орального автоматизма (рис. 68). К ним относятся: ладонно-подбородочный рефлекс (при штриховом раздражении ладони возникает сокращение мышц подбородка), губной (при легком постукивании пальцем или молоточком по верх ней губе происходит выпячивание губ), сосательный (штриховое раздражение губ вызывает сосательное движение), носогубный (при легком постукивании по переносице губы вытягиваются “хоботком”), дистансоральный (при приближении к лицу молоточка происходит выпячивание губ хоботком). У больных псевдобульбарным параличом отмечаются также приступы насильственного плача или смеха.

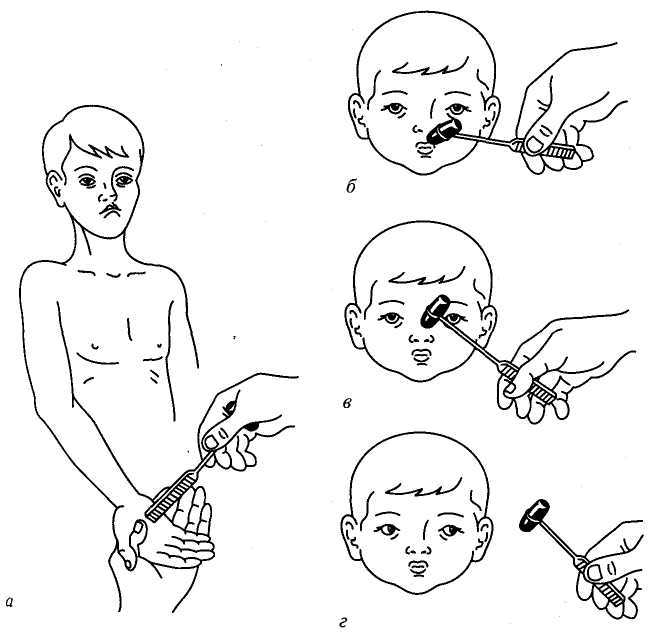


Рис. 68. Исследование рефлексов орального автоматизма:

а - ладонно-подбородочного; *б -* губного; *в* - носогубного; *г –* дистансорального В логопедической практике важное значение имеет дифференциальная диагностика бульбарной и псевдобульбарной дизартрии.

**Синдромы поражения экстрапирамидной системы**

***Синдром поражения мозжечка***

Синдром поражения мозжечка выражается в нарушении равновесия, координации движений и мышечного тонуса.

Нарушения равновесия проявляются статической атаксией. При нарушении статики больной в позе Ромберга отклоняется в сторону пораженного полушария мозжечка. В тяжелых случаях нарушение статики настолько выражено, что больной не может сидеть и стоять даже с широко расставленными ногами.

Нарушение равновесия и координации во время движений называется динамической атаксией. Динамическая атаксия обнаруживается при ходьбе (атактическая походка). Ее можно выявить также при пальценосовой и коленно-пяточной пробах. При этом выявляется интенционное дрожание. В случае поражения мозжечка имеет место гиперметрия — несоразмерность движений. Гиперметрия выявляется при помощи пронаторной пробы. Больного просят быстро перевести кисти вытянутых рук из положения ладонями вверх (супинация) в положение ладонями вниз (пронация). На стороне мозжечковых расстройств движение производится с избыточной ротацией кисти.

Выявляется также адиадохокинез — нарушенное чередование противоположных движений. Адиадохокинез обнаруживается при попытке быстро попеременно совершать супинацию и пронацию кисти. У больного получаются неловкие, неточные движения.

При поражении мозжечка речь становится замедленной, разорванной на слоги, скандированной (мозжечковая дизартрия).

При движениях глазных яблок выявляется нистагм — подергивания глазных яблок.

Вследствие тремора и нарушения координации движении у больных изменяется почерк. Он становится неровным. Линии букв приобретают зигзагообразный характер. Сами буквы оказываются слишком крупными.

Поражение мозжечка ведет и к мышечной гипотонии.

***Синдром поражения паллидарной системы***

Симптомокомплекс поражения паллидарной системы носит название паркинсонизма. Основными симптомами паркинсонизма являются нарушение двигательной активности и мышечная гипертония. Движения больного становятся бедными, маловыразительными (олигокинезия) и замедленными (брадикинезия). Больные малоподвижны, инертны, скованны, при переходе из положения покоя в движение часто застывают в неудобной позе (поза восковой куклы или манекена). Обычная поза также изменяется: спина согнута, голова наклонена к груди, руки согнуты в локтевых и лучезапястных, а ноги — в коленных суставах (рис. 69). Походка больных замедленна, им трудно начать движение (паркинсоническое топтание на месте), но в дальнейшем больной может “разойтись”, двигаться быстрее. Но ему трудно быстро остановиться. При необходимости остановиться его продолжает “тянуть” вперед. Передвигается с трудом, мелкими частыми шажками; при этом отсутствуют физиологические синкинезии (руки при ходьбе неподвижны).



Рис. 69. Характерная поза больного при синдроме паркинсонизма

Мимика бедная, лицо маловыразительное, маскообразное (гипомимия), речь тихая, монотонная. Мышечный тонус повышен, причем сопротивление, испытываемое при исследовании тонуса, остается равномерным в начале и в конце движения (пластическая, или экстрапирамидная, мышечная гипертония, или мышечная ригидность).

При паркинсонизме отмечается тремор в пальцах кисти и (иногда) в нижней челюсти. Тремор возникает в покое, отличается ритмичностью, малой амплитудой и малой частотой. Поскольку основными симптомами поражения паллидарной системы являются гипокинезия и мышечная гипертония, этот симптомокомплекс называется также гипокинетически-гипертоническим.

***Синдром поражения стриарной системы***

При поражении стриарного отдела экстрапирамидной системы отмечается гиперкинетически-гипотонический симптомокомплекс.

Осноовными симптомами при этом бывают мышечная гипотония и избыточные непроизволные движения — гиперкинезы. Последние возникают непроизвольно, исчезают во сне, усиливаются при движениях. При исследовании гиперкинезов обращают внимание на их форму, симметричность, сторону и локализацию проявления (в верхних, или проксимальных, отделах конечностей или в нижних — дистальных). Гиперкинезы имеют pазличные по форме проявления.

Хореические гиперкинезы проявляются в виде быстрых сокращений различных групп мышц лица, туловища и конечностей чаще всего они наблюдаются в проксимальных отделах конечностей и на лице. Они носят неритмичный, некоординированный характер. Для них типична острая смена локализации, подергиваются то мышцы рук, ног, лица, то одновременно мышцы разных групп. Отмечаются непроизвольное нахмуривание бровей, лба, высовывание языка, порывистые, беспорядочные движения конечностей. Гиперкинезы могут быть выражены только в одной половине тела (гемихорея).

Атетоз наблюдается в нижних отделах конечностей в виде медленных, червеобразных, вычурных движений в кистях, пальца рук и стоп (рис. 70). Атетоидные движения могут наблюдаться и мышцах лица (выпячивание губ, перекашивание рта, гримасничанье).

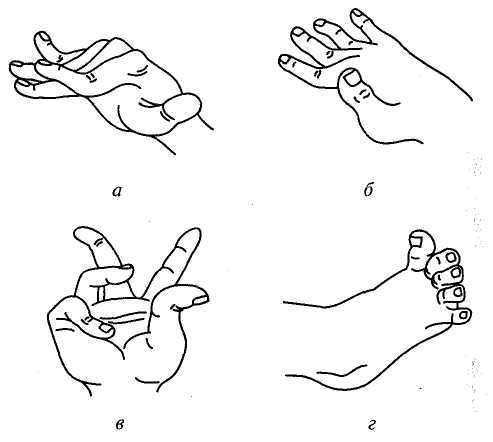


Рис. 70. Последовательные фазы атетоидного гиперкинеза в руке (а, б, в) и атетоз в ноге (г)

Торзионный спазм проявляется в виде тонического искривления позвоночника в поясничном и шейном отделах. Характеризу ется возникающими при ходьбе штопорообразными движениями туловища (рис. 71).

Спастическая кривошея — судорожные сокращения мышц шеи. Голова при этом поворачивается в сторону и наклоняется к плечу (рис. 72).

Гемибаллизм — производимые с большой силой крупные, размашистые бросковые движения конечностей (рис. 73).

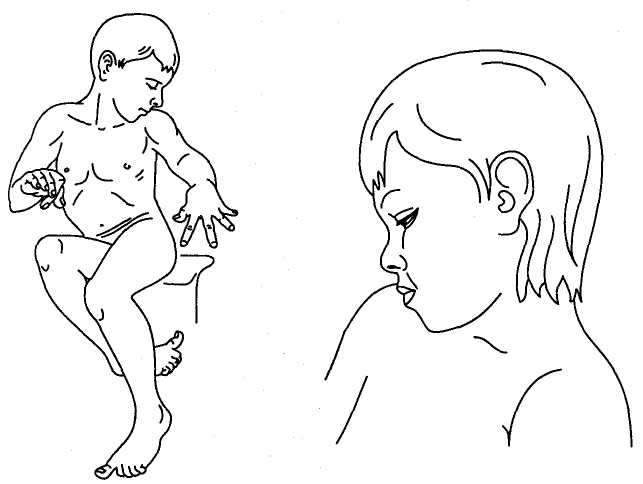


Рис. 71. Торзионный спазм

Рис. 72. Ребенок со спастической кривошеей

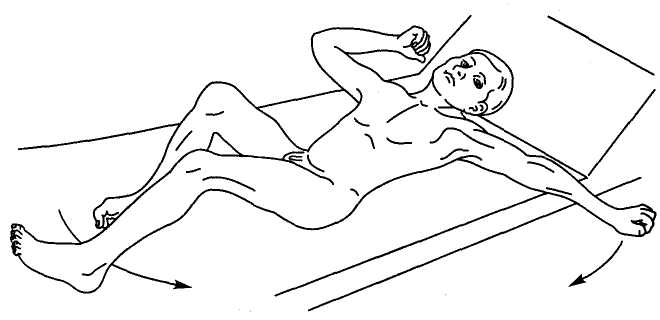


Рис. 73. Гемибаллический гиперкинез

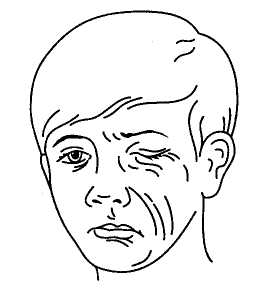


Рис. 74. Лицевой гемиспазм

Лицевой гемиспазм — периодически повторяющиеся сокращения мышц половины лица (рис. 74).

Тремор — дрожание вытянутых рук туловища, головы.

Тики представляют собой насильственные однообразные движения производящие впечатление нарочитых Они проявляются быстрым наморщиванием лба, поднятием бровей, миганием, высовыванием языка.

Гиперкинезы, как правило, сопровождаются мышечной гипотонией У детей они наблюдаются часто; возникают вследствие органических поражений стриарного отдела экстрапирамидной системы из-за отсутствия тормозящего влияния стриатума на нижележащие двигательные центры. Однако у детей не редко наблюдаются и функциональные (невротические) гиперкинезы, которые носят характер навязчивых движений. Они возникают после испуга, переутомлений, перенесенных заболеваний черепно-мозговых травм и травмирующих психику ребенка переживаний.

Навязчивые движения отличаются от гиперкинезов тем, что ребенок может их произвольно задержать. Они исчезают, если внимание ребенка отвлечено. Навязчивые движения усиливаются при волнениях, физическом и психическом переутомлении.

Миоклонии — быстрые, молниеносные подергивания отделы ных групп мышц или одиночных мышц.

**Особенности двигательных нарушений у детей с аномалиями**

У детей с аномалиями нередко отмечаются различные двигательные нарушения. Наиболее тяжелые двигательные нарушения наблюдаются у детей с детскими церебральными параличами Двигательные нарушения имеют характер параличей по типу тетра-, пара- или гемипарезов. Параличи бывают гипертоническим и гипотоническими. Характерная особенность этих параличей преобладание нарушений мышечного тонуса за счет поражении экстрапирамидной системы и нарушения динамики развития постуральных рефлексов — рефлексов позы. Отсутствие тормозящего влияния высших нервных центров на рефлекторные механизмы ствола головного мозга способствует высвобождению примитивных постуральных рефлексов, которые и играют доминирующую роль в нарушении мышечного тонуса. Степень мышечной спастичности (гипертонии) при детских церебральных napаличах зависит, как правило, от силы позотонических рефлексов. Эти же механизмы способствуют не только проявлению и выраженности мышечной гипертонии, но и задержке общего двигательного развития.

При детских церебральных параличах, как правило, наблюдаются и двигательные нарушения в артикуляционной мускулатуре. Они зависят от наличия бульбарного, псевдобульбарного, мозжечкового, стриарного или паллидарного синдромов и определяют развитие соответствующей дизартрии. Нередко эти нарушения носят смешанный характер.

Проявляющиеся мышечной гипотонией двигательные нарушения при детских церебральных параличах могут быть следствием поражения лобных отделов коры головного мозга, мозжечка, спинного мозга и др. Особенностью этих двигательных нарушений является сохранность сухожильных рефлексов и даже их усиление.

Своеобразные двигательные нарушения наблюдаются у детей с психофизическим инфантилизмом — задержками психического идвигательного развития. Эти нарушения проявляются в “незрелости моторики”: производимые такими детьми движения обычно имеют быстрый, порывистый, суетливый, многочисленный характер. Наряду с этим отмечаются медлительность и неуклюжесть, отсутствие четкой соразмерности и последовательности в движениях. Точные, мелкие движения, требующие ловкости и точной координации, им, как правило, не удаются. Такое состояние нередко обозначается термином “моторная дебильность” и зависит от общей незрелости мозговых структур в целом. По мере созревания мозга и при соответствующей тренировке моторная неловкость у этих детей может проходить. В результате дети могут выработать нормальный двигательный стереотип.

У детей с минимальными мозговыми дисфункциями также может наблюдаться двигательная неловкость по типу “моторной дебильности”. Однако у них трудно выработать нормальный двигательный стереотип (в связи с органическими повреждениями структур мозга). В некоторых случаях подобные двигательные нарушения остаются навсегда.

У детей с олигофренией также часто имеются двигательные нарушения и в ряде случаев оказываются очень значительными вплоть до грубых степеней детских церебральных параличей). Это связано с тем, что при олигофрении нарушаются процесс нормального формирования мозга и обмен веществ в нервной ткани. В более легких случаях, когда нет выраженного детского церебрального паралича, характер двигательных нарушений зависит в основном от степени олигофрении. При идиотии обычно отмечается двигательная пассивность.

Движения у таких детей нецеленаправленны и хаотичны. Нередко эти дети механически подражают движениям окружающих, при этом они не осмысливают значения совершаемых движений. Характерно наличие различных двигательных стереотипии раскачивания, сгибания и разгибания конечностей, подпрыгивания и др.

При имбецильности может иметь место значительное развитие моторики. У таких детей можно выработать элементарные навыки самообслуживания, выполнять простейшие трудовые операции. Однако их двигательные возможности очень бедны, их движения, как правило, плохо координированны, манипулятивная пальцевая деятельность таких детей может быть резко ограниченной.

Для имбецилов также характерны различные двигательные стереотипии.

При дебильности моторика может достигать большого развития. Однако часто и при дебильности затруднено выполнение работы, требующей значительной ручной умелости, их движения грубы и размашисты. Походка часто неуклюжа, содружественные движения рук, как правило, отсутствуют.

У детей с речевой патологией также часто отмечается неловкость моторики, характеризующейся в основном недостаточно тонкой координацией речевой мускулатуры и недостаточной манипулятивной пальцевой деятельностью. Это связано с тем, что речь, будучи частью общей моторики, формируется на основании сочетанного созревания речедвигательной функциональной системы. Развитие речи и моторики взаимосвязано и зависит во многом от функционирования лобных отделов мозга. При поражении этих отделов мозга может наблюдаться нарушение развити речи и моторики.

**СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ И ФУНКЦИЙ ОРГАНОВ ЧУВСТВ**

В зависимости от границ распространения различают три основных типа нарушений чувствительности: периферический — в зоне иннервации нерва, сегментарный — в зоне иннервации сегмента спинного мозга, заднего (чувствительного) корешка или межпозвоночного ганглия, проводниковый — ниже уровня поражения проводников чувствительности в спинном или головном мозге.

В зависимости от уровня поражений нервной системы наблюдаются различные нарушения чувствительности (рис. 75). При поражении ствола периферического нерва или нервного сплетения нарушаются все виды чувствительности в зоне иннервации данного нерва (см. рис. 75, а) или нервов данного сплетения (периферический тип расстройства чувствительности).

Множественное поражение нервов (полиневрит) вызывает нарушение чувствительности в руках и ногах по типу перчаток и чулок (см. рис. 75, г).

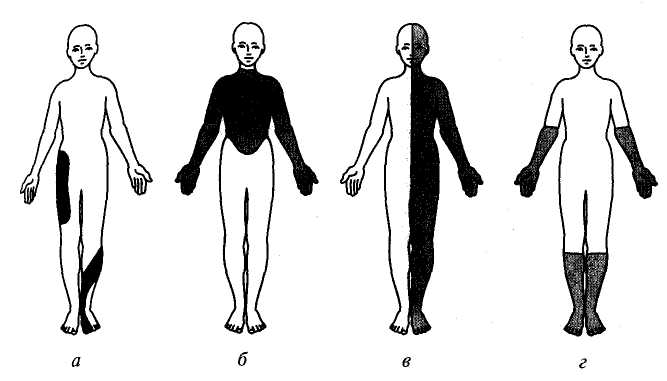


Рис. 75. Типы нарушений чувствительности:

*а —* невритический тип; *б —* сегментарный тип; *в* — нарушение чувствительности при поражении зрительного бугра; *г —* полиневритический тип

Поражение корешка или межпозвоночного узла вызывает нарушение всех видoв чyвcтвитeльнocти в соответствующих сегментарных зонах (см. рис. 75, Б). Кроме того, возникают cильныe боли опоясывающего характера и опоясывающий лишай (при поражении межпозвоночного узла).

Поражение заднего рога спинного мозга вызывает расщепленное (диссоциированное) расстройство чувствительности: выпадение поверхностной чувствительности при сохранности глубокой чувствительности. Такие нарушения выявляются в соответствующей пораженным сегментам сегментарной зоне на стороне поражения.

Поражение бокового столба спинного мозга (где проходят волокна пoвepхнocтнoй чувcтвитeльнocти) приводит к нарушению пoвepхнocтнoй чувствительности на противоположиой очагу стороне ниже места поражения (проводниковый тип нарушения чувствительности). Поражение задних столбов спинного мозга (где проxoдят волокна глубокой чyвcтвитeльнocти) приводит к утpaтe глубoкoй чyвcтвитeльнocти по проводниковому типу на стороне очага с уровня его лoкализaции до конца книзу. Из-за потери суставно-мышечного чувства развивается aтaкcия (сенситивная, или cпинальнaя).

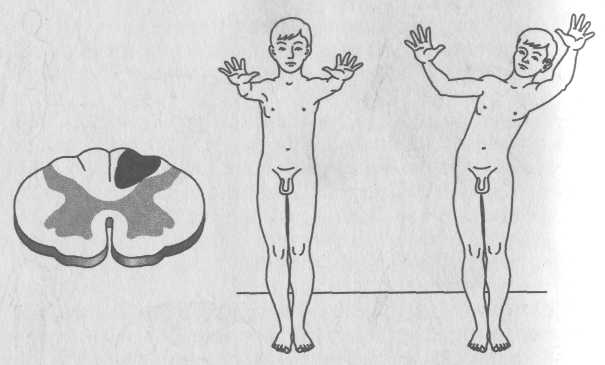


Рис. 76. Сенситивная атаксия

Сенситивная атaкcия отличается от мозжечковой тем, что она может кoмпенcиpoвaтьcя контролем зрения за положением тела (Рис.76) больной может нopмальнo стоять с открытыми глазами, однако при закрытых глазах он пошатывается.

Поражение половины спинного мозга вызывает на стороне поражения выпадение суставно-мышечного чувства (поражения задних столбов), центральный паралич книзу от места поражения, а на противоположной стороне — выпадение поверхностном чувствительности — болевой, температурной и частично тактильной (синдром Броун-Секара) (рис. 77).

Поражение всего поперечника спинного мозга вызывает выпадение всех видов чувствительности ниже уровня поражения, двусторонний центральный паралич и нарушение мочеиспускания.

Поражение чувствительных путей в области ствола головного мозга вызывает выпадение всех видов чувствительности по геми-типу на противоположной стороне и гемиатаксию.

Поражение зрительного бугра (подкоркового центра всех видов чувствительности) вызывает выпадение всех видов чувствительности на противоположной стороне (см. рис. 77, *в),* гемиатаксию, а также одноименное половинное выпадение полей зрения (гомонимную гемианопсшо).

Кроме того, при поражении зрительного бугра возникают особые боли в противоположной половине тела: они характеризуются мучительным и крайне неприятным чувством жжения или холода и трудно локализуются больным. Эти боли называются тала мическими.

Поражение задней центральной извилины коры головного мозга, являющейся корковым центром чувствительного анализатора, вызывает гемианестезию и гемиатаксию на противоположной очагу стороне. В случае ограниченных поражений задней центральной извилины наблюдаются моноанестезии (руки, ноги, участков лица) на противоположной стороне.

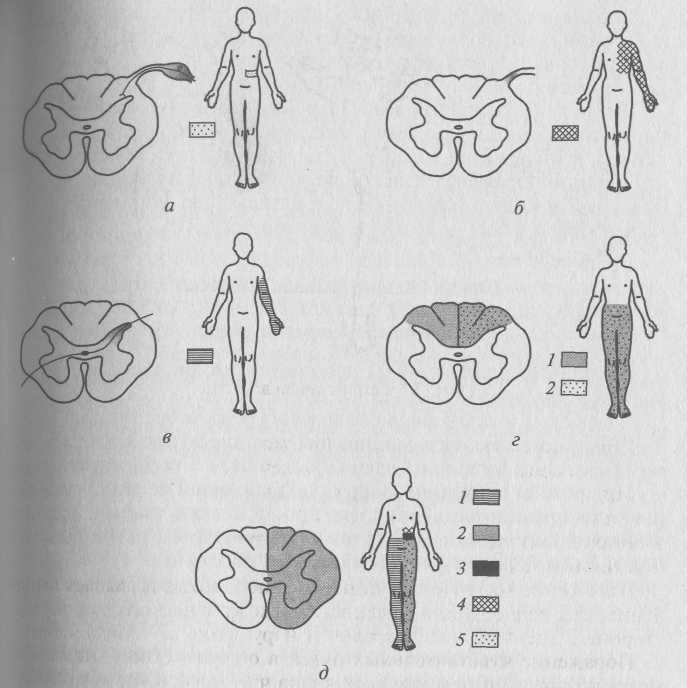


Рис. 77. Нарушения чувствительности при поражении спинного мозга:

а - спинномозгового узла (опоясывающий лишай); *б* — заднего корешка (утрата всех видов чувствительности); *в —* заднего рога (выпадение болевой и температурной чувствительности); *г* — задних столбов *(1 —* утрата глубокой чувствительности - потеря суставно-мышечного чувства, *2* — сенситивная атаксия); *д —* половины поперечника спинного мозга (/ — выпадение болевой и температурной чувствительности, *2* — спастический паралич, *3* — вялый паралич, *4 —* нарушение всех видов чувствительности, 5 — выпадение суставно-мышечного чувства)

**Синдромы поражения тройничного нерва**

При раздражении тройничного нерва (той или иной его ветви) возникают очень сильные боли, которые иррадиируют во все веточкинерва. Они выражены в области лба, волосистой части головы, глаза, уха, щеки, нижней челюсти, отдает в зубы. Для определения локализации основного поражения выявляют болевую точку в местах выхода ветвей нерва.

Поражение узла тройничного нерва и чувствительного корешка тройничного нерва вызывает нарушение чувствительности в зоне иннервации всех веточек нерва, а также высыпание пузырьков на лице по ходу отдельных нервных стволов.

Поражение одной из ветвей тройничного нерва приводит к нарушению всех видов чувствительности, иннервируемой этой ветвью, к появлению болей и к угасанию соответствующих рефлексов (при поражении глазной ветви исчезают надбровный, корнеальный и конъюнктивальный рефлексы; при поражении нижнечелюстной ветви — нижнечелюстной рефлекс).

**Синдромы зрительных нарушений**

***Нарушение остроты зрения***

Снижение остроты зрения называется амблиопией; отсутствие зрения — амаврозом.

У взрослых и детей старшего возраста острота зрения составляет 1,0. Такая острота зрения устанавливается только после 5 лет. В первом полугодии жизни она равна 0,02 — 0,04, к 1 году достигает 0,1.

При резком снижении зрения, когда больной не различает буквы или картинки на таблице, его просят считать пальцы исследующего на расстоянии 1 м от глаз (в данном случае острота зрения 0,02). Если больной считает пальцы с расстояния 0,5 м, то это соответствует остроте зрения 0,01. Если же больной различает лишь свет и тень, то остроту зрения обозначают 1/∞ (бесконечно мала).

Снижение остроты зрения (амблиопия) может быть следствием поражения глазного яблока, зрительного нерва и других отделов зрительного анализатора. Амблиопия нередко является следствием неврита зрительного нерва.

Неврит зрительного нерва может входить в симптомокомплекс разных заболеваний (менингиты, арахноидиты, наследственно дегенеративные заболевания), но он может быть и самостоятели ным заболеванием.

Неврит зрительного нерва проявляется снижением остроты зрения на один или оба глаза; в некоторых случаях он может приводить к полной слепоте — амаврозу. На пораженном глазу нет прямой реакции зрачка на свет; содружественная реакция сохранена лишь в тех случаях, когда другой зрительный нерв не поражен. При двустороннем неврите отсутствует как прямая, так и содружественная реакция зрачков на свет. Иногда выявляются нистагм и косоглазие.

Течение неврита зрительного нерва может быть различным и зависит от причины, вызвавшей заболевание, характера основного патологического процесса и времени его развития.

Патология зрительного нерва в период новорожденности развивается вследствие влияния различных вредных факторов во внутриутробном периоде и во время родов. Эти нарушения проявляются недоразвитием зрительного нерва и могут сочетаться с аномалиями развития нервной системы и глаза. Дети рождаются со снижением зрения или слепыми. У них снижены или отсутствуют защитный мигательный рефлекс на яркий свет, фиксация взора на предмете, не формируется прослеживание за движущимся предметом. Моторное и психическое развитие ребенка зависят от особенностей формирования нервной системы; при врожденной атрофии зрительного нерва это развитие чаще всего бывает нарушено.

Диагноз “неврит зрительного нерва” подтверждается исследованием остроты зрения и глазного дна. Обнаруживают побледнение диска зрительного нерва, сужение сосудов (особенно артерий). Ретробульбарный неврит зрительного нерва может протекать без изменений на глазном дне. Если атрофия зрительного нерва развивается вследствие повышения внутричерепного давления (вторичная атрофия), диск зрительного нерва бледен и имеет нечеткие границы. Могут иметь место сужение артерий и расширение вен.

***Нарушения цветоощущения***

Нарушения цветоощущения могут быть в виде полной цветовой слепоты (ахроматопсия), частичного нарушения восприятия цветов (дисхроматопсия). Дальтонизм — неспособность различать зеленый и красный цвет — один из видов дисхроматопсии и встречается довольно часто. Своеобразным видом нарушений цветоощущения является видение окружающего в одном цвете. Это иногда встречается при отравлении некоторыми лекарствами (акрихин, сантонин). В детской практике нарушения цветоощущения большого значения не имеют. Практическое значение они приобретают при выборе профессии и трудоустройстве. Абсолютным противопоказанием является устройство людей с нарушениями цветоощущения на работу на транспорт и на работу, связанную с необходимостью строгого различения основных цветов.

***Нарушения полей зрения***

Нарушения полей зрения выражаются в концентрическом сужении, выпадении отдельных его участков (скотомы) и выпадении половин полей зрения (гемианопсия).

Концентрическое сужение полей зрения чаще бывает результатом ретрообульбарного неврита зрительного нерва — поражения зрительного нерва по выходе его из глазницы в полости черепа. Скотомы также могут появиться при невритах зрительного нерва. Но ни могут наблюдаться и при мелких очагах поражения в области затылочной доли мозга.

Гемианопсии возникают при поражении перекреста зрительных нервов, зрительных трактов, зрительного бугра или затыльных долей коры головного мозга из-за того, что зрительные тракты несут в себе нервные волокна от половины сетчатки (наружно глаза своей стороны и от половины сетчатки (внутренней) противоположного глаза. Каждой половине сетчатки соответствует противоположное поле зрения (см. рис. *26, а).* Поэтому наружные половины сетчатки обоих глаз воспринимают свет с внутренних (носовых) полей зрения, а внутренние половины сетчаток обоих глаз воспринимают свет с наружных полей зрения.

Гемианопсии могут быть разноименные (гетеронимные), когда выпадают противоположные поля зрения в обоих глазах (правое и левое поля), и гомонимные, когда выпадают одноименные поля зрения. Гетеронимные гемианопсии возникают при поражении перекреста зрительных нервов, гомонимные — при поражении зрительного тракта, зрительного бугра, затылочных долей коры головного мозга (см. рис. 26, *б).*

При поражении отдельных частей затылочных долей коры головного мозга может наблюдаться выпадение четверти полей зрения глаза на своей стороне и в противоположном глазу (квадрантная, или четвертичная, гемианопсия) (см. рис. 26, *в).*

**Синдромы нарушений слуха1**

Понижение слуха обозначается термином “гипакузия”; утрата слуха, т.е. глухота, обозначается термином “анакузия”, или “сурдитас”. Одностороннее поражение слуховой зоны коры головного мозга, проводящих путей от ядер слухового нерва и зрительного бугра не приводит к нарушению слуха, так как импульсы из ядер слухового нерва приходят в кору головного мозга своей и противоположной стороны. В этом случае раздражения от обоих ушей проводятся в одно из полушарий коры по непораженной стороне.

Одностороннее поражение слуха возникает только в случае поражения среднего и внутреннего уха, слухового нерва и его ядер. При поражении среднего уха (барабанная перепонка, слуховые косточки) характерны нарушение слуха на низкие тона и сохранность костной проводимости звука. При исследовании костной проводимости (производятся при помощи звучащего камертона. установленного на темени обследуемого) звук более усиленно воспринимается больным ухом. При поражении спирального (кортиева) органа (внутреннее ухо), слухового нерва и его ядер выпадает главным образом восприятие высоких тонов и утрачивается проводимость звука по кости.

1 Патология слуха подробно разбирается в курсе “Анатомия, физиология тология органов слуха и речи”.

Частой причиной нарушения слуха является воспалительное поражение слухового нерва — неврит. Он может развиваться вследствие воздействия различных инфекционных агентов и токсических веществ. Он может возникать при многих инфекционных заболеваниях, при применении больших доз некоторых лекарств (стрептомицин, канамицин, хинин и др.). Неврит может входить в симптомокомплекс многих наследственных заболеваний. Неврит характеризуется прогрессирующим снижением слуха, иногда вплоть до полной глухоты. В первую очередь нарушается восприятие высоких тонов. Двустороннее врожденное снижение или отсутствие слуха приводит к формированию специфических особенностей психики и нарушению становления речи. При полном отсутствии слуха на ранних этапах развития ребенка может создаваться впечатление о его умственной неполноценности. У таких детей преобладает наглядно-образное мышление. В процессе познания мира они максимально используют сохранные анализаторы — зрение и тактильную чувствительность. По мере обучения ребенок овладевает дактильной и устной речью. На этой основе унего развивается и словесно-логическое, т. е. абстрактное, мышление. Большинство глухих и слабослышащих умственно сохранны. Однако при органических поражениях нервной системы (последствия менингитов, энцефалитов и т.п.) понижение слуха или глухота может сочетаться с другими неврологическими расстройствами и сопровождаться различными формами интеллектуальной недостаточности.

Если глухота или понижение слуха наступают в более позднем возрасте, то могут развиваться такие особенности, как замкнутость, раздражительность, недоверчивость и др.

Диагноз “неврит слухового нерва” подтверждается при аудиометрии, которая позволяет разграничить повреждения звуковоспринимающего и звукопроводящего аппарата и установить степень потери слуха.

Глухие и слабослышащие дети обучаются в специальных учреждениях.

**СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

В зависимости от уровня поражения вегетативной нервной сисистемы могут быть выражены различные синдромы.

При поражении гипоталамуса наблюдаются гипоталамические, или диэнцефальные, синдромы. Важнейшими из них являются синдром вегетативно-сосудистой дистонии, нейроэндокринный синдром, нарушение сна и бодрствования.

Вегетативно-сосудистый синдром характеризуется приступами тревоги, страха, подавленного настроения в сочетании с покраснением или побледнением лица, повышением или падением артериального давления, головокружением, сердцебиениями.

Нейроэндокринный синдром характеризуется нарушениями обмена веществ, дисфункцией половых желез, несахарным мочеизнурением.

Нарушения сна и бодрствования проявляются приступами неодолимой сонливости, извращения формулы сна — сонливостью днем и бодрствованием ночью, бессонницей.

Поражение узлов пограничного симпатического ствола приводит к расстройствам потоотделения, выпадению дермографизма и рефлекса “гусиной кожи”, истончению и сухости кожи. Докализация этих изменений зависит от уровня поражения.

Поражение боковых рогов спинного мозга приводит к нарушению сосудистых рефлексов и потоотделению в зоне сегментарной иннервации.

**СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЙ ВЫСШИХ КОРКОВЫХ ФУНКЦИЙ**

**Расстройства гнозиса (агнозии)**

Гнозис (греч. *gnosis —* знание) — сложный комплекс аналитико-синтетических процессов, направленных на распознавание объекта как целого и отдельных его характеристик. Нарушения гнозиса называются агнозиями. В соответствии с видами органов чувств человека различают зрительные, слуховые, тактильные (соматосенсорные), обонятельные, вкусовые агнозии. Самостоятельную область составляют речевые агнозии.

Зрительные агнозии возникают при поражении затылочной доли мозга; такое поражение приводит к выраженной “корковой слепоте”, при которой зрение как таковое остается сохранным, но полностью утрачивается зрительная ориентировка (рис. 78). Вся окружающая обстановка кажется больному чуждой и непонятной, в связи с чем он становится совершенно беспомощным. Например, больной может описать словами, как выглядела его рубашка, но не может ее узнать, вообще не понимает, что это такое.

В некоторых случаях больной способен узнавать и различать отдельные характеристики предметов: величину, форму, характер поверхности, но не знает предмета в целом. Например, при предъявлении расчески он может сказать, что это продолговатый, плоский предмет “с зубчиками”, но что это такое — он не знает.

При поражении затылочной доли правого полушария больной не узнает лиц родственников, знакомых, известных писателей и т.д. Так, с целью запомнить, а затем узнать лечащего врача больной вынужден запоминать, что его врач блондин и в кармане у него находится платок голубого цвета. Своеобразным признаком является также игнорирование левой половины поля зрения.

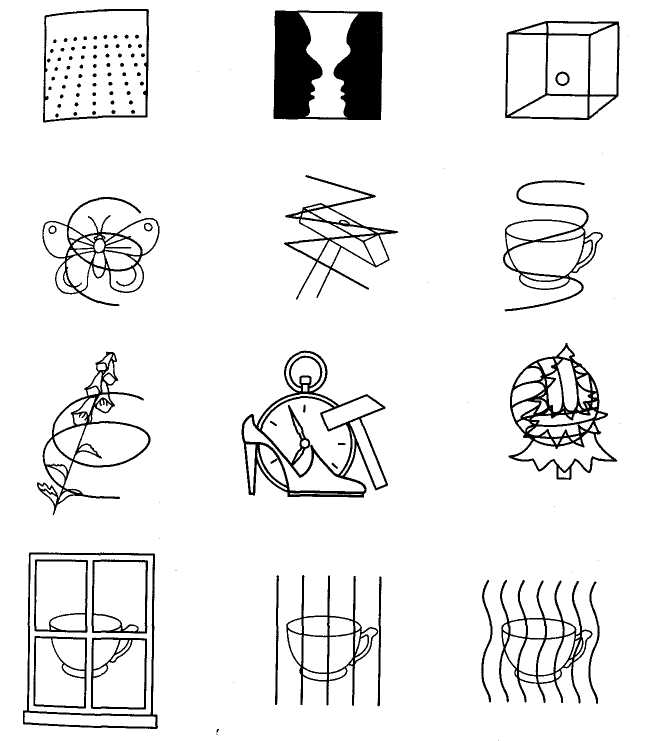


Рис. 78. Рисунки, предъявляемые больным для распознавания агнозии

Например, рисуя по заданию домик, больной не дорисовывает его левую часть и не замечает этого дефекта (рис. 79). При право-полущарных зрительных агнозиях иногда наблюдается неузнавание своих собственных вещей. Больной понимает, что перед ним шапка, но не узнает в ней свою собственную. Слуховые агнозии (или душевная глухота) возникают при поражении височной доли мозга. Во время исследования слухового гнозиса предъявляют различные знакомые звуки: шелест бумаги, звон колокольчика, звяканье монет и т.д. При слуховой агнозии больной слышит звуки, даже может отличить один от другого, но не узнает их источника.

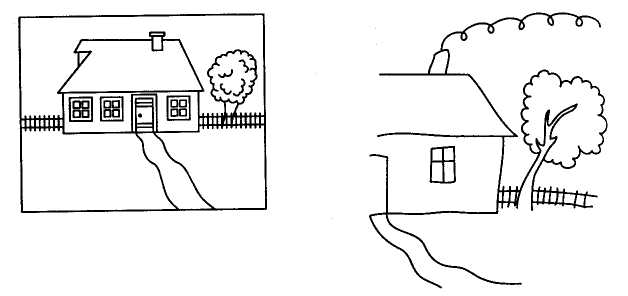


Рис. 79. Рисунок больного со зрительно-пространственной агнозией. Игнорирование левой стороны

При правополушарной слуховой агнозии нарушается узнавание знакомых мелодий (амузия). Кроме того, плохо различаются мужские и женские голоса, голоса знакомых, речевые интонации.

Тактильная (или соматосенсорная) агнозия возникает при поражении теменной доли мозга сзади от задней центральной извилины. Существуют несколько вариантов тактильной агнозии.

Астереогноз — неспособность узнавать предметы на ощупь при сохранном узнавании их при помощи зрения.

Расстройство схемы тела — неспособность показать части своего тела (нос, глаза, уши, правую руку и т.д.). Характерно, что при нанесении болевого раздражения на данную область больной легко ее обнаруживает и даже может назвать.

Анозогнозия — неузнавание своего дефекта. Обычно наблюдается при поражении правого полушария. Например, больной с параличом правой руки и ноги отрицает наличие у него двигательных расстройств. Важно учесть, что при поражении лобных долей больные нередко пребывают в благодушном или апатичном состоянии и игнорируют свой дефект, хотя осознают его наличие. При слабоумии имеет место недооценка или полное непонимание своего дефекта. Эти состояния следует отличать от агнозии в строгом неврологическом понимании.

Обонятельная и вкусовая агнозии заключаются соответственно в неузнавании запахов и вкусовых раздражителей. Эти виды агнозий не имеют существенного практического значения.

**Расстройства праксиса (апраксии)**

Праксис (греч. *pragma —* действие) — сложный комплекс аналитико-синтетических процессов, направленных на организацию целостного двигательного акта. Праксис — это автоматизированное выполнение заученных движений. Для выполнения таких движений “на едином дыхании” необходимы достаточная зрительно-пространственная ориентировка и постоянное поступление информации о ходе выполняемых действий.

Расстройства праксиса называются апраксиями. Апраксии — своеобразные нарушения движений, при которых не наблюдается параличей. Различают три основных типа апраксии: моторную, или эфферентную, зрительно-пространственную и кинестетичеcкую, или афферентную. Нарушения речевого праксиса рассматриваются отдельно.

При моторной (эфферентной) апраксии больной утрачивает способность совершать привычные, ставшие автоматизированными действия. К таким действиям относятся причесывание, застегивание пуговиц, завязывание шнурков, еда с помощью ложки, чистка зубов и множество других. Характерно, что у больного с моторной апраксией отсутствуют параличи, сохранены произвольные движения. Но он словно забывает, как надо причесываться, как пользоваться ложкой, как надевать рубашку и т.д.

Моторная апраксия наблюдается при поражении нижнетеменных отделов коры мозга.

При нарушении своевременности смены одних действий другими наблюдается своеобразное застревание на одних и тех же действиях: больной не способен завершить начатый двигательный акт. Например, получив задание показать, как размешивают сахар в стакане с чаем и потом пьют чай с ложечки, больной правильно демонстрирует первую операцию (размешивание), но не может переключиться на выполнение второй части задания. Более простая проба — чередование движений: постукивание по столу сначала ребром ладони, потом ладонной поверхностью, потом кулаком. Оказывается, больной не в состоянии чередовать даже два действия. Аналогичные пробы существуют и для лицевой мускулатуры, например попеременное причмокивание губами и пощелкивание языком. Такого рода пробы важны для выявления оральной (ротовой) апраксии при речевых нарушениях.

Нарушение своевременности переключения двигательных команд наблюдается при поражении лобной доли.

Зрительно-пространственная, или конструктивная, апраксия заключается в нарушении целенаправленных действий вследствие дефекта зрительно-пространственной ориентировки. Больной с такой формой апраксии не различает правую и левую стороны, плохо понимает смысл предлогов *над, под, за,* поэтому он не может, например, нарисовать лицо человека, изобразить циферблат часов с определенным положением стрелок, сложить из спичек квадрат или треугольник (рис. 80, 81). Конструктивная апраксия наблюдается при поражении теменно-височно-затылочной области.

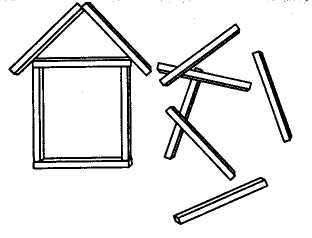


Рис. 80. Конструктивная апраксия. Больной не может сложить из палочек домик

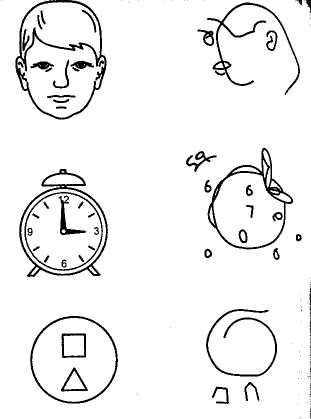


Рис. 81. Рисунки больного с конструктивной апраксией

Кинестетическая (афферентная) апраксия заключается в неспособности управлять движениями вследствие утраты контроля за положением исполнительных органов. Главный дефект — неумение придать произвольно определенную позу кисте, руке, языку, гуЬам. Кинестетическая апраксия носит название “апраксии позы”. Больному могут удаваться простейшие автоматические позы, например высовывание языка, открывание рта, сжимание кисти в кулак. Однако он не в состоянии выполнить более сложные действия (вытягивание губ “трубочкой”, оттопыривание мизинца и т.п.).

“Апраксия позы” нередко приводит к нарушению привычной жестикуляции. Если больного просят погрозить пальцем, то он машет рукой из стороны в сторону. Больной не может правильно держать руку при рукопожатии. Нарушения жестикуляции могут наблюдаться и при моторной апраксии. В этих случаях больной способен придать руке исходную позу, однако он не знает, что ему следует делать дальше.

Кинестетическая апраксия наблюдается при поражении теменной доли мозга.

**Расстройства памяти**

В памяти различают такие основные процессы, как запоминание, сохранение, воспроизведение и забывание.

Различают память произвольную и непроизвольную. Произвольная память может быть механической и осмысленной. Непроизвольная память, как правило, механическая. Наибольшее практическое значение имеет произвольная память, главным образом осмысленная, поскольку на нее ложится основная нагрузка в процecce обучения.

В структурно-функциональной организации памяти следует выделить несколько моментов, которые являются опорными пунктами при исследовании. Во-первых, существует специфическая и неспецифическая память. К специфическим относятся блоки памяти, расположенные в пределах каждого анализатора — зрительного, слухового, двигательного и т.д. Соответственно имеется слухо-речевая, зрительно-речевая память. Вкусовая и обонятельная память приобретает значение при обучении слепоглухонемых.

В зависимости от поражения корковых зон того или иного анализатора могут избирательно страдать определенные формы специфической памяти.

Неспецифическая память включает в себя общие характеристики запоминания и припоминания: скорость, объем, стойкость оставленных следов (прочность фиксации материала). Скорость усвоения, необходимое количество повторений, объем усвоенного в значительной степени зависят от деятельности глубинных отделов мозга, в частности структур, находящихся в поясной извилине.

Снижение памяти (гипомнезия) может наблюдаться как при нарушении запоминания, так и вспоминания. Полная потеря памяти называется амнезией. Различают амнезию фиксации — резкое нарушение способности запоминания, антероградную амнезию — утрату воспоминаний о событиях, имевших место у больного после потери сознания или черепно-мозговой травмы; ретроградную амнезию — выпадение воспоминаний о событиях и переживаниях, имевших место до травмы или заболевания; амнестическую афазию — выпадение из памяти названий предметов при сохранности представлений об их назначении.

Гипермнезия — необычайно высокий уровень развития памяти — встречается реже амнезий. Обладающие такой памятью лица воспроизводят во всех деталях воспринятые ими прежде события и предметы. Так, человек с эйдетической памятью запоминает и воспроизводит во всех деталях однажды прочитанный текст. Эйдетическая память характеризуется фотографичностью, нередко наблюдается у художников. Такая память — своеобразная особенность здорового человека.

**Расстройства мышления**

Мышление — это социально обусловленный процесс поисков и открытия существенно нового, процесс опосредствованного и обобщенного отражения действительности в ходе ее анализа и синтеза.

Мышление можно также определить как совокупность внутренних операций, предвосхищающих или полностью заменяющих реальные действия с объектами. Различают несколько видов мышления: наглядно-действенное (практический анализ и синтез), наглядно-образное (оперирование наглядными образами), отвлеченное (в форме абстрактных понятий).

Деятельность мышления всегда определенным образом мотивирована. Любой вид мышления связан с решением задач. Каждый раз необходимо проанализировать условия задачи, выбрать и апробировать пути ее решения. Начатое решение должно быть доведено до логического завершения. Важной операцией мышления является его обратимость — способность вернуться к начальной стадии и тем самым проверить правильность результата.

Такие характеристики мышления, как постановка задачи, выбор способов ее решения, доведение решения до конца при сохранении достаточной целеустремленности и плана действий проверка результатов, во многом зависят от особенностей функционирования лобных долей. При поражении лобных долей человек способен осознать задачу, но ему трудно выработать план действия. Больной нередко использует слепой метод проб и ошибок и не в состоянии правильно оценить полученные результаты. Кроме того, намеченный им с большим трудом план действий нередко забывается. Наблюдаются многочисленные отклонения от первоначальных намерений.

При поражении теменно-височно-затылочных отделов может страдать общая ориентировка в условиях задачи.

В дефектологии чаще всего практикуется оценка уровня интеллекта. Интеллект — качественный показатель работы мышления. Он характеризуется способностью решать задачи на основе осмысленного сопоставления новой ситуации с приобретенными в прошлом опыте данными.

Оценка коэффициента интеллектуальности заключается в количественном выражении в процентах уровня интеллекта данного человека по отношению к средневозрастным показателям. Условной нижней границей нормы принято считать показатель коэффициента интеллектуальности (IQ), равный 70. Показатели ниже 70 расцениваются как умственная отсталость, выше 100 — как интеллектуальная одаренность. Количественная оценка допустима при массовых обследованиях. Главным ее дефектом является то, что она фактически не дает никаких прогностических сведений, а лишь фиксирует уровень интеллекта на момент обследования. Между тем важнейшая задача врача и педагога-дефектолога -оценка возможностей испытуемого в плане его дальнейшего интеллектуального развития.

В детской практике педагогу-дефектологу приходится встречаться с основным видом нарушения интеллекта — слабоумием. Оно представляет собой стойкое, трудно обратимое, грубое снижение интеллекта. Различают две основные формы слабоумия — олигофрению (малоумие) и деменцию (приобретенное слабоумие).

Олигофрения — психическое недоразвитие, сопровождающееся той или иной степенью отставания в развитии абстрактно-логических и конкретно-образных форм мышления, недостаточностью развития навыков, умений, речи.

Деменция — слабоумие, приобретенное в том возрасте, когда уже имелся запас сведений, навыков и знаний. Деменция развивается в результате распада, деградации сложившегося интеллекта под влиянием патологического процесса в мозгу. Олигофрения развивается в результате поражения мозга на ранней стадии его развития. В зависимости от выраженности психического недоразвития различают три степени олигофрении: дебильность (наиболее легкая степень слабоумия), имбецильность (средняя степень) и идиотию (самая тяжелая).

Олигофрения в степени дебильности характеризуется снижением умственных способностей. Иногда дети со снижением интеллекта в степени дебильности могут заниматься в массовой школе, но учатся они, как правило, с большим трудом. Их несостоятельность особенно выявляется, когда от них требуются находчивость, сообразительность. Больным свойственны замедленность, своеобразная тугоподвижность мышления. Они медленно осмысливают заданный вопрос, отвечают на него с задержкой. Однако неполноценность абстрактного мышления на ранних этапах обучения может компенсироваться за счет механической памяти. В результате упорного труда и усидчивости таким детям удается приобрести определенный круг знаний, который дает им возможность в последующем освоить специальность, не требующую творческого подхода. Имеются определенные трудности быстрого переключения с одной психической операции на другую. Отмечается выраженная тенденция пользоваться проторенными путями. Отсюда некоторая стандартность их поведения. При олигофрении в степени дебильности больным труднодоступен анализ взаимоотношений людей; они не всегда улавливают существенное и главное в окружающих их явлениях, не могут установить причинно-следственных отношений. Мышление лиц с олигофренией в степени дебильности не выходит за рамки конкретных понятий, представлений, поэтому их высказывания часто бывают неуместными. Отношение к себе этих больных, как правило, малокритично. Они склонны переоценивать свои возможности, вследствие чего часто возникают конфликты с окружающими. Повышенная внушаемость больных с дебильностью, неспособность оценить свою роль в тех или иных ситуациях часто делает их невольными участниками асоциальных поступков. На фоне общего психического недоразвития, слабости абстрактного мышления у некоторых больных могут обнаруживаться избирательные способности к музыке, танцам, рисованию и др. Речь формально не нарушена, но отражает недостаточность абстрактного мышления.

Олигофрения в степени имбецильности характеризуется резко конкретным типом мышления. Больных редко удается обучить чтению, элементарному счету. Такие простые арифметические действия, как деление и умножение, они не могут освоить. Мышление примитивно, конкретно; словарный запас состоит, как правило, из существительных и глаголов; число употребляемых слов невелико (часто в пределах нескольких десятков). Абстрактное мышление отсутствует. Поведение имбецилов, как правило, определяется инстинктами (пищевым и половым). У них удается выработать элементарные навыки самообслуживания, иногда и простейшие трудовые операции. К элементарной самостоятельной работе они способны. Однако малейшие изменения в условиях процесса работы приводят к ее прекращению. Имбецилы пассивны при решении несложных жизненных задач. Самостоятельную жизнь они вести не могут, нуждаются в постоянном надзоре и уходе.

Олигофрения в степени идиотии — глубокая степень слабоумия. При идиотии собственная речь отсутствует, обращенную речь больные не понимают. Часто отсутствуют инстинкты (пищевой, оборонительный). Больные не могут самостоятельно утолить голод и без посторонней помощи нежизнеспособны. Они безучастны к окружающему, пассивны; изменения обстановки не привлекают их внимания. Типично моторное возбуждение, проявляющееся в стереотипных движениях (раскачивание, подпрыгивание и т.п.).

От олигофрении следует отличать задержку психического развития, которая является качественно иным состоянием. При задержке развития ребенок способен к обучению. Потенциальная возможность развития интеллекта может быть высокой. Задержка развития бывает обусловлена разными причинами (длительные соматические заболевания, неблагоприятные условия в семье и т. п.). Ребенок может достичь своего возрастного уровня после устранения причин задержки психического развития и осуществления необходимых медико-педагогических мероприятий.

Синдром преходящего слабоумия — состояние быстрой утраты ребенком приобретенных навыков праксиса, речи, опрятности, ходьбы — возникает на высоте острых соматических заболевании. Такое состояние может продолжаться от нескольких дней до месяца. После излечения от основного заболевания все утраченные навыки восстанавливаются.

**Синдромы речевых нарушений**

Речь — важная функция коры головного мозга. В ее осуществлении принимают участие различные отделы коры головного мозга. К таким отделам относятся прежде всего корковые речевые зоны, расположенные в доминантном полушарии (у правшей — в левом, у левшей — в правом). Это слуховые, двигательные и зрительныe области. В височной доле левого полушария происходят восприятие и дифференцировка слуховых раздражений, сложный процесс понимания речи. Двигательная область (нижние лобные извилины левого полушария) осуществляет программу речевого высказывания, т. е. собственно моторную речь. В зрительной области (затылочная доля) происходит восприятие и распознавание необходимых для письменной речи (чтение, письмо) графических изображений (рис. 82).

Большое значение в речевой деятельности имеют теменные доли мозга, которые осуществляют восприятие и анализ двигательных импульсов, поступающих в центральную нервную систему от речевого аппарата в процессе его функционирования. Эти импульсы называются речевыми кинестезиями. Они обеспечивают обратную афферентацию (связь). На этой основе происходит сличение выполненного действия с первоначально заданной программой. Без этой обратной связи невозможно развитие речи, поскольку отсутствует возможность накопления опыта для управления движениями речевых мышц, не развивается речевой праксис. При отсутствии параличей, нарушений тонуса в мышцах речевого аппарата произвольные артикуляционные движения оказываются нарушенными. Возникают патологические состояния — оральная апраксия. Наиболее выражена апраксия языка. Особенно тяжелые проявления оральной апраксии возникают при поражении (или избирательном недоразвитии) теменно-височно-затылочных отделов доминантного полушария.

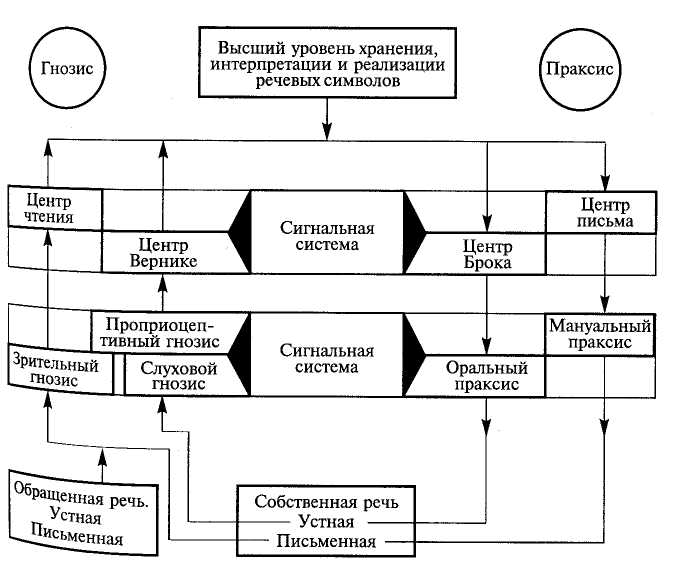


Рис. 82. Регуляция речи (схема)

В осуществлении речевой функции принимают участие слуховой, зрительный, двигательный и кинестетический анализаторы. Большое значение имеет сохранность иннервации мышц языка, гортани, мягкого нёба, состояние придаточных пазух носа и полости рта, играющих роль резонаторных полостей. Кроме того необходима координация дыхания, голосообразования и произношения звуков.

В осуществлении двигательных механизмов речи принимает участие также экстрапирамидная система. Стриопаллидарная система участвует в подготовке двигательного и речевого акта и коррекции его в процессе выполнения, регулирует тонус речевой мускулатуры, обеспечивает эмоциональную выразительность речи, мозжечок участвует в координации ритма, темпа речи и тонуса речевой мускулатуры. При поражении этих систем возникают нарушения звукопроизносительной стороны речи (дизартрия).

Таким образом, для нормальной речевой деятельности необходимо согласованное функционирование всего головного мозга и других отделов нервной системы. При поражении различных отделов нервной системы могут возникать разнообразные речевые расстройства; характер этих расстройств зависит от локализации и времени поражения.

В детском возрасте речевые расстройства в зависимости от причин их возникновения можно разделить на следующие группы.

I. Речевые расстройства, связанные с органическим поражением центральной нервной системы. В зависимости от уровня поражения речевой системы они делятся на:

1. афазии — распад всех компонентов речи в результате поражения корковых речевых зон;
2. алалии — системное недоразвитие речи в результате поражения корковых речевых зон в доречевом периоде;
3. дизартрии — нарушение звукопроизносительной стороны речи в результате нарушения иннервации речевой мускулатуры. В зависимости от локализации поражения выделяют несколько форм дизартрии.

II. Речевые нарушения, связанные с функциональными изменениями центральной нервной системы:

1. заикание;
2. мутизм и сурдомутизм.

III. Речевые нарушения, связанные с дефектами строения артикуляционного аппарата (механические дислалии, ринолалия).

IV. Задержки речевого развития различного происхождения (прр недоношенности, при тяжелых заболеваниях внутренних органов педагогической запущенности и т.д.).

***Речевые расстройства, связанные с органическими поражениями центральной нервной системы***

Афазии — расстройства речи, обусловленные поражением корковых речевых зон (нижнелобная извилина или теменно-височно-затылочный отдел) в доминантном полушарии. Афазии — приобретенные в любом возрасте (у ребенка — после 3 лет) речевые расстройства. Они выражаются в полной или частичной утрате имевшейся собственной речи или понимания чужой речи.

У взрослых афазии возникают чаще вследствие нарушений кровообращения в центральной нервной системе, кровоизлияний (инсультов) в корковые речевые зоны. В детском возрасте афазии могут развиться после черепно-мозговых травм, приводящих к повреждению корковых речевых зон или кровоизлияниям в них. Иногда внутричерепные кровоизлияния у детей и взрослых могут быть связаны с неправильным строением мозговых сосудов, с болезнями крови, при которых нарушается свертываемость крови (например, гемофилия) или поражается сосудистая стенка. Кроме того, афазия может возникать после перенесенных воспалительных заболеваний мозга (энцефалитов). В этих случаях она часто сочетается с нарушениями интеллекта. Таким образом, афазия может возникать самостоятельно как определенный очаговый симптом при мозговых заболеваниях; чаще всего она сочетается с другими нарушениями (параличами и парезами), а также интеллектуальными расстройствами.

Механизм афазии очень сложен. В его основе лежит распад речевого стереотипа. В результате этого больной утрачивает навыки произношения или возможность понимания чужой речи. В зависимости от преобладания тех или других расстройств (навыков произношения или понимания обращенной речи) различают моторную (экспрессивную) и сенсорную (импрессивную) афазию. **Моторная афазия** развивается в результате поражения коры левого полушария в области третьей лобной извилины (центр Брока). При этом утрачивается навык произношения. Его утрата не связана с параличами мышц артикуляционного аппарата: движения речевых органов у больного сохранены, но он утратил навыки произвольных движений. Эта утрата навыков произвольных движений речевого аппарата при отсутствии параличей называется речевой апраксией.

Моторная афазия проявляется полной или частичной утратой собстевннойй речи. В тяжелых случаях сохраняются только отдельные восклицания и больной объясняется с помощью выразительной мимики и жестов; иногда остаются отдельные слова или звукосочетания. В более легких случаях сохраняются некоторые cлова, из которых больной строит простые предложения. Предложения эти очень однообразны. В них преобладают имена существительные и инфинитивные формы глаголов. Это своеобразный “телеграфный стиль” речи. Характерной особенностью моторной афазии является искажение слов в результате перестановки или пропуска отдельных звуков (букв). Такие нарушения называются литеральной парафазией (от латинского слова “литера” — буква). Слова могут искажаться и за счет замены одного слова другим, сходным по артикуляции, но различным по значению. Эти искажения слов называются вербальными парафазиями.

Следующей характерной особенностью устной речи больных моторной афазией являются нарушения грамматического строя речи (неправильные окончания вне зависимости от грамматических правил, пропуски предлогов и т.д.). Эти расстройства называются аграмматизмами. В меньшей степени при моторной афазии страдает повторение. Больной обычно говорит медленно, с большим трудом подбирая слова, неохотно и мало.

Больные моторной афазией более или менее хорошо понимают обращенную к ним обиходную речь. При необходимости понять более сложные грамматические конструкции они, как правило, испытывают затруднения (это же имеет место в письменной речи). Некоторые из них безошибочно пишут простые, привычные фразы. Во фразах более сложных грамматических конструкций встречаются характерные ошибки. Эти ошибки сходны с теми, которые наблюдаются в их устной речи. Здесь речь прежде всего идет об аграмматизмах, пропусках и перестановках букв в словах. Такое явление носит название литеральной параграфии. Отмечаются замены слов совершенно другими по смыслу. Это явление называется вербальной параграфией. Некоторые больные вообще не в состоянии читать. В случаях хотя бы частичной сохранности способности читать наблюдаются те же ошибки, которые больные допускают в устной и письменной речи (прежде всего перестановка букв в словах). Такое явление называется парадексией. Чтение приобретает угадывающий характер. Нарушается понимание смысла прочитанного.

Встречаются особые формы моторной афазии, когда нарушена только устная речь (чистая мотооная афазия) при полной сохранности письменной речи. Кроме того, при моторной афазии могут быть нарушены произвольная речь и письмо, а повторение и списывание сохранны.

Процессы мышления при моторной афазии могут нарушаться по-разному. В одних случаях мышление нарушено незначительно, больной полностью осознает и переживает свои ошибки. В других случаях более отчетливо нарушаются абстрактные формы мышления. Снижается критическое отношение к своему состоянию. Выраженность нарушений мышления зависит как от тяжести самого болезненного процесса, вызвавшего афазию, так и от состояния интеллекта больного до болезни, его общего культурного и профессионального уровня.

**Сенсорная афазия** развивается при поражении в области верхней височной извилины левого полушария. При сенсорной афазий больной слышит, но не понимает обращенную к нему речь, при этой форме афазии поражается гностический центр речи (центр Вернике). Поэтому сенсорная афазия по своему механизму является речевой агнозией, при которой больной имеет нормальный слух, но не узнает звуков речи, не понимает смысла слов.

Главным проявлением сенсорной афазии служит полная или частичная утрата понимания обращенной речи. Элементарный слух остается сохранным. Однако больной воспринимает речевые звуки как нечленораздельные шумы. Различают акустико-гностическую и акустико-мнестическую формы сенсорной афазии.

Основу дефекта акустико-гностической афазии составляет нарушение слухового гнозиса. Больной не дифференцирует на слух сходные по звучанию фонемы (расстраивается фонематический анализ). В результате этого искажается и нарушается понимание смысла отдельных слов и предложений. Выраженность этих нарушений может быть различной. В наиболее тяжелых случаях обращенная речь вообще не воспринимается и кажется речью на иностранном языке. Эта форма возникает при поражении задней части верхней височной извилины левого полушария. Тесные связи между сенсорными и моторными центрами обусловливают некоторые нарушения при сенсорной афазии и моторной речи. Устная (моторная, экспрессивная) речь больных характеризуется нарушениями структуры слов, их смысловой значимости, повторениями отдельных слов. Наиболее характерной особенностью устной речи больных является наличие, как и при моторной афазии, парафазии, что приводит к нарушению, искажению, различным изменениям структуры слов и их понимания. Наряду с этим характерна повышенная речевая активность, иногда в виде неудержимого бессмысленного словарного потока (логорея).

Контроль над собственной речью нарушен. При сенсорной афазии всегда нарушаются чтение и письмо. В отдельных редких случаях больной может читать вслух, не понимая смысла прочитанного и не сознавая своих ошибок. Во время чтения и письма больной допускает пропуски букв, перестановки слов и слогов, грубые искажения смысла слов. Иногда наблюдается слитное написание двух слов (контаминации) при письме под диктовку.

В тяжелых случаях письмо распадается полностью; в более легких нарушается звуковой состав слов. Особенностью афазии в детском возрасте является частое сочетание моторных и сенсорных нарушений. Кроме того, у больных афазией детей наблюдаются более выраженные расстройства мышления и (иногда) поведения Однако у детей афазии наблюдаются относительно редко. Это связано с большими компенсаторными возможностями детского мозга.

При акустико-мнестической афазии поражается кора средних отделов левой височной области. Основу дефекта составляют нарушения памяти. Больной забывает название предметов. Поэтому основные нарушения речи выражаются в большом числе вербальных парафазии и затруднениях при необходимости назвать предметы. Причем подсказка в виде произнесения первых слогов обычно не помогает. Понимание речи при этой форме афазии более сохранно. Не наблюдается также и грубого распада звуковой и смысловой структуры слов. Поэтому письмо остается более сохранным

Семантическая афазия обусловлена поражением височно-теменно-затылочной области левого полушария. Основной признак семантической афазии — затруднения при необходимости понимать сложные логико-грамматические конструкции. В наибольшей мере это относится к тем из них, которые выражают пространственные отношения. В связи с этим затруднено понимание инструкций типа: “Нарисуй круг над крестом”, “Нарисуй крест под кругом” и т.д. Кроме того, имеются затруднения в понимании грамматических структур, отражающих сравнительные (больше-меньше, старше —младше, выше —ниже и т.д.), а также временно-пространственные (перед, после и т. д.) отношения.

При семантической афазии отмечается также и забывание слов. Однако подсказка в виде произнесения первого звука или слога при этом варианте афазии помогает больным воспроизвести все слово.

Между сенсорным и моторным центрами речи существует тесная связь. Симптомы афазии, особенно в детском возрасте, в большинстве случаев носят смешанный, сенсомоторный характер. Кроме того, при сенсорной афазии всегда несколько искажается моторная речь, а при моторной афазии имеют место и некоторые сенсорные нарушения. Афазия получает название моторной или сенсорной в зависимости от преобладающего при этом нарушения.

Диагностика афазии представляет определенную сложность. Это прежде всего связано с клинической неоднородностью одних и тех же симптомов на разных этапах развития афазии.

**Алалия** — системное недоразвитие речи, возникающее в результате поражения корковых речевых зон в доречевом периоде. Таким образом, алалия отмечается только в детском возрасте. Возникает она при раннем поражении мозга в возрасте до 2,5—3 лет. т.е. когда ребенок еще не овладел речью как средством обшения. Ал алии, так же как и афазии, делятся на моторные и сенсорные.

Моторная алалия характеризуется недоразвитием моторной речи.

Отмечается недоразвитие как лексико-грамматической, так и фонетической стороны речи. Ребенок испытывает специфические затрудения в построении фраз, искажает слоговую структуру слов (переставляет и пропускает звуки и слоги). Отмечаются бедность активного словаря, нарушение звукопроизносительной стороны речи. Последние, как и при моторной афазии, в первую очередь связаны с проявлениями оральной апраксии. Понимание обращенной речи относительно сохранно. Однако при специальном обследовании выявляется недостаточность и сенсорной речи, особенно ее семантической стороны (обычно затруднено понимание различных логико-грамматических конструкций). При моторной алалии наблюдаются также нарушения письменной речи.

Сенсорная алалия характеризуется нарушением понимания обращенной речи при сохранном элементарном слухе. При сенсорной алалии отмечается недостаточность более высокого уровня слухового восприятия (нарушения слухового гнозиса), поэтому ребенок не понимает обращенной к нему речи. При сенсорной алалии всегда имеет место недоразвитие и моторной речи. Это связано с тем, что развитие понимания речи, накопление сенсорного словаря всегда предшествуют формированию собственной речи ребенка. Деление алалии на моторную и сенсорную еще более условно, чем при афазии.

**Дизартрия** — нарушение звукопроизносительной стороны речи, обусловленное нарушением иннервации речевой мускулатуры. Из этого определения следует, что при дизартрии ведущим дефектом является нарушение звукопроизносительной стороны речи, связанное с органическим поражением центральной нервной системы. При дизартрии страдает произношение отдельных звуков в изолированном виде и особенно в слитной речи. Кроме того, страдают темп, выразительность, модуляция. Нарушения звукопроизношения при дизартрии зависят от тяжести и характера поражения, При тяжелых поражениях центральной нервной системы речь становится совсем непонятной или невозможной за счет полного паралича речедвигательных мышц. Такое нарушение называется анартрией.

При дизартрии наряду с нарушениями звукопроизносительной стороны речи часто может отмечаться задержка развития или недоразвитие других компонентов речевой системы (лексико-грамматическая сторона речи, фонематический слух и др.), а также общей моторики. Общими клиническими признаками дизартрии являются: 1) нарушения мышечного тонуса в артикуляционной мускулатуре, которые имеют различный характер в зависимости от локализации поражения мозга; 2) ограничения подвижности артикуляционных мышц в результате параличей и парезов. Ограничение подвижности артикуляционной мускулатуры приводит к нарушениям звукопроизношения. Прежде всего нарушаются наиболее тонкие и дифференцированные движения, это прежде всего поднимание языка вверх. В результате этого расстраивается в первую очередь произношение переднеязычных звуков (р, л, т). При дизартрии нарушаются согласованные движения мышц речевого аппарата, поэтому нарушается произношение многих звуков, требующих этих согласованных движений. Нарушения звукопроизношения особенно выражены в речевом потоке, когда важны согласованные движения артикуляционного аппарата. При парезе круговой мышцы рта ограничена подвижность губ. Ребенок не может вытянуть их вперед трубочкой или растянуть углы рта в улыбке. В связи с этим нарушается произношение губных звуков *(б, п, м, в, ф).* За счет уменьшения резонаторной полости грубо искажается звукопроизношение. Парезы и параличи губных мыщц обычно сочетаются с нарушением функции других мимических мышц нижней части лица, так как мускулатура губ иннервируется лицевым нервом.

При дизартрии мягкое нёбо обычно малоподвижно в результате нарушения иннервации нёбных мышц. Мышцы мягкого нёба иннервируются двигательными веточками языко-глоточного и блуждающего нервов. В зависимости от уровня поражения указанных нервов, их ядер или подъядерных связей различают периферический и центральный парез мышц мягкого нёба. При поражении мышц мягкого нёба голос приобретает носовой оттенок (открытая гнусавость). При поражении блуждающего нерва открытая гнусавость и артикуляционные расстройства нередко сочетаются с хрипотой и нарушением голоса (афония) вследствие частичного или полного нарушения функций внутренних мышц гортани.

Характерной особенностью дизартрии является нарушение голосообразования за счет нарушений иннервации мышц гортани. Голос при дизартрии обычно слабый, с расстройством модуляции. Для возникновения голоса большое значение имеет вибрация голосовых связок. При парезах мышц голосового аппарата вибрация голосовых связок нарушается, поэтому сила голоса становится минимальной. Могут иметь место нарушения произношения звонких согласных и их замена глухими, артикуляция которых осуществляется при несомкнутых и неколеблющихся голосовых связках. Все движения гортани связаны с движениями языка. нёба и нижней челюсти, поэтому нарушение голоса и артикуляционные расстройства чаще всего наблюдаются вместе.

При дизатриях наступают также нарушения дыхания. Они могут быть связаны с парезом дыхательных мышц, с нарушением центральной регуляции дыхания, с расстройством координации между дыханием и артикуляцией. Нарушения дыхания проявляются в виде укороченного выдоха, нарушений ритма дыхания особенно в момент речи. Многие дети, несмотря на то что у них постоянно полуоткрыт рот, выдыхают через нос; произвольное же дыхание через рот часто оказывается невозможным. При некоторых дизартриях наблюдается усиленное слюнотечение (гиперсаливация). Гиперсаливация особенно характерна для псевдобульбарной дизартрии, что связано с ограничением движений мышц языка, нарушением произвольного глотания, парезом губных мышц. Оно часто усиливается за счет слабости ощущений в архикуляционном аппарате (ребенок не чувствует вытекания слюны) и снижения самоконтроля. У детей особенно часто встречается псевдобульбарная дизартрия. Эта форма дизартрии наблюдается при псевдобульбарном параличе. При псевдобульбарной дизартрии отмечаются повышение мышечного тонуса в артикуляционной мускулатуре, ограничение движений губ, языка, мягкого нёба, слюнотечение, нарушение дыхания, жевания, иногда глотания. Речь смазанная, малопонятная, голос глухой, немодулированный. Бульбарная дизартрия наблюдается при бульбарном параличе, она отличается от псевдобульбарной дизартрии тем, что помимо нарушения глотания, поперхивания при еде, попадания пищевых масс в нос, нарушения голосообразования (голос глухой с носовым оттенком), нарушения звукопроизношения (речь смазанная, малопонятная), ограничения подвижности мягкого нёба, неподвижности голосовых связок отсутствуют глоточный и нёбный рефлексы, выражена атрофия мышц языка и глотки.

При поражении подкорковых отделов мозга наблюдается подкорковая, или экстрапирамидная, дизартрия. Характерными чертами этой формы дизартрии являются непроизвольно меняющийся мышечный тонус в артикуляционной мускулатуре (язык, голосовые связки, губы то резко напряжены, то расслаблены), выраженные нарушения модуляции, выразительности, темпа речи. Иногда возникают гиперкинезы в мышцах лица и артикуляционного аппарата, грубое нарушение дыхания и голосообразования. При поражении мозжечковой системы развивается мозжечковая форма дизартрии, которая характеризуется выраженной асинхронностью артикуляции, голосообразования и дыхания, нарушением темпа и плавности речи. Речь носит замедленный, толчкообразный характер. Нарушены модуляции. Отсутствует правильная расстановка ударений. Наблюдается затухание голоса к концу произнесения фразы. При поражении корковых зон в области передней центральной извилины, где происходит анализ импульсов из мыщц артикуляционного аппарата, возникает корковая дизартерия. Она характеризуется более изолированными нарушениями произношения отдельных звуков, отсутствием слюнотечения и нарушений голосообразования.

**Нарушения чтения и письма** — дизлексия и дисграфия — часто сочетаются с афазией и алалией, но иногда могут отмечаться и изолированно. Чтение и письмо являются наиболее поздними в филоонтогенезе высшими корковыми функциями, которые формируются в процессе специального обучения. В осуществлении этих функций наибольшее значение имеют наиболее поздно формирующиеся отделы коры головного мозга, в основном теменно-височно-затылочная область левого полушария. Кроме того, эти функции становятся возможными при тесном взаимодействии зрительного, слухового и двигательного анализаторов, а также при определенном уровне развития произвольных действий. Для чтения и письма необходимы свободные произвольные движения глаз за строкой текста, а также координированные движения руки и глаза (для письма).

При различных поражениях центральной нервной системы могут отмечаться расстройства чтения и письма. Поскольку письменная речь тесно связана с устной речью и мышлением, при их нарушении может расстраиваться, недоразвиваться письменная речь. Одним из важных направлений в предупреждении нарушений письменной речи является своевременное преодоление в дошкольном возрасте дефектов устной речи и развитие фонематического слуха.

***Речевые нарушения, связанные с функциональными изменениями центральной нервной системы***

**Заикание** — это нарушение ритма, темпа и плавности речи, связанное с судорогами мышц, участвующих в речевом акте. При заикании нарушается преимущественно коммуникативная функция речи. Чаще всего заикание начинается в возрасте от 2 до 5 лет, т. е. в период наиболее интенсивного развития коммуникативной функции речи. У детей с общим недоразвитием речи, моторной алалией заикание возникает преимущественно в возрасте 6 —7 лет. когда начинает формироваться фразовая речь как средство обшения. Существует несколько форм заикания, среди которых наиболее часто встречаются невротическая и неврозоподобная формы. Кроме того, выделяют еще органические формы заикания.

Механизм заикания изучен недостаточно. Предполагается, что определенную роль в его развитии играет врожденная или paз приобретенная недостаточность систем, осуществляющих моторные механизмы речевой деятельности. На фоне недостаточности определенное значение имеет нарушение корковой нейродинамики с образованием “изолированного больного пункта” (по И.П.Павлову) в коре головного мозга.

Заикание чаще начинается с тонических судорог в дыхательной и голосовой (фонаторной) мускулатуре; затем происходит постепенное распространение и на мышцы артикуляционного аппарата. При заикании всегда нарушено речевое дыхание, наблюдается усиление тонуса фонаторной и артикуляционной мукулатур. При попытках к речи в мышцах речевой мускулатуры возникает судорога. В зависимости от характера этой судороги различают тоническое и клоническое заикание. При тоническом заикании ребенок не может разжать рот и начать речь, “застревает” на первом звуке. Например, слово *мама* он произносит как *ма-ма.* При клоническом заикании в начале речи возникает клоническая судорога в речевой мускулатуре, поэтому слово *мама* ребенок произносит как *м-а-а-ма.* Чаще отмечается смешанная форма заикания: тонико-клоническая (с преобладанием тонического спазма) или клонико-тоническая (с преобладанием клонических судорог).

При заикании наблюдаются различные сопутствующие речи дополнительные движения; главным образом это касается мышц лица (раздувание ноздрей, подергивание глаз, щек и т.д.). Иногда сопутствующие движения наблюдаются и в конечностях. Характерны также различные вегетативно-сосудистые нарушения (покраснение лица, расстройства пульса, дыхания, усиление потоотделения и т.д.). Все проявления заикания резко усиливаются при необходимости общения, особенно с незнакомыми людьми.

Органические формы заикания возникают после очаговых поражений центральной нервной системы (энцефалитов, менингитов, менингоэнцефалитов) в области подкорковых узлов мозга. Органическое заикание обусловлено гиперкинезами мышц артикуляционного аппарата, дыхательной и фонаторной мускулатуры. Часто отмечаются также насильственные движения в мышцах лица, шеи, конечностей. Органическое заикание всегда сочетается с дизартрией, обычно подкоркового или мозжечкового типа. При органическом заикании более выражены неврологическая симптоматика, нарушения психической деятельности, эмоционально-волевой сферы и поведения. Заикание как сопутствующий синдром может также встречаться при разных нервно-психических заболеваниях (шизофрения, эпилепсия, олигофрения).

Заикание необходимо отличать от расстройств темпа речи (тахиалия и брадилалия). Тахилалия — это ускоренная, захлебывающаяся, неравномерная по ритму речь. Брадилалия — это замедленная, растянутая речь. Тахилалия и брадилалия могут быть обусловлены врожденными особенностями нервной системы, эмоциональным состоянием (тахилалия — при эмоциональном возбуждении, брадилалия — при угнетении). Иногда они обусловливаются дисфункцией подкорковых отделов мозга. Но в отличие от заикания при тахи- и брадилалии отсутствуют судороги мышц речевого аппарата, Тахилалия в сочетании с нарушениями артикуляции голоса может вызвать своеобразные заминки в речи, которые называются спотыканиями. Такие заминки отмечаются, например, в момент поиска нужного слова. При тахилалии не наблюдается судорог в мускалатуре речевого аппарата (в отличие от заикания).

**ПРЕДСТАВЛЕНИЕ О ДИАГНОЗЕ И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОМ ДИАГНОЗЕ**

Процесс распознавания особенностей состояния объекта называется диагностикой. В медицине таким объектом является человек. Главная задача диагностики состоит в выявлении отклонений от средненормальных показателей. В медицине задачи диагностики сводятся к распознаванию патологических процессов, врожденных аномалий развития и их последствий. При этом важно не только обнаружить отклонение, но и определить его сущность, возможные причины и дальнейший прогноз.

Сущностью диагностики в невропатологии является выявление отклонения функций какого-либо отдела или функциональной системы мозга от их нормального функционирования. При этом важно выявить не только патологический процесс, аномалию развития или вызванные ими последствия, но и уровень поражения нервной системы, т. е. локализацию процесса или аномалии развития.

**Сущность диагностики** нервных болезней заключается в выявлении отклонений от нормы функций какого-либо отдела мозга. Не лишне подчеркнуть еще раз, что основу невропатологического диагноза составляет синдромальный принцип. Синдром - это топическая или патогенетическая совокупность симптомов, т. е. сочетание симптомов, обусловленное либо локальным поражением нервной системы (головного, спинного мозга или периферических нервов), либо характером патологического процесса. Синдром Клода Бернара-Горнера — опущение верхнего века (птоз), западение глазного яблока (энофтальм) и сужение зрачка (миоз) — наблюдается при разрушении симпатических волокон на уровне шестого — восьмого шейных сегментов спинного мозга и первого грудного сегмента. Это топически обусловленный синдром.

Трида Шарко (нистагм, интенционное дрожание и скандированная речь) — патогенетически обусловленный синдром, свидетельствующий о многоочаговом характере поражения мозга при рассеяном склерозе.

Необходимо иметь в виду, что бывают случайные сочетания различных симптомов и болезней. М. С. Минор шутил, говоря: “Бывает так, что у больного сразу три заболевания — рак, сифилис и несчастная любовь, но это крайне редко”. Можно добавить, что симптомы этих заболеваний никогда не складываются в определенный синдром.

Определение уровня поражения при нервной системы называется топической диагностикой. Установление топического диагноза помогает выявить тот или иной синдром, так как поражение какого-либо участка нервной системы приводит к симптомам выпадения функций или симптомам раздражения данного участка. Например, выявление такого симптомокомплекса, как гнусавыйоттенок голоса, уменьшение звучности голоса (гипофония), затрудненное глотание, нарушение звукопроизношения (дизартрия), свисание мягкого нёба, отклонение язычка в сторону, гипотонияя половины языка и отклонение его в сторону, отсутствие небного и глоточного рефлексов свидетельствует о наличии бульбарного паралича. Таким образом, у больного выявлен определенный синдром — синдром бульбарного паралича, т. е. установлен синдромологический диагноз. Синдром бульбарного паралича свидетельствует о патологическом процессе на уровне ядер, корешков или стволов подъязычного, языко-глоточного и блуждающего нервов (топический диагноз). Выявлены основной патологический синдром и локализация (топик) патологического процесса. Теперь предстоит установить клинический диагноз: характер патологического процесса и заболевание.

Таким образом, диагностический процесс в своей последовательности разделяется на несколько этапов.

Первый этап — выявление патологических отклонений и установление уровня поражения нервной системы (синдромологический и топический диагноз).

Второй этап — определение сущности патологического процесса или аномалии. После того как обнаружен патологический процесс, возникает вопрос: что это такое? Установление клинического диагноза — сложный логический процесс.

Лишь незначительная часть патологических состояний имеет ярко выраженные специфические признаки — симптомы; на основании таких симптомов заболевание может быть распознано без особого труда. В большинстве случаев приходится предварительно намечать ряд возможных у данного больного патологических состояний и, сопоставляя их признаки, выбирать один вариант. Процесс сопоставления и различения сходных патологических состояний называется дифференциальной диагностикой.

В нашем примере синдром бульбарного паралича может быть проявлением разных патологических процессов или состояний. Он может быть проявлением воспалительного процесса, который возникает при таких заболеваниях, как энцефалит, арахноидит, менингоэнцефалит, полиомиелит; этот синдром может быть проявлением опухоли мозга, острого нарушения мозгового кровообращения. У грудных детей синдром бульбарного паралича может быть следствием гипоксии и асфиксии в родах или родовой черепно-мозговой травмы. Из обилия разнообразных патологических процессов и состояний, проявлением которых может быть синдром бульбарного паралича, в процессе постановки окончательного диагноза необходимо выбрать то единственное, что вызвало появление данного синдрома.

Дифференциальная диагностика — чрезвычайно важный логический инструмент. Фактически врач не имеет права сразу же останавливаться на каком-то определенном диагнозе; он обязан подумать о том, что наблюдаемые им проявления могут обусловливаться другими патологическими процессами или аномалиями развития.

Дифференциальная диагностика позволяет устанавливать окончательный, т.е. клинический, диагноз.

Следующий этап — выявление сопутствующих основному заболеванию особенностей и аномалий. В ряде случаев эти особенности тоже требуют проведения дифференциальной диагностики Их важно учитывать при определении индивидуальной специфики заболевания и прогностической оценки состояния больного. Дифференциальная диагностика заболеваний и аномалий развития в каждом возрастном периоде имеет особенности.

Нервная система человека в течение его жизни претерпевает значительные изменения. Эти изменения связаны как с онтогенетическими процессами структурно-функционального созревания, так и с влиянием обучения, воспитания, которые способны существенно перестраивать врожденные особенности мозга.

В индивидуальном развитии человека можно выделить такие возрастные этапы, которые характеризуются общими для большинства людей чертами. Типичными для этих этапов признаками являются интенсивные перестройки в деятельности многих функциональных систем; в связи с этим изменяются возрастные показатели нормы. Например, ночное недержание мочи у детей до 2 лет рассматривается как вариант нормы. У детей старше 5 лет оно является патологическим отклонением. Отсутствие фразовой речи у детей в возрасте до 2 лет не является патологией; отсутствие фразовой речи у детей в возрасте 3 — 4 лет уже служит признаком задержки речевого развития.

Следовательно, для каждого возрастного этапа существуют свои критерии нормы и патологии по отношению к определенным функциям. Более того, различные заболевания и аномалии развития нервной системы на каждом возрастном этапе могут проявляться по-разному и с неодинаковой частотой. Это обусловлено возрастными различиями в предрасположенности к отдельным заболеваниям и приуроченностью действия различных вредоносных факторов к определенным возрастным периодам. Например, эпилепсия возникает, как правило, в детском и юношеском возрасте, а черепно-мозговая травма у дошкольников встречается гораздо реже, чем у школьников и взрослых.

Знание особенностей каждого возрастного периода позволяет более точно дифференцировать нормальные варианты развития от патологических и более уверенно ориентироваться в многообразных патологических отклонениях.

Очень часто органические поражения как бы обрастают функциональными, которые маскируют наличие органического очага или мешают его достаточной компенсации. Педагогу-дефектологу с помощью невропатолога и психоневролога необходимо разграначивать в каждом конкретном случае первичные дефекты и вторичные отклонения. Достижению этой цели помогает тщательно обоснованный и подробно сформулированный диагноз. Педагог-дефектолог должен уметь ориентироваться в диагностической терминологии и в случае надобности дополнять медицинский диагноз своим заключением.

Ведущий диагностический принцип в медицине — нозологический (греч. *nosos* — болезнь). Этот принцип основан на учении о болезни как самостоятельной форме патологического процесса, имеющей определенные причины, стадии течения и исход. Классическим примером нозологической обособленности являются многие инфекционные болезни. Например, корь вызывается особым вирусом и характеризуется определенной последовательностью этапов течения (стадии предвестников, коревой сыпи, угасания симптомов). Однако далеко не все заболевания имеют столь отчетливую клиническую динамику: острое начало, дальнейшее прогрессирование, кризис, постепенное регрессирование, выздоровление.

Дефектологам чаще всего приходится сталкиваться не с текущим патологическим процессом, а с его последствиями, которые почти не прогрессируют или даже претерпевают обратное развитие. Такие относительно застывшие изменения носят название резидуальных (остаточных) состояний. Нередко сущность процесса, приведшего к поражению нервной системы, остается невыясненной. В таких случаях правомерна не нозологическая, а синдромологическая диагностика. Синдром — это определенная совокупность симптомов (отличительных признаков). Например, если тугоухость возникла в результате воспаления слухового нерва, то возможен нозологический диагноз — неврит слухового нерва. Если же причины тугоухости не установлены, остается констатировать ее наличие. В этом случае устанавливается синдромологический диагноз - тугоухость.

В ряде случаев наряду с нозологическим диагнозом регистрируется и синдромологический, чтобы подробнее указать на имеющиеся у больного отклонения. Например, диагноз “врожденное органическое поражение центральной нервной системы” необходимо конкретизировать: задержка психического и речевого развития, судорожный синдром, повышенная психомоторная возбувидимость. Такая расшифровка позволяет более целенаправленно строить коррекционные мероприятия. Кроме того, педагог-дефектолог может добавить уточняющие характеристики речевого дефекта и оценку степени умственной отсталости.

Важное значение имеет не только определение структуры имеющегося дефекта (что поражено?), но и выяснение уровня pacположения патологического очага (где поражено?). Ответ на последний вопрос и составляет сущность топического диагноза, указывающего на локализацию очага поражения. При врожденных аномалиях развития точный топический диагноз не всегда возможен, поскольку имеется множественное системное недоразвитие нервных образований с участием разных уровней регуляции. Многоуровневая патология требует комплексного анализа для выявления наиболее слабых и наиболее сохранных звеньев.

Необходимо также учитывать, что понятия нормы и патологии не являются застывшими, а видоизменяются в зависимости от возрастной эволюции нервной системы. Самый наглядный пример этого — отсутствие речи у детей 2 и 3 лет. В первом случае можно говорить о нормальном варианте развития, во втором — о нарушении нормальных темпов формирования речи. То же самое можно сказать о многих других показателях работы нервной системы.

Педагог-дефектолог должен хорошо ориентироваться в возрастных особенностях нормальных характеристик нервно-психической деятельности.

Таким образом, медицинское заключение о характере и структуре патологических изменений нервной системы служит для педагога-дефектолога руководством к составлению плана коррекционных мероприятий и критерием прогностической оценки дефекта.

Ниже кратко описана динамика развития нормального ребенка. Знание ее — необходимое условие правильной диагностики тех или иных отклонений в развитии.

**СХЕМА НОРМАЛЬНОГО ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ**

**ПЕРВЫЙ ГОД ЖИЗНИ**

**От 1 до 3 месяцев.**

*Сенсорные реакции.* В 1 мес жизни у детей формируется первоначальное слуховое и зрительное сосредоточение. Ребенок повертывает голову в ответ на сильные звуковые и зрительные раздражения. В 2 мес он хорошо фиксирует взор на неподвижном предмете. К 3 мес фиксирует взор на движущемся в горизонтальной плоскости предмете. Повертывает голову и глаза к источнику звука. В этот период развивается зрительно-моторная координация. Ребенок следит за игрой собственных рук. Хорошо различает сладкое. горькое и нейтральное. Появляются дифференцированные реакции на различные болевые раздражители. Возникает восприятие контура (лицо матери).

*Двигательные функции.* Постепенно уменьшается характерная для детей первого месяца жизни сгибательная мышечная гипертония. Нарастает объем движений, увеличивается тонус мышц-разгибателей. Ребенок все чаще разгибает руки, отводит их в стороны, поднимает до горизонтального уровня и выше. Удерживает вложенную в руку игрушку, тянет ее в рот.

Яркая игрушка вызывает у ребенка зрительное сосредоточение, Он протягивает к ней руки, задевает ее, толкает, но еще не захватывает. Таким образом, появляется компонент будущего акта хватания — движение руки к объекту и зрительно-моторная координация. В положении на спине ребенок поднимает голову и тянется вперед.

*Речь.* Ребенок начинает гулить. Произносит единичные гласные звуки. В момент гуления общие движения притормаживаются.

*Психика.* Появляются положительные эмоциональные реакции. Ребенок начинает улыбаться и смеяться во время общения со взрослыми.

**От 3 до 6 месяцев.**

*Сенсорные реакции.* Ребенок длительно удерживает предмет в поле зрения, прослеживает взглядом за движущимся в разных направлениях предметом. К концу этого периода он хорошо определяет направление звука в пространстве. Развивается зрительная и слуховая дифференцировка. Ребенок различает близких и незнакомых людей. Хорошо дифференцирует некоторые голосовые интонации. Совершенствуется зрительно-моторная координация и появляется первоначальное манипулирование предметами. Ребенок быстро и точно захватывает видимую игрушку. Появляется более тонкая вкусовая дифференцировка (отличает слегка подслащенную воду от простой). Локализует тактильный раздражитель (повертывает голову в сторону прикосновения).

*Двигательные функции.* Нормализуется мышечный тонус. Развиваются активные движения рук. Ребенок повертывается со спины на бок. К концу этого периода повертывается на живот. Хорошо держит голову. Сидит с поддержкой.

В3 мес в положении на животе опирается на предплечье и поднимает верхнюю часть туловища. В вертикальном положении выпрямляет туловище, иногда опирается на пальцы стоп. В 4 мес начинает ощупывать пеленку, подолгу удерживает руки у края одеяла и перебирает его пальцами. Иначе говоря, происходит становление механизма ощупывания. В 3 мес появляется реакция рассматривания рук. Эта реакция удерживается в течение 4 — 5 мес, а затем исчезает. В 4 мес угасает реакция непроизвольного захватывания. Постепенно развивается произвольное захватывание. Вначале при захватывании производится много лишних движений: двигаются руки, ноги, открывается рот. В дальнейшем реакция захватывания совершенствуется. В 5 —6 мес она легко возникает когда предмет оказывается на расстоянии вытянутых рук (и ближе). Позднее ребенок начинает захватывать предмет одной рукой при этом противопоставляет большой палец остальным. Совершенствуется и закрепляется зрительно-моторная координация. В развитии движений рук преобладающее значение начинает приобретать зрительный анализатор. В возрасте 6 мес лежащий на спине ребенок быстро и точно протягивает руки к попавшей в поле зрения игрушке.

*Речь.* Гуление становится активным и протяжным. Появляется лепет, повторение уже раз воспроизведенных звуков. Ребенок варьирует тон голоса. Появляется звук *м.* Увеличивается число произносимых гласных звуков.

*Психика.* Интенсивно развивается комплекс оживления. В 4-5 мес во время общения со взрослыми почти одновременно начинает улыбаться, оживленно двигаться и издавать звуки. Мощным стимулом психического развития является развитие зрительно-моторной координации.

Эмоциональные реакции приобретают дифференцированный характер. Появляется избирательная улыбка. Развивается общение с помощью жестов. Игры становятся более длительными и постоянными (ребенок манипулирует игрушками, ищет упавшую игрушку и т.д.).

**От 6 до 9 месяцев.**

*Сенсорные реакции.* Зрительные и звуковые реакции имеют дифференцированный характер. Ребенок узнает лица и голоса знакомых. Более четко локализует слуховые и тактильные раздражители.

*Двигательные функции.* Появляется реакция равновесия. Развивается способность полностью выпрямлять туловище. Ребенок повертывается со спины на живот и с живота на спину. Движения рук контролируются зрением.

В положении на животе ребенок хорошо опирается на вытянутые руки и полностью разгибает бедра и голени. Характерно развитие функции сидения. В положении на спине ребенок приподнимает и повертывает голову в стороны. Садится из положения лежа на боку, опирается на руку. Вначале сидит неустойчиво. По мере развития реакции равновесия начинает сидеть все более ус тойчиво. С 7 мес начинает сидеть прямо с согнутыми в бедрах ногами. Садится тем раньше, чем быстрее овладевает умением повертываться со спины на живот.

Умение повертываться со спины на живот, опираться на предплечье, удерживать голову в нужном положении, смотреть вперед — предпосылки для выполнения ползающих движений. Вначале в ползании принимают участие только руки. С их помощью ребенок подтягивается вперед. Ноги остаются вытянутыми и в движении участия не принимают (ползание на животе). Ползание на животе появляется в возрасте 7 — 8 мес, ползание на четвереньках - позднее.

Более выраженной становится реакция стояния. Предварительно возникает реакция опоры на ноги. В 8 мес ребенок стоит при поддержке за обе руки на выпрямленных ногах. В 7 — 9 мес он уже может стоять у барьера. Совершенствуются движения кисти и пальцев. Ребенок овладевает умением разжимать кисть и класть предмет Кроме того, он оказывается в состоянии захватывать двумя пальцами мелкие предметы.

*Речь.* В это время происходит активное развитие лепета. Ребенок начинает ясно произносить звуки *ба, ма, да* и др. В лепете появляются интонации удовольствия и неудовольствия. Ребенок начинает повторять произносимые окружающими звуки, при этом копирует их интонацию. Лепет и жесты становятся средством общения. Начинает понимать жесты окружающих его людей.

*Психика.* Развиваются подражание и начальное ситуационное восприятие обращенной речи (подражание жестам, взмахивание рукой, качание головой). Ребенок находит глазами называемых членов семьи. Требует к себе внимания. Отчетливо реагирует на чужих людей. Развивается активное манипулирование предметами.

**От 9 до 12 месяцев.**

*Сенсорные реакции.* У ребенка развито бинокулярное зрение. Различает пищу по внешнему виду. Начинает распознавать все большее число предметов и геометрических форм. Различает отдельные шумы, звуки, интонацию, слушает музыку, тиканье часов, начинает понимать обращенную речь. Хорошо дифференцирует лица. Отрицательно реагирует на неприятные запахи. Проявляет неприязнь к тому или иному виду пищи.

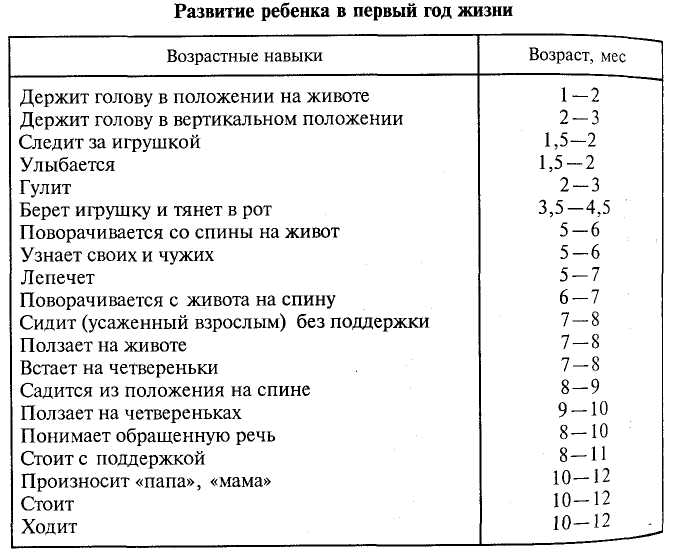
*Двигательные функции.* В этом возрастном периоде происходит совершенствование ползания на четвереньках. При ползании туловище удерживается в горизонтальном положении, голова поднята высоко. Из такого положения ребенок стремится достать тот или иной предмет. К концу первого года жизни ребенок овладевает умением самостоятельно принимать вертикальную позу. Он поворачивается на живот, опираясь на руку, садится и, наконец, сильно оттолкнувшись руками от пола, встает.

Постепенно начинает ходить без посторонней поддержки. Вначале широко расставляет ноги. От первых попыток ходить без поддержки до хорошей ходьбы проходит 1 — 2 мес. Речь. Ребенок повторяет произносимые окружающими слоги, копирует их интонацию, воспроизводит мелодическую схему знакомых фраз. Воспроизводит различные тона. Голосом выражает свои потребности и эмоции (удовольствие или неудовольствие). Отвечает действиями на словесные просьбы. Говорит *ма-ма, да-да, ба-ба.* Произносит пять-шесть лепетных слов.

*Психика.* Ребенок хорошо различает окружающих. Начинает понимать обращенную к нему речь. Развиваются речевое общение, игровая и манипулятивная деятельность и предметная деятельность. Ребенок любит играть со звучащими предметами. Пьет из чашки. Пытается манипулировать ложкой. Продолжается интенсивное развитие подражания. Формируются представления.

В табл. 2 представлены данные о развитии детей от рождения до 1 года.

Таблица 2



**ВТОРОЙ ГОД ЖИЗНИ**

*Сенсорные реакции.* Носят дифференцированный и избирательный характер. Происходит дальнейшее развитие восприятия формы и пространства.

*Двигательное развитие.* Развивается равновесие. Походка приобретает устойчивый характер. Ребенок становится все более подвижным. К концу этого периода ходит вниз и вверх по лестнице Сначала он ходит по ней с поддержкой, а затем и самостоятельно.

Залезает на большой стул. Ударяет по мячу ногой и рукой. Точно захватывает и бросает предметы. Перевертывает страницы в книге. Строит башню из кубиков. Хорошо ест ложкой.

*Речь.* Узнает имена и названия предметов. Понимает слова "здесь”, “сейчас”. Говорит 50 — 70 слов; более половины употребляемых слов — существительные.

В речи преобладают восклицания. Начинает произносить двух- и трехсловные предложения. Появляются личные местоимения.

*Психика.* Понимает обращенную речь. Активно играет с игрушками. Дифференцированно относится к окружающим. Начинает проявлять интерес к детям. Развивается игра по подражанию. Начинает формироваться представление о схеме тела.

**ТРЕТИЙ ГОД ЖИЗНИ**

*Сенсорные реакции.* Сенсорные реакции носят дифференцированный и избирательный характер. В зрительном восприятии начинает доминировать один глаз (обычно правый). Ребенок дифференцирует предметы по массе, форме, цвету, величине. Начинает складывать разрезную картинку из двух частей.

*Двигательные функции.* Совершенствуются реакции равновесия при ходьбе и стоянии. Ребенок может ходить с предметом в одной руке. Поднимается по лестнице (делает шаги то правой, то левой ногой). Бросает и ловит мяч, при этом сохраняет равновесие. Совершенствуется манипулирование кистью и пальцами. Начинает самостоятельно есть. Использует ложку и вилку. Развивается представление о схеме тела.

*Речь.* Ребенок оперирует развернутыми фразами. Понимает обиходную речь и содержание сказок. Активно общается с окружающими при помощи речи.

*Психика.* Это время можно охарактеризовать как период активных форм общения. Речь становится важнейшим средством общения и формирования мышления. Благодаря речи сенсорный опыт ребенка превращается в акт познания. Развивается функция обобщения на наглядно-конкретном уровне. Ребенок начинает устанавливать причинно-следственные связи. Развивается самосознание. К концу периода ребенок начинает говорить о себе в первом лице и задавать много вопросов, стремится вступать в контакт с окружающими его детьми. Эмоциональные реакции носят избирательный и дифференцированный характер.

**ДОШКОЛЬНЫЙ ВОЗРАСТ**

**(с 3 до 7 лет)**

*Двигательные функции.* В этот период происходит дальнейшее совершенствование двигательных функций. Движения становятся все более координированными, чему в существенной мере способствует игровая деятельность. Однако координация движений у дошкольников носит менее совершенный характер, чем у более старших детей и взрослых. Только к 7 годам дети начинают уверенно выполнять координаторные пробы (пальценосовая, колено-пяточная, проба на диадохокинез и др.).

*Речь.* Происходит дальнейшее развитие речи. Младшие дошкольники располагают относительно ограниченным словарным запасом. Довольно часто наблюдается неправильное произнесение отдельных звуков. Участие в игровой деятельности, общение со взрослыми и сверстниками способствуют увеличению словарного запаса. Словарный запас ребенка в возрасте б лет равен 3,5 тыс. слов. Чем больше ребенок общается с правильно говорящими окружающими его людьми, тем быстрее и лучше развивается речь. В этот период речь занимает все большее место в процессе общения и во все возрастающей степени становится средством регулирования поведения.

*Психика.* Постепенно формируются навыки самообслуживания. Ребенок привыкает выполнять элементарные обязанности (убирать на место свои игрушки, складывать одежду и т.д.). Ведущей деятельностью дошкольника является игра. В игре находит отражение окружающая детей действительность. В процессе игры усваиваются принятые в обществе правила и нормы поведения.

В дошкольном возрасте восприятие постепенно начинает приобретать характер самостоятельного процесса. У детей раннего возраста оно слито с практической деятельностью, с непосредственным оперированием предметами. Дошкольник еще не способен к систематическому наблюдению. Часто он замечает в предмете лишь какую-нибудь яркую, бросающуюся в глаза деталь, упуская его существенные особенности. Но постепенно, особенно в связи с занятиями в детском саду, наблюдательность ребенка все более растет. Дети оказываются в состоянии замечать не только отдельные детали. Им уже доступно восприятие сравнительно несложных ситуаций.

У младших дошкольников яркая, образная память. Обычно они особенно хорошо запоминают то, что вызвало у них интерес. Дети легко запоминают стихи, сказки. Однако это запоминание носит непроизвольный характер. Постепенно, преимущественно в процессе игры, развивается также и произвольное запоминание, которое тесно связано с развитием речи. Чем лучше развита речь. тем выше уровень произвольного запоминания.

Постепенно расширяется круг представлений. Формируются представления о причинно-следственных связях. Это обстоятельство является важным этапом в развитии мышления ребенка. В этом возрасте дети задают взрослым очень много вопросов, что свидетельствует об их стремлении к познанию окружающих явлений.

К концу дошкольного возраста возникают простейшие виды логических операций. С их помощью осуществляются систематизация и обобщение фактов. У младших дошкольников обобщения каются (главным образом) назначения предметов и способов их употребления. К концу рассматриваемого периода отмечаются обобщения более высокого уровня. Дети усваивают такие понятия, как “мебель”, “посуда”, “дикие животные”, “домашние животные”. У старших дошкольников возникает стремление учиться в школе. формируется готовность к школьному обучению.

**МЛАДШИЙ ШКОЛЬНЫЙ ВОЗРАСТ**

**(от 7 до 11 лет)**

*Двигательные функции.* Эти функции получают весьма значительное развитие. Совершенствуется координация движений. Часто в этом возрасте дети начинают заниматься различными видами спорта (плавание, гимнастика, легкая атлетика и др.).

*Речь.* В процессе систематического обучения получают значительное развитие устная и письменная речь. Дети овладевают все более совершенным употреблением слов и предложений, у них возрастает словарный запас. Они начинают употреблять значительное количество слов не только в устной, но и в письменной речи. Качественное изменение обоих видов речи оказывает большое положительное влияние на интеллектуальное развитие школьников.

*Психика.* В процессе обучения развиваются зрительное и слуховое внимание. Дети оказываются в состоянии запоминать сравнительно большее количество словесного и другого материала. Запоминание приобретает все более осмысленный характер. Переход к школьному обучению знаменует переход к новому типу познания. Школьники приобретают значительные знания на основе словесных объяснений, а также при чтении учебной и другой литературы.

Во время обучения в школе учащиеся овладевают системой понятий. Каждое из понятий определенным образом связано с другими понятиями. Постепенно у учащихся возникает первоначальное понимание таких категорий, как объем понятий, соотношение между более общими и менее общими понятиями. С 3 класса отмечается дифференцированное отношение к изучаемым предметам (чтение, письмо, математика и др.). Со временем обычно усиливается интерес к какому-нибудь предмету. Важную положительную роль в психическом развитии учащихся младших классов играют занятия по труду. Ведущая роль теперь принадлежит учению, учебной деятельности. Однако игра (во внеучебное время) продолжает выполнять весьма важную роль. В это время у детей возникает интерес к новым для них играм (шашки, шахматы и др.).

Развитие личности младшего школьника происходит преимущественно в коллективе сверстников. Дети начинают относиться к учению не только как к сугубо личному, но и как к общественному делу. Формируются такие нравственные качества, как чувство долга, товарищества. Важное значение в формировании личности ребенка имеет выполнение им общественной работы.

**ПОДРОСТКОВЫЙ ВОЗРАСТ**

Подростковый возраст называют переходным. В этот период происходят существенные изменения в организме ребенка. Они связаны с тем, что в это время начинается период полового созревания. Происходит интенсивное физическое развитие ребенка.

Происходит существенное развитие психики. Значительно развивается память. Ребенок овладевает умением целенаправленно и произвольно запоминать изучаемый в школе учебный материал. Идет дальнейшее развитие устной и письменной речи. Увеличивается словарный запас. Дети оперируют все более сложными грамматическими конструкциями. В непосредственной связи с развитием речи происходит совершенствование мыслительной деятельности. Школьники усваивают все более отвлеченные понятия. На более высоком уровне выполняют умственные действия. Ответы становятся все более содержательными и доказательными. Учащиеся оказываются в состоянии устанавливать сложные причинно-следственные связи. Существенные изменения происходят в эмоциональной сфере. Чувства подростка становятся все более глубокими и дифференцированными. Расширяется сфера интересов. Это в свою очередь связано с увеличением знаний. Важным стимулом к развитию интересов служит участие детей во внешкольной работе. Многие подростки занимаются в разнообразных кружках.

Расширяется круг общения подростков. Их отношения с окружающими становятся все более содержательными и разнообразными. Меняется положение подростка в семье. Взрослые предоставляют детям этого возраста все большую самостоятельность. Подростки все чаще принимают участие в жизни семьи (обсуждают общие проблемы, участвуют в хозяйственной деятельности и т.д.).

**Глава 7. БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ**

**ОБЩИЕ ДАННЫЕ О ПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

В центральной и периферической нервной системе, как и в других отделах организма, могут возникать разнообразные патологические процессы. Среди них различают воспалительные, обусловленные, как правило, бактериями или вирусами. Обширную группу инфекционных поражений нервной системы объединяют под названием нейроинфекций. Различают первичные нейроинфекции, при которых возбудитель проникает в нервную ткань непосредственно (первоначально), и вторичные, для которых характерен занос в нервную ткань возбудителя из уже имеющихся в организме инфекционных очагов. Примером первичной нейроинфекции может служить эпидемический гнойный менингит (воспаление мозговых оболочек), примером вторичных — осложнения при кори, ветряной оспе, гриппе, воспалении легких и т.д.

Другую группу патологических процессов составляют наследственно-дегенеративные поражения нервной системы. Для них типичны разнообразные наследственно обусловленные нарушения обмена веществ, приводящие к нарушению нормального функционирования нервной системы в целом или ее отдельных образований. Дегенеративный процесс обычно выражается в распаде нервных клеток или их отростков, разрастании соединительной ткани на месте погибших элементов нервной системы (склероз), накоплении в клетках или межклеточных пространствах побочных продуктов обмена. Многие дегенерации развиваются постепенно, в связи с чем болезнь продолжается многие годы..

Важный раздел патологии составляют нарушения внутриутробного развития нервной системы (дизэмбриогенез). Эти нарушения вызываются разнообразными вредоносными воздействиями на плод во время беременности. Существует закономерность: чем в более ранние сроки беременности действовал вредный фактор, тем общирнее и множественнее поражения. Варианты дизэмбриогенеза весьма разнообразны: от множественных грубых пороков развития до сравнительно изолированных аномалий, поддающихся коррекции.

В следующую группу заболеваний входят травматические повреждения нервной системы. Невропатологи наиболее часто имеют дело со случаями сотрясения мозга и ущемления или разрывов отдельных нервных стволов. Особое место занимает родовая травма, при которой наряду с механическими повреждениями наблюдается нарушение мозгового кровообращения и кислородное голодание плода. Кроме того, родовая травма часто наслаивается на дизэмбриогенез.

Другую группу заболеваний составляют интоксикации, т.е. от равления нервной системы. Обычно от интоксикаций страдает весь организм. Однако некоторые вещества воздействуют преимущественно на нервную ткань. К таким веществам прежде всего следует отнести алкоголь. Встречается также отравление солями свинца, ртути. Из лекарственных средств токсическое воздействие на нервную систему оказывает стрептомицин в высоких дозах. При этом часто поражается слуховой нерв.

Опухоли нервной системы встречаются относительно редко. Педагогу-дефектологу чаще всего приходится иметь дело с врожденными аномалиями развития головного мозга, органов слуха. речи, последствиями родовых и бытовых травм, нейроинфекций. некоторыми медленно прогрессирующими дегенерациями. При всех этих вариантах патологии в нервной системе можно обнаружить очаги поражения (поломка или недоразвитие). В таких случаях принято говорить о наличии органического поражения врожденного или прибретенного характера. Наряду с органическими поражениями могут встречаться нарушения функций тех или иных отделов нервной системы, связанные с повышенной возбудимостью или тормозимостью, некоординированностью работы отдельных функциональных систем. В таких случаях говорят о наличии функциональных расстройств нервной деятельности, т. е. о рассогласованности, неуравновешенности работы отдельных звеньев.

**ВРОЖДЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ С ПОРАЖЕНИЕМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Патогенные (вызывающие болезнь) факторы могут приводить к поражению нервной системы плода. К этим факторам относятся инфекции, физические и психические травмы и различные болезни беременных женщин (болезни сердца, легких, эндокринных желез, половой сферы), физические (радиоактивное и рентгеновское облучение) и химические факторы, а также токсикозы беременности и интоксикации (алкогольная, никотиновая. лекарственная и др.). Между временем воздействия патогенных факторов на развивающийся плод и клиническими проявлениями патологии мозга существует отчетливая связь: чем раньше в эмбриогенезе повреждается мозг, тем тяжелее последствия этих влияний. Вместе с тем различные факторы, действующие в одно и то жевремя, вызывают сходные патологические состояния. В связи с этимтрудно разграничить влияние отдельных патогенных факторов, определить удельный вес тех или иных воздействий в возникновении врожденных поражений мозга. Наиболее полно изучены инфекционные поражения плода, являющиеся одной из частых причин неврологических нарушений в детском возрасте. Возбудителями внутриутробной инфекции могут быть вирусы краснухи, гриппа, кори, паротита (свинка), цитомегалии, токсоплазмы, бледная трепонема (возбудитель сифилиса), туберкулезная палочка.

Инфицирование плода происходит во время беременности. Источником инфекции является больная мать. Наиболее тяжелые поражения нервной системы отмечаются при врожденной краснухе, цитомегалии, токсоплазмозе, сифилисе. Возбудитель из организма матери проникает к плоду через плаценту. Факторами, способствующими развитию внутриутробных инфекций, являются токсикоз беременных и другие заболевания, ослабляющие организм матери и повышающие проницаемость маточно-плацентарного барьера для проникновения различных возбудителей. Другой путь заражения — инфицирование околоплодных вод при преждевременном вскрытии плодного пузыря и длительных родах.

Частота гибели плодов от внутриутробных инфекций составляет 17 — 34% по отношению к общему показателю ранней детской смертности (смертность до 7-го дня жизни).

Механизмы развития нарушений нервной системы различны: прямое разрушающее действие возбудителя на нервную клетку, избирательное подавление роста и дифференциации нейронов, кислородное голодание тканей плода вследствие поражения сосудов плаценты, воспалительные изменения мозговых оболочек и вещества мозга, в тяжелых случаях приводящие к деструктивным изменениям.

Менингоэнцефалиты развиваются, как правило, в достаточно дифференцированных тканях мозга, способных давать ответную реакцию на инфицирование в виде воспалительного процесса. При менингоэнцефалитах выявляют отек и набухание вещества мозга, повышенное кровенаполнение сосудов, мелкоточечные кровоизлияния, расширение полостей желудочков мозга, тромбозы мелких и средних сосудов, участки разрушения нервной ткани с последующим образованием полостей и кист, разрастание элементов соединительной ткани.

Последствия, к которым приводит инфицирование плода, зависят не столько от типа возбудителя, сколько от того, на каком месяце внутриутробного развития произошло инфицирование.

При воздействии возбудителя на плод в период плацентация (3 —4-й мес) и органогенеза нарушается нормальный процент закладки и дифференцировки органов и систем. В больинство случаев это приводит к несовместимым с жизнью нарушения самопроизвольному аборту или рождению мертвого ребенка При более позднем воздействии патогенных факторов могут иметь место врожденные пороки развития, внутриутробная гибель плода. задержка внутриутробного развития с поражением различных тканей и органов.

Симптомы поражения нервной системы, как правило, возникают уже в периоде новорожденности. Они могут быть различной степени выраженности. Тяжелые нарушения представлены такими пороками развития нервной системы, как микроцефалия, гидроцефалия, спинно-мозговые и черепно-мозговые грыжи различных размеров и локализации.

При инфицировании плода в последние 3 мес беременности ребенок может родиться вполне здоровом. Однако уже в период новорожденное™ или спустя некоторое время отмечаются общемозговые и очаговые симптомы поражения нервной системы. Дети становятся беспокойными, плохо спят, отказываются от еды. Появляются рвота и повышенная чувствительность к прикосновению, звукам, свету. Нередко температура тела держится в пределах 37,5 — 38 ° С. Масса тела снижается. Большой родничок напряжен, тонус мышц часто повышен, нередки судороги. Дети малоэмоциональны, капризны, не интересуются игрушками, не узнают близких.

Очаговые симптомы поражения нервной системы могут быть выражены в виде грубого сходящегося или расходящегося косоглазия, нистагма, асимметрии лица, расстройств фонации и глотания, парезов и др. В этих случаях симптомы поражения нервной системы обусловлены текущими бактериальными или вирусными менингоэнцефалитами.

Кроме нарушений функций нервной системы при внутриутробных инфекциях отмечаются симптомы поражения других органов. Так, при врожденной краснухе определяются разнообразные поражения глаз. Наиболее часто встречается помутнение хрусталика (катаракта). Могут иметь место пороки развития сердца, почек, надпочечников, кишечника, аномалии скелета. Перенесшие краснуху во внутриутробный период новорожденные имеют маленькие массу тела и рост. В дальнейшем эти показатели отстают от нормы.

При инфекциях, вызванных вирусом простого герпеса, кроме признаков поражения нервной системы могут наблюдаться сердечно-сосудистые нарушения, обусловленные изменениями сердечной мышцы, звездчатая сыпь на коже вследствие тромбоза мелких сосудов, язвы на коже, слизистой оболочке полости рта и роговице.

Специфическими признаками внутриутробного токсоплазмоза кроме нарушений нервной системы являются недоразвитие глаз (микрофтальмия), атрофия зрительных нервов, катаракта, воспаление сосудистой оболочки глаз. Все эти болезни глаз приводят к полной слепоте. Часто отмечают также глухоту или снижение слуха, нарушение процессов окостенения, эндокринные расстройства.

Для раннего врожденного сифилиса характерны высыпания на кожеи слизистых оболочках, увеличение печени и селезенки, болезненность костей и частые переломы их, воспаление сосудистой оболочки глаза. Поздний врожденный сифилис характеризуется триадой симптомов (триада Хатчинсона). Она включает изменение зубов, помутнение роговицы, глухоту. Могут быть также различные деформации костей; выбухание лобных бугров — “олимпийский” лоб, западение корня носа, искривление длинных трубчатых костей.

У большинства больных, перенесших внутриутробные инфекции, можно выявить отчетливые признаки дизэмбриогенеза в виде аномалий лицевого скелета, нарушений прикуса, деформаций ушных раковин, высокого нёба и др. (рис. 83).

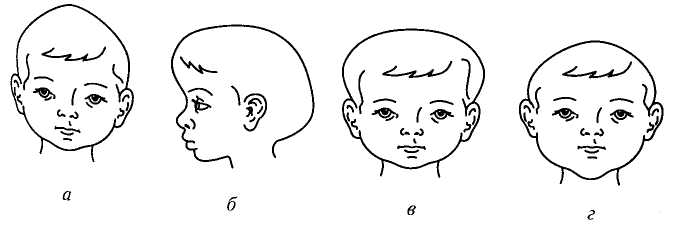


Рис. 83. Пороки развития черепа: - оксицефалия; *б* — гидроцефалия; *в* — акроцефалия; *г* — микроцефалия

Диагностика внутриутробных инфекций представляет определенные трудности. Она основывается на данных клинического и лабораторных методов исследования. Наиболее достоверны — специфические иммунологические реакции и внутрикожные пробы, подтверждающие характер возбудителя. Имеют значение исследование жидкости, глазного дна и рентгенография черепа. Необходимо также обследовать родителей ребенка и лиц, находящихся с ним в контакте. Важное значение придают акушерскому анамнезу матери, при исследовании которого могут быть отмечены инфекционные заболевания во время беременности, выкидыши и мертворождения.

К последствиям внутриутробных инфекций нервной системы относят микроцефалию, гидроцефалию, глухоту, слепоту, спастические параличи и парезы, судороги, непроизвольные движения (гиперкинезы), нарушения психического развития (от легких задержек темпа развития до тяжелых форм олигофрении).

Лечение заключается в проведении различных для каждого за болевания курсов противовоспалительной терапии. Большое зна чение придают профилактике внутриутробных инфекций. В связь с этим проводят лабораторные исследования беременных с отягощенным акушерским анамнезом или бывших в контакте с инфекционными больными.

Лечение последствий внутриутробных инфекций симптоматическое. Широко используют препараты, улучшающие обменные процессы в ткани мозга, снижающие тонус мышц, уменьшающие судороги и т.д.

С целью социальной адаптации больных с нарушениями зрения, слуха, речи, отставанием в психическом развитии показано проведение комплекса медицинских и педагогических воздействий В процессе обучения и воспитания максимально используются сохранные функции.

**ХРОМОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ**

Хромосомные болезни обусловлены изменением числа или структуры хромосом. Такие нарушения могут возникать либо в половых клетках родителей, либо в процессе деления оплодотворенной яйцеклетки (зигота) под действием биологически активных физических, химических, вирусологических, бактериологических и других факторов. Частота хромосомных болезней среди новорожденных детей составляет около 1 %. Грубые аномалии хромосом несовместимы с жизнью и часто являются причиной самопроизвольных выкидышей и мертворождений.

Различают хромосомные синдромы, обусловленные изменением половых хромосом, и синдромы, вызванные аномалиями аутосом (любой из 22 пар неполовых хромосом). Среди аномалий половых хромосом наиболее часты синдром Шерешевского — Тернера, при котором в хромосомном наборе отсутствует одна половая хромосома, и синдром Клайнфелтера, при котором имеется одна или несколько добавочных половых хромосом.

Наиболее распространенным синдромом, обусловленным аномалией аутосом, является болезнь Дауна. В хромосомном наборе больных присутствует лишняя 21-я хромосома. Клиническая картина хромосомных синдромов складывается из сочетания врожденных пороков, дизэмбриогенетических стигм (знак, признак), отставания в физическом и нервно-психическом развитии. В структуре заболеваний, протекающих со слабоумием, хромосомные синдромы составляют 2,5 — 4%.

**СИНДРОМ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА**

Синдром обусловлен нехваткой генетического материала, локализованного в Х-хромосоме. Набор хромосом составляет 45X0. Синдромвыявляется у одной из 2500 — 3000 новорожденных девочек. Больные с синдромом Шерешевского — Тернера имеют характерные внешние признаки. У них короткая шея. Маленький рост сочетается с нормальными пропорциями тела. У половины больных отмечается крыловидная складка кожи, идущая от шеи к плечу. Волосы густые, с низкой границей роста на лбу и шее. У многих вольных обнаруживаются аномалии скелета: нарушения прикуса, бочкообразная или плоская грудная клетка, сращение позвонков, деформации кистей и стоп. Часто наблюдаются врожденные пороки сердца и крупных сосудов — аорты и легочной артерии. Возможна патология глаз в виде помутнения роговицы и хрусталика, недоразвития глаза (микрофтальм), расщепления века и радужной оболочки (колобомы). На коже встречаются различные пятна, ангиомы (сосудистые опухоли).

К периоду полового созревания у больных выявляются признаки физического и полового недоразвития. Девочки имеют детское телосложение. К 18 — 20 годам рост достигает 129 — 150 см. Несмотря на резкое отставание в росте, больные выглядят старше своих лет. Вторичные половые признаки недоразвиты; отмечается нарушение менструального цикла или отсутствие менструаций. Женщины с синдромом Шерешевского — Тернера бесплодны.

В психическом состоянии больных ведущим является симптомокомплекс своеобразного психического инфантилизма. Выражение лица, мимика, жесты больных те же, что и у взрослого человека, однако по поведению больные напоминают маленьких детей. Они требуют к себе внимания, охотно принимают опеку взрослых даже в юношеском возрасте, капризны, одновременно внушаемы и упрямы. Вместе с тем наряду с незрелостью суждений, детскими реакциями и игровыми интересами, иногда со склонностью к фантазиям у них наблюдаются не свойственные детскому возрасту степенность, обстоятельность, склонность к резонерству. В некоторых случаях очень рано появляется чрезмерный интерес к бытовым вопросам. Больные расчетливы, бережливы. Обычно они находятся в благодушном настроении и недостаточно критически относятся к своему дефекту. Лишь у некоторых больных, начиная с периода полового созревания, наблюдаются черты застенчивости, замкнутости, аффективной неустойчивости.

Дети с синдромом Шерешевского — Тернера обычно заканчивают массовую школу. Однако для них характерны невысокий уровень развития абстрактного мышления, медлительность, излишняя обстоятельность, склонность к детализации. В процессе обучения у них обнаруживают целенаправленность, усидчивость, трудолюбие. Это компенсирует легкую интеллектуальную недостаточность Больные с синдромом Шерешевского — Тернера нередко переоценивают свои возможности, стремятся выбрать профессии, не соответствующие их физическим и психическим данным.

Значительно реже при этом синдроме выявляется слабоумие (обычно олигофрения в степени дебильности).

Синдром диагностируют на основании характерного внешнего вида больных, исследования полового хроматина и кариотипа (набор хромосом). Хроматин — это глыбки особого вещества в ядрах клеток; его берут путем соскоба со слизистой оболочки, а затем окрашивают. В норме хроматин обнаруживается у женщин; у мужчин его нет. У 80 % больных половой хроматин отсутствует. Карио-тип больных 45X0.

Во время лечения применяют гормональные препараты, способствующие физическому развитию, росту; в пубертатный период они стимулируют половое созревание. При отставании в психическом развитии назначают средства, улучшающие функциональные возможности нервной системы. Медико-педагогические мероприятия и пути дальнейшей социальной и трудовой адаптации должны быть дифференцированы в зависимости от психических особенностей больных.

**СИНДРОМ КЛАЙНФЕЛТЕРА**

Синдром обусловлен присутствием добавочной Х-хромосомы. У больного имеется 47 хромосом (47 XXV). Частота синдрома Клайн-Фелтера 1:400...700 мальчиков.

Клинические признаки синдрома в полной мере проявляются в период полового созревания. Больные имеют характерное телосложение: высокий рост, непропорционально длинные руки и ноги; на бедрах и груди отложение жира, как у женщин. Развитие вторичных половых признаков задерживается. Оволосение часто по женскому типу. Половой член и яички недоразвиты.

В некоторых случаях обнаруживаются деформации зубов, сращения пальцев (синдактилия), различные аномалии скелета, изменения глаз и внутренних органов.

Для большинства больных характерны психическая вялость-снижение побуждений к деятельности, недостаточная активность-наблюдаемые с раннего детства. У детей отсутствует живой интерее к окружающему. Они медлительны, малообщительны. Указанные особенности приводят к грубым нарушениям работоспособности. Продуктивность в занятиях значительно ниже интеллектуальных возможностей. Психическая вялость сочетается с повышенной внушаемостью, наклонностью к аффективным вспышкам. Этими эмоциональными особенностями объясняется то, что больные рано начинают осознавать свою неполноценность. Недостаток физической силы и ловкости в детстве, отложение жира в области груди и бедер, чрезмерно бурный рост в пубертатный период — все это больные тяжело переживают. В подростковом возрасте из-за сознания собственной неполноценности они сторонятся сверстников. В большинстве случаев повышена раздражительность и выражена наклонность к аффективным вспышкам, возникающим даже по незначительному поводу. Интеллект больных с синдромом Клайнфелтера может варьировать. Приблизительно у 50% больных сохраняется нормальный интеллект, у остальных отмечается слабоумие в степени дебильности. При олигофрении интеллектуальная недостаточность может усугубляться снижением психической активности. При психопатоподобном поведении в связи с аффективной неустойчивостью, повышенной внушаемостью подростки нередко становятся на асоциальный путь.

Диагноз заболевания подтверждают исследования полового хроматина и кариотипа. Если у мужчин обнаруживается половой хроматин, то существует большая вероятность увеличения числа хромосом. При исследовании кариотипа выявляется 47 хромосом вследствие наличия добавочной Х-хромосомы. Однако число Х-хромосом может быть и больше двух. У таких больных симптомы заболевания более выражены. Обязательно снижается интеллект.

При лечении в детском возрасте назначают психофармакологические препараты в зависимости от характера нарушений. В период полового созревания проводят гормональное лечение. Учитывая большие трудности, возникающие при обучении этих детей как в массовой, так и во вспомогательной школе, большое внимание следует уделять организации дифференцированных медико-педагогических и воспитательных мероприятий. Характер психических нарушений следует учитывать и при трудоустройстве больных.

**СИНДРОМЫ ПОЛИСОМИИ Х-ХРОМОСОМЫ**

Набор половых хромосом при синдромах полисомии Х-хромосом может быть XXX, ХХХХ, ХХХХХ и т.д. Среди этих форм патологии наиболее частым является синдром, при котором набор половых хромосом составляет XXX (синдром трисомии-Х). Синдром трисомии-Х выявляется у одной из 2000 новорожденных девочек. Синдромы тетра-Х, пента-Х и т.д. встречаются очень редко.

Больные с синдромами полисомии Х-хромосом обычно низкорослы. Характерны множественные дизэмбриогенетические стигмы: аномалии ушей, прикуса, высокое (готическое) нёбо, короткие пальцы, короткий искривленный мизинец, широкое расстояние между I и II пальцами на стопах, неполная синдактилия и т.д. У некоторых больных могут быть пороки развития внутренних органов. Во многих случаях отмечается нормальное половое развитие. Иногда в период полового созревания обнаруживается недоразвитие вторичных половых признаков. Нарушение полового созревания особенно выражено при синдромах тетра- и пента- X. При синдроме трисомии-Х возможны расстройства менструального цикла, однако большинство женщин способны к деторождению.

Психическое развитие больных широко варьируется. У женщин с трисомией-Х с большей частотой, чем в популяции, встречаются нарушения интеллекта. Обычно это олигофрения в степени дебильности. С увеличением числа Х-хромосом степень психического недоразвития нарастает. Для полисомии-Х характерны эмоциональные расстройства. Больные вспыльчивы, нередко агрессивны, отмечаются неустойчивость настроения и (иногда) немотивированные поступки. Девочки с синдромом трисомии-Х обычно обучаются в массовых школах. Тетра-Х или пента-Х синдромы как правило, сопровождаются умственной отсталостью.

**СИНДРОМ XYY**

Больные с набором половых хромосом XYY имеют много общих черт с теми людьми, которые страдают синдромом Клайн-Фелтера. Обычно это мужчины высокого роста. У некоторых из них наблюдается недоразвитие вторичных половых признаков. Физическое и половое развитие большинства больных нормальное. Могут отмечаться признаки дизэмбриогенеза: асимметрия лица, помутнение хрусталика глаза (катаракта), колобомы радужной оболочки, выступание надбровных дуг, увеличение нижней челюсти, укорочение пальцев и т.д. Иногда наблюдаются аномалии развития костного скелета, варикозное расширение вен, трофические язвы на нижних конечностях. Степень развития интеллекта различна. Несмотря на то что в литературе описаны больные с нормальными умственными способностями, синдром часто обнаруживается у умственно отсталых мужчин. Интеллект обычно снижен до степени дебильности, реже — имбецильности. Характерны выраженные психопатологические расстройства: склонность к аффектам гнева, неуживчивость в коллективе, агрессивность. Это часто является причиной асоциального поведения.

Диагноз синдрома XYY ставят на основании исследования полового хроматина и кариотипа.

Обучение умственно отсталых больных во вспомогательных школах предусматривает комплекс медико-педагогических мероприятии, направленных главным образом на коррекцию психопатологических черт характера. Вовлечение больных в трудовую деятельность (работа на пришкольном участке, в трудовых мастерских и т. п.) и их ранняя профессиональная ориентация способствуют социальной адаптации.

**БОЛЕЗНЬ ДАУНА**

Заболевание обусловлено наличием трех хромосом 21-й пары вместо двух. Хромосомный набор представлен 47 хромосомами. В 2% случаев избыточный хромосомный материал перенесен на одну из аутосом, обычно группы Д и G (транслокационные формы), Наиболее редкой разновидностью хромосомных аномалий при синдроме Дауна является мозаицизм. У такого больного в одних клетках обнаруживается нормальное число хромосом, а в других — 47. Случаи мозаицизма встречаются почти у 1 % больных болезнью Дауна. Частота заболевания среди новорожденных (по данным различных авторов) составляет от 1:290 до 1:1935, в среднем 1:700. Частота рождения детей с болезнью Дауна повышается с увеличением возраста матери. У женщин старше 45 лет она составляет 1:20 — 1:45. При патоморфологическом исследовании выявляют аномалии нервной системы: недоразвитие мозга в целом или его отдельных частей, неправильное строение мозговых извилин, микроцефалию, гидроцефалию, нарушение дифференциации нервных клеток, их неправильное расположение, нарушение процессов миелинизации проводящих путей, патологию сосудистой системы мозга. Нередки пороки сердца, крупных магистральных сосудов, других внутренних органов.

Заболевание можно диагностировать уже в период новорожденное™ на основании характерного внешнего вида ребенка: череп округлой формы, затылок скошен, косой разрез глаз, широкая переносица, добавочное веко, пятна светло-серого цвета на радужной оболочке, “готическое” нёбо, маленькие уши. Рот обычно полуоткрыт; язык толстый, часто высовывается изо рта, покрыт поперечными бороздами. Клеть широкая, пальцы кистей и стоп укорочены, мизинец часто искривлен. Иногда пальцы сросшиеся (частичная или полная синдактилия). На ладони нередко обнаруживается полная поперечная (обезьянья) складка.

У детей более старшего возраста фигура приземистая, конечности короткие, плечи опущены, голова наклонена вперед. Часты нарушения прикуса и аномалии зубов. Губы, особенно нижняя, утолщены. Нижняя губа нередко вывернута. С большим постоянством выявляются значительные офтальмологические отклонения (близорукость, дальнозоркость, астигматизм).

У многих больных имеются эндокринные нарушения: ожирение, снижение основного обмена. По-видимому, это связано с понижением функции щитовидной железы. К числу частых нарушений относятся сухость кожи, изменения слизистых оболочек, ногтей, волос вплоть до их полного выпадения.

В неврологическом статусе у больных могут быть выявлены сходящееся косоглазие, нистагм, асимметрия лица, легкие координаторные нарушения. Мышечный тонус обычно снижен. Двигательные навыки развиваются с задержкой, отмечается неловкость движений.

Характерным признаком является недоразвитие интеллекта. степень этого недоразвития может варьировать. В большинстве случаев интеллект снижен до уровня имбецильности, реже — до степени дебильности или идиотии.

Эмоции этих детей относительно сохранны, чего не наблюдается при других формах слабоумия. Дети с болезнью Дауна ласковы и очень привязаны к близким. Однако у них нередко отмечается неустойчивость настроения: повышенное настроение может сопровождаться аффективными вспышками или сменяться негативизмом. Дети с болезнью Дауна послушны и обладают хорошей способностью к подражанию, поэтому им легко привить навыки самообслуживания, их не трудно научить выполнять домашнюю работу или какие-либо другие простые трудовые операции.

Продолжительность жизни больных ограниченна. При болезни Дауна, как правило, наблюдается раннее старение организма. В возрасте тридцати лет больные уже выглядят как старые люди.

Причиной смерти больных являются обычно пороки развития внутренних органов и декомпенсация их функций.

Диагностика сравнительно легка благодаря характерным внешним признакам. Однако даже при отсутствии сомнений в диагнозе показано исследование кариотипа. Выявление транслокационных вариантов служит показанием для исследования хромосом у родителей. Это важно в целях профилактики повторного рождения детей с болезнью Дауна. При стертых формах болезни Дауна иногда выявляется мозаицизм.

Лечение болезни Дауна должно проводиться постоянно, начиная с рождения ребенка. Большое значение придается общеукрепляющей терапии, профилактике заболеваний внутренних органов, рациональному вскармливанию, лечебной гимнастике. Широко применяются медикаментозные препараты, улучшающие функциональные возможности нервной системы.

Дети с олигофренией в степени дебильности должны обучаться в школах для умственно отсталых детей. Коррекционно-педагогические мероприятия при болезни Дауна предусматривают воспитание психомоторных навыков, социальную адаптацию больных, коррекцию речевых функций. В процессе обучения максимально используется механическая память больных, способность чувственного восприятия окружающего, относительная сохранность эмоций и способность к подражанию. Во время занятий с детьми необходимо как можно более полно использовать наглядный материал. Следует постоянно вовлекать больных в активную деятельность. Занятия с детьми должны носить яркую, эмоцио-нальную окраску. При этом надо использовать музыку, цветные диапозитивы, красочные наглядные пособия.

Развитию мышления и речи содействует игровая деятельность, в организации которой активная роль принадлежит педагогу. Игра строится по принципу подражания взрослому. Игровая деятельность способствует развитию двигательных навыков, пониманию и формированию речи, развитию социальных отношений. В процессе игры у ребенка возникает необходимость использовать речь как способ общения. Во время игры формируется наглядно-образное мышление; дети учатся устанавливать элементарные причинные и временные связи. Наблюдая за ребенком во время игры, можно наиболее ярко выявить его склонности, особенности характера и психической деятельности.

В целях развития положительного эмоционального отношения к процессу обучения широко используется наблюдение за явлениями природы. В процессе таких наблюдений дети знакомятся с закономерностями окружающего мира. На этой основе развиваются их познавательные интересы. Важно, чтобы дети видели результаты своей практической деятельности. Наиболее рациональным является воспитание детей с болезнью Дауна в коллективе (специализированные ясли, сады, школы-интернаты). В процессе такого воспитания формируется чувство долга, ответственности, дружбы и т.д.

Совместные усилия врачей, педагогов и семьи в воспитании и обучении детей с болезнью Дауна обеспечивают сравнительно высокий уровень их социальной адаптации.

**ДЕТСКИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ПАРАЛИЧИ**

Детские церебральные параличи — это группа патологических синдромов, возникающих вследствие внутриутробных, родовых или послеродовых поражений мозга и проявляющихся в форме двигательных, речевых и психических нарушений.

Причиной развития детских церебральных параличей бывают различные факторы. К первой группе этих факторов следует отнести инфекционные заболевания матери во время беременности (краснуха, цитомегалия, токсоплазмоз, грипп и др.), сердечнососудистые и эндокринные нарушения у матери, токсикозы беременности, иммунологическую несовместимость крови матери и плода, перенесенные во время беременности психические и физические травмы, асфиксию, внутриутробную травму. Ко второй группе следует отнести церебральные параличи вследствие менинтита, энцефалита, менингоэнцефалита, черепно-мозговых травм. Воздействие вредных факторов на мозг во внутриутробный период развития, в родах и после рождения вызывает разнообразные изменения в оболочках и веществе мозга, которые в дальнейшем нарушают их нормальное развитие.

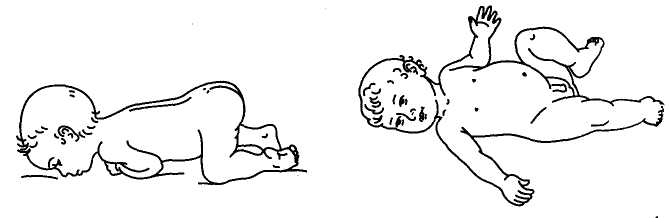


Рис. 84. Исследование тоническо го лабиринтного рефлекса в позе на животе

Рис. 85. Исследование ассиметрич- ного шейно-тонического релекса

Ведущими в клинической картине детских церебральных параличей являются двигательные нарушения, которые характеризуются центральными параличами определенных групп мышц, расстройствами координации, гиперкинезами. Двигательные нарушения часто сочетаются с речевыми и психическими расстройствами. эпилептиформными припадками.

**СИНДРОМЫ ДВИГАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ**

Двигательные нарушения при детских церебральных параличах обусловлены тем, что повышенный мышечный тонус, сочетаясь с патологическими тоническими рефлексами (тонический лабиринтный и шейные рефлексы), препятствует нормальному развитию возрастных двигательных навыков. Тонические рефлексы являются нормальными рефлексами у детей в возрасте до 2 — 3 мес. Однако при детских церебральных параличах их обратное развитие задерживается, и они значительно затрудняют двигательное развитие ребенка.

При выраженности тонического лабиринтного рефлекса (ЛТР) у ребенка с церебральным параличом в положении на спине повышается тонус разгибательных мышц. Такой ребенок не может поднять голову или делает это с большим трудом, не может вытянуть руки вперед, чтобы взять предмет, или подтянуться и сесть, повернуться со спины на живот. В положении на животе он не может поднять голову, разогнуть руки и опереться на них, встать на четвереньки, принять вертикальную позу (рис. 84).

При выраженности симметричного шейного тонического рефлекса (СШТР) у ребенка с церебральным параличом мышечный тонус изменяется в зависимости от того, сгибает он голову или разгибает. Разгибание головы усиливает тонус разгибателей рук, в связи с этим ребенку грозит потеря равновесия и падение назад. Сгибание головы усиливает сгибательный тонус мышц, и ребенок может упасть вперед. Дети с церебральными параличами стремятся держать голову по средней линии, иначе нарушается равновесие при сидении, стоянии, ходьбе.

Асимметричный шейно-тонический рефлекс (АШТР) выражается в том, что при повороте головы в сторону повышается тонус в разгибательных мышцах той руки, в направлении которой повернута голова (ребенок принимает позу фехтовальщика) (рис. 85). Из-за того что голова часто повернута в одну сторону, развивается спастиническая кривошея (рис. 86) Сочетание АШТР с тоническим лабиринтным рефлексом затрудняет повороты на бок и на живот. Выраженность тонических рефлексов зависит от тяжести поражения мозга. В тяжелых случаях они резко выражены и их легко обнаружить. При более легких поражениях дети научаются тормозить рефлекс. Тонические рефлексы оказывают влияние и на мышечный тонус артикуляционного аппарата. ЛТР повышает тонус мышц корня языка, в результате чего затрудняется формирование голосовых реакций. При выраженности асимметричного тонического рефлекса мышечный тонус в артикуляционной мускулатуре повышается асимметрично: больше на стороне, противоположной повороту головы ребенка. В этом случае затрудняется произношение звуков. Симметричные шейные тонические рефлексы затрудняют дыхание, произвольное открывание рта, продвижение языка вперед. Этот рефлекс повышает мышечный тонус в спинке языка. При этом кончик языка плохо выражен и часто имеет форму лодочки. Подобные нарушения артикуляционного аппарата затрудняют формирование голосовой активности и звукопроизносительной стороны речи. У таких детей тихий, плохо модулированный, носящий носовой оттенок голос.

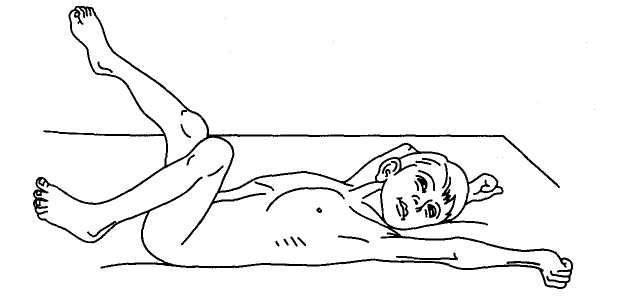


Рис. 86 Исследование шейно-тонического рефлекса при детском церебральном параличе с явлениями кривошеи

В зависимости от тяжести и распространенности различают следующие формы детских церебральных параличей: спастическую диплегию, спастическую гемиплегию, двойную гемиплегию, параплегию, моноплегию, атонически-астатический синдром (“вялая” форма детского церебрального паралича), гиперкинетическую форму.

Спастическая диплегия (синдром Литтля) — наиболее частая форма детского церебрального паралича, характеризующаяся двигательными нарушениями в верхних и нижних конечностях; причем ноги страдают больше, чем руки. Степень вовлечения в патологический процесс рук может быть различной — от выраженных парезов до легкой неловкости, которая выявляется при развитии у ребенка тонкой моторики. Мышечный тонус в ногах резко повышен: ребенок стоит на полусогнутых и приведенных к средней линии ногах; при ходьбе наблюдается перекрещивание ног. Развиваются контрактуры в крупных суставах. Сухожильные рефлексы высокие, отмечаются клонусы стоп. Вызываются патологические рефлексы.

При спастической гемиплегии нарушения отмечаются преимущественно на одной стороне. В руке больше повышен мышечный тонус сгибателей, а в ноге — разгибателей. Поэтому рука согнута в локтевом суставе, приведена к туловищу, а кисть сжата в кулак. Нога разогнула и повернута внутрь. При ходьбе ребенок опирается на пальцы. Сухожильные рефлексы высокие с расширенной зоной на стороне пареза (иногда с двух сторон); могут быть клонусы стоп и коленной чашечки; вызываются патологические рефлексы. Паретичные конечности отстают в росте от здоровых. При гемипаретической форме церебрального паралича у ребенка может возникнуть задержка речевого развития за счет алалии, особенно при поражении левого полушария. В 50 % случаев у детей старшего возраста наблюдаются гиперкинезы. Они появляются по мере снижения мышечного тонуса. Психическое развитие замедленно. Степень задержки варьирует от легкой до тяжелой. На задержку развития влияет наличие часто возникающих эпилептиформных припадков.

Двойная гемиплегия характеризуется двигательными нарушениями во всех конечностях, однако обычно руки страдают больше. чем ноги. Мышечный тонус часто асимметричен. Тяжелое поражение рук, лицевой мускулатуры и мышц верхней части туловиша влечет за собой выраженную задержку речевого и психического развития. Дети не сидят, не ходят, не могут себя обслуживать. В дошкольном возрасте, когда двигательная активность становится более выраженной, у некоторых детей появляются гиперкинезы в дистальных отделах рук и ног, а также оральные синкинезии. У большинства больных выражен псевдобульбарный синдром. Сухо жильные рефлексы высокие, но могут вызываться с трудом из-за высокого тонуса и контрактур. Эта форма детского церебрального паралича часто сочетается с микроцефалией и малыми аномалиями развития (дизэмбриогенетическими стигмами), что свидетельствует о внутриутробном поражении мозга. При двойной гемиплегии нередко наблюдаются эпилептиформные припадки. В связи с тяжелыми двигательными расстройствами рано формируются контактуры и деформации.

Атонически-астатическая форма характеризуется мышечной гипотонией. Тонические шейные и лабиринтный рефлексы выражены нерезко; их можно обнаружить во время эмоционального напряжения ребенка и в момент попытки произвести произвольные движения. При этой форме церебрального паралича на 2 —3-м году жизни выявляются симптомы поражения мозжечка: интенционный тремор, туловищная атаксия, расстройства координации движений. У этих больных резко страдают статические функции: они не могут держать голову, сидеть, стоять, ходить, сохраняя равновесие. Сухожильные рефлексы высокие. Часты речевые нарушения в форме мозжечковой или псевдобульбарной дизартрии. Отмечается выраженная задержка психического развития. Степень снижения интеллекта зависит от локализации поражения мозга. При поражении преимущественно лобных долей доминирует глубокая задержка психического развития. При преимущественном поражении мозжечка психическое развитие страдает меньше, но в этом случае доминируют симптомы поражения мозжечка.

Гиперкинетическая форма характеризуется преимущественным поражением подкорковых образований при резус-конфликтной беременности. Гиперкинезы появляются после первого года жизни, за исключением тяжелых случаев, когда их можно обнаружить уже на первом году. Гиперкинезы сильнее выражены в мышцах лица, нижних отделах конечностей и мышцах шеи. Различают гиперкинезы типа атетоза, хореоатетоза, торзионной дистонии. Эпилептиформные припадки наблюдаются редко. Сухожильные рефлексы высокие, с расширенной зоной. Часто наблюдаются речевые расстройства. Психическое развитие страдает меньше, чем при друтих формах, однако тяжелые двигательные и речевые нарушения затрудняют развитие ребенка, его обучение и социальную адаптацию.

**СИНДРОМЫ РЕЧЕВЫХ НАРУШЕНИЙ**

Речевые нарушения у детей с церебральными параличами характеризуются задержкой речевого развития, дизартрией и алалией.

Задержка речевого развития отмечается уже в доречевой период. Гуление и лепет появляются поздно, отличаются фрагментарностью, бедностью звуковых комплексов, малой голосовой активностью. Первые слова также запаздывают, активный словарь накапливается медленно, формирование фразовой речи нарушается. Задержка речевого развития, как правило, сочетается с различными формами дизартрии или алалии.

У детей с церебральными параличами наиболее часто отмечается псевдобульбарная дизартрия. Для этой формы дизартрии характерно повышение тонуса речевой мускулатуры. Язык в полости рта напряжен, его спинка спастически изогнута, кончик не выражен. Губы спастически напряжены. Повышение мышечного тонуса может чередоваться с гипотонией или дистонией в отдельных мышечных группах артикуляционного аппарата. Парезы артикуляционных мышц вызывают расстройство звукопроизношения по типу псевдобульбарной дизартрии. Характерны нарушение голосообразования и расстройство дыхания. Часто наблюдаются содружественные движения (синкинезии) в артикуляционной мускулатуре.

Наряду с псевдобульбарной дизартрией, которая может встречаться при всех формах церебрального паралича, имеют место и другие формы дизартрии. Так, экстрапирамидная форма дизартрии наблюдается при гиперкинетической форме детского церебрального паралича. Эта форма характеризуется мышечной дистонией гиперкинезами артикуляционных мышц, выраженным нарушением интонационной стороны речи. При атонически-астатической форме детского церебрального паралича отмечается мозжечковая дизартрия, особенностью которой является асинхронность между дыханием, фонацией и артикуляцией. Речь носит замедленный и толчкообразный характер. К концу фразы голос затихает (скандированная речь).

Часто встречается смешанная дизартрия. Моторная алалия приводит к недоразвитию всех сторон речи: фонематической, лексической, грамматической и семантической. При сенсорной алалии затруднено понимание обращенной речи. Отмечаются выраженные нарушения фонематического восприятия, вторично страдает развитие моторной речи.

Речевые нарушения у детей с церебральными параличами редко бывают изолированными. Чаще дизатрия сочетается с задержками речевого развития или с ал алией.

**СЕНСОРНЫЕ НАРУШЕНИЯ**

При детских церебральных параличах (особенно при гиперкинетической форме) довольно часто снижается острота слуха (обычно отмечается на высокочастотные тона). Это может способствовать нарушению произношения ряда звуков в отсутствие дизартрии. Ребенок, который не слышит звуков высокой частоты (и, *к, с, п, э, ф, ш),* не употребляет их в своей речевой продукции. В дальнейшем отмечаются трудности при обучении таких детей чтении письму. У некоторых больных недоразвит фонематический слух. Любое нарушение слухового восприятия может привести к задержке речевого развития, а в тяжелых случаях — к грубому недоразвитию речи.

Ранняя диагностика недостаточности слуха у детей с церебальными параличами имеет большое значение, так как своевременная коррекция этого дефекта позволяет избежать задержек речевого развития. Снижение остроты слуха у ребенка с двигательными нарушениями может затруднить выбор подходящей для него школы. В этом случае школу следует выбирать с учетом ведущего дефекта, исходя из того, что мешает адаптации ребенка (слуховой или двигательной).

**СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЙ ВЫСШИХ КОРКОВЫХ ФУНКЦИЙ**

**Нарушения пространственных представлений.** Восприятие пространства (пространственный гнозис) рассматривается как результат совместной деятельности различных анализаторов, среди которых особо важное значение имеет двигательно-кинестетический. У детей с церебральными параличами имеет место недоразвитие пространственного гнозиса, что связано с недоразвитием или поражением теменной доли больших полушарий головного мозга и с нарушениями зрительного восприятия.

Нарушения зрительного восприятия связаны с недостаточностью фиксации взора и конвергенции, сужением полей зрения, птозом, двоением, нистагмом и снижением остроты зрения. Нарушения подвижности глазных яблок являются следствием пареза мышц, двигающих глазное яблоко. Нарушения слухового восприятия также имеют значение в нарушении формирования пространственного гнозиса. Подобные сенсорные нарушения в дальнейшем служат причиной нарушения внимания и неумения сосредоточиться на задании.

**Нарушение формирования схемы тела, стереогнозиса.** Наличие патологических тонических рефлексов и парезов рук приводит к недоразвитию зрительно-моторной координации. Наряду с нарушением формирования пространственного гнозиса это затрудняет Формирование восприятия формы и овладение умением соотносить в пространстве объемные и плоские величины. При этом страдает также развитие схемы тела. Задерживается формирование понятий “правое” и “левое”. Большое значение в недоразвитии схемы тела имеют недостаточность кинестетических ощущений, недоразвитие реакции равновесия, поражение нижней части теменной доли правого или левого полушария мозга. Так, при поражении левой теменной доли с большим трудом формируются предтавления о правом и левом, развиваются элементы астереогнозии, дальнейшем затруднено усвоение письма, чтения и счета.

**Эмоциональные нарушения.** У больных детскими церебральными параличами часто отмечаются эмоциональные нарушения, которые проявляются в виде повышенной возбудимости, склонности к колебаниям настроения, появлению страхов. Страх нередко возникает даже при простых тактильных раздражениях, при изменении положения тела, окружающей обстановки. Некоторые дети боятся высоты, закрытых дверей, темноты, новых игрушек, новых людей. У детей с гиперкинетическим синдромом страхи могут перерасти в синдром витальной (жизненной) дезадаптации. При этом на различные зрительные и слуховые раздражители дети отвечают не ориентировочной, а защитной реакцией. Отмечаются повышенная возбудимость, слабая воля, неумение преодолевать препятствия и слабая мотивация к их преодолению.

У детей старшего возраста развиваются вторичные эмоциональные нарушения как реакция на свой дефект. У них наблюдается склонность к невротическим нарушениям. Кроме того, возникает угроза патологического развития личности по тревожно-мнительному, аутистическому (уход в себя, в мир своих фантазий) или инфантилизированному типу.

**Нарушения интеллектуального развития.** Интеллектуальное развитие детей с церебральными параличами протекает в неблагоприятных условиях и часто задерживается или искажается. Интеллект при детских церебральных параличах бывает изменен по-разному: примерно 30% детей имеют недоразвитие интеллекта по типу олигофрении, у 25 — 30% интеллект сохранен, а у остальных наблюдается задержка интеллектуального развития, обусловленная двигательными, речевыми и сенсорными расстройствами.

Важно вовремя определить, диагностировать заболевание, так как рано поставленный диагноз предполагает рано начатое лечение. Раннее лечение — один из залогов успеха в лечении детских церебральных параличей. Очень важно правильно организовать лечение детских церебральных параличей. Оно должно основываться на следующих принципах: раннее начало, этапность, преемственность и комплексность.

Этапность в лечении детских церебральных параличей означае лечение на разных этапах: родильный дом — больница — санаторий для детей с двигательными нарушениями дома ребенка — детские сады — специализированные школы и интернаты для детей с последствиями полиомиелита и церебральными параличами.

Между этими учреждениями должна быть преемственная связь, что делает лечение более адекватным и успешным. Комплексность лечения означает, что должна проводиться различная восстановительно-коррекционная работа: лечение движениями (лечебная физкультура), массаж, физиотерапевтические воздействия, ортопедическое и медикаментозное лечение, медико-педагогическая коррекция (более подробно вопросы лечения детских церебральных параличей рассмотрены в главе 10).

**ГИДРОЦЕФАЛИЯ**

Гидроцефалия — прогрессирующее увеличение размеров головы вследствие избыточного скопления жидкости в полости черепа. Причиной гидроцефалии могут быть врожденные пороки развития ликворной системы, например сужение водопровода мозга, создающиепрепятствия для нормальной циркуляции спинномозговой жидкости. Воспалительные процессы в мозговых оболочках (менингиты, арахноидиты) могут приводить к изменению их структуры, образованию спаек, сращений. При этих процессах основной причиной гидроцефалии является избыточное образование спинномозговой жидкости и уменьшение ее обратного всасывания. Гидроцефалия развивается вледствие сдавливания опухолями мозга, ликворных путей или прорастания их в желудочковую систему мозга. При патологоанатомическом исследовании мозга выявляют расширение полостей желудочков, истончение вещества мозга, атрофию сосудистых сплетений, уплотнение паутинной оболочки мозга, сращение мозговых оболочек. Степень изменений вещества мозга зависит от выраженности гидроцефалии. В тяжелых случаях полушария головного мозга превращаются в тонкостенные мешки, заполненные цереброспинальной жидкостью, количество которой достигает 1 — 2 л. Извилины мозга уплощены, борозды сглажены, кровеносные сосуды уменьшены, деформированы. Кости черепа истончены, основание его уплощено.

Постоянным клиническим признаком гидроцефалии является прогрессирующее увеличение головы (см. рис. 69). В случаях врожденной гидроцефалии оно может обнаруживаться при рождении ребенка, в первые дни или месяцы жизни. Череп увеличивается во всех направлениях, но преимущественно выступают лобные бугры. Лобная область как бы нависает, вследствие чего лицевой череп кажется уменьшенным. Иногда череп бывает асимметричным из-за скопления жидкости в определенных участках желудочковой системы. Швы черепа расходятся, большой родничок увеличивается, выбухает, становится напряженным, пульсирует. Вены свода черепа расширяются, кожа истончается, становится блестящей, Глазные яблоки обычно повернуты вниз (симптом заходящего солнца). Возможны нарушения движения глазных яблок: расходящееся или сходящееся косоглазие, плавающие движения глазных блок, нистагм и др. Следствием давления цереброспинальной жидкости на зрительный нерв является его атрофия и прогрессирующее снижение зрения вплоть до полной слепоты. Может наблюдаться снижение слуха. По мере нарастания гидроцефалии развиваются экзофтальм (выступание глазных яблок), спастические парезы, параличи, нарушения координации движений. Страдают вегетативные функции: терморегуляция, потоотделение, одно-солевой обмен и др.

Гидроцефалия имеет прогрессирующее или стационарное (не прогрессирующее) течение. Стационарное течение наблюдается при компенсации приводящих к гидроцефалии патологических процессов.

При гидроцефалии происходят своеобразные изменения психики. В начале болезни механическая память хорошая. Больные быстро запоминают стихи. Преобладает механическая память (однако этот признак не является обязательным, чаще выражен при компенсированной гидроцефалии). У некоторых детей развиты музыкальные или художественные способности. Работоспособность носит неравномерный характер. Нарушена целенаправленная деятельность. Такие дети очень истощаемы, с трудом сосредоточиваются на чем-либо, легко отвлекаемы. Отмечается склонность к колебаниям настроения, чаще в сторону эйфории (приподнятое, веселое настроение). Возможны переходы от импульсивного к заторможенному состоянию; у некоторых больных преобладает какое-либо из этих состояний. В период декомпенсации гидроцефалии наблюдаются элементы некритичности к своему поведению.

Нарушения интеллекта при гидроцефалии колеблются от глубокой идиотии до легкой дебильности. Это во многом зависит от степени компенсации гидроцефалии, характера вызвавшего ее патологического процесса и степени поражения мозга. При компенсированной гидроцефалии интеллектуальное развитие ребенка может быть нормальным, он способен обучаться в массовой школе. При снижении интеллекта возможность обучения ребенка зависит от степени олигофрении. В состоянии дебильности детей можно обучать во вспомогательных школах для умственно отсталых детей. Отмечаются случаи, когда интеллектуально сохранного больного гидроцефалией ребенка ошибочно квалифицируют как умственно отсталого. Причинами такой диагностики может быть повышенная истощаемость основных нервных процессов, пониженная работоспособность, отвлекаемость. Перечисленные явления особенно выражены в период декомпенсации — резкого повышения внутричерепного давления. К ним присоединяются головная боль, тошнота, головокружение, нарушения координации движений. У детей со сниженным интеллектом при декомпенсаций гидроцефалии изменения поведения и успеваемости происходят более резко. Педагог-дефектолог должен знать об этих особенностях течения гидроцефалии или гидроцефального синдрома и вовремя ставить об этом в известность невропатолога, психоневролога или педиатра.

Больные гидроцефалией дети дошкольного возраста могут казаться хорошо развитыми за счет хорошей механической памяти, резонерства, музыкальных и художественных способностей. Однако при психологическом исследовании можно выявить у них слабость мыслительных процессов, малопродуктивное мышление, слабую логическую память, шаблонность речи, малую ее выразительность, бедность словарного запаса. Все это важно учитывать педагогу-дефектологу при работе с детьми, страдающими гидроцефалией или гидроцефально-гипертензионным синдромом. При прогрессировании гидроцефалии по мере нарастания атрофии мозга уровень умственного развития заметно снижается. Ослабевает память. Речь становится бедной и малоэмоциональной, Преобладает механическое повторение услышанного. Постепенно развивается слабоумие, усугубляемое дефектами зрения, слуха, эпилептиформными припадками.

При гидроцефалии проводят исследование цереброспинальной жидкости, электроэнцефалографию, эхоэнцефалографию, рентгенографию черепа, осмотр глазного дна, ангиографию, пневмо-энцефалографию, компьютерную томографию. Все это предпринимают с целью выявления вызвавшего гидроцефалию основного патологического процесса. Особенно важно своевременно диагностировать прогрессирующую гидроцефалию, вызванную опухолью головного мозга или текущим воспалительным процессом — арахноидитом.

Лечение гидроцефалии зависит от характера прогрессирования процесса. При быстром увеличении окружности черепа показано нейрохирургическое вмешательство. В случаях медленного прогрессирования гидроцефалии рекомендуется применять препараты, снижающие внутричерепное давление.

При отставании в психическом и речевом развитии дети нуждаются в специальных логопедических и педагогических мероприятиях, характер которых во многом зависит от степени интеллектуального дефекта, выраженности декомпенсации гидроцефалии. В каждом конкретном случае вопрос о методах коррекции следует обсуждать с врачом, учитывая те особенности психики больных, о которых сказано выше.

**МИКРОЦЕФАЛИЯ**

Микроцефалия относится к тяжелым порокам развития головного мозга. Она характеризуется уменьшением размеров черепа и мозга, нарушением двигательных функций, судорожным синдромоми выраженной задержкой психического развития. Среди умственнo отсталых детей больные с этой патологией составляют 20 %. Микроцефалия встречается как самостоятельный синдром (генетическая и приобретенные формы) и как симптом хромосомных болезней и некоторых нарушений обмена веществ. Она может быть обусловлена воздеиствием на развивающийся мозг неблагоприятных факторов: гипоксии, инфекции, интоксикации, нарушения витаминного баланса.

При патологоанатомическом исследовании мозга больных микроцефалией прежде всего отмечают значительное уменьшение его массы, недоразвитие коры больших полушарий (особенно лобных долей), сглаженность борозд и извилин, расширение желудочков. Микроскопическим исследованием выявляют уменьшение числа и размеров нервных клеток более чем на 25 *%* от нормы. Нервные волокна недостаточно покрыты миелином. Обнаруживают и другие пороки развития мозга: недоразвитие мозговых извилин, полости внутри вещества мозга, червя и полушарий мозжечка, расширение желудочков мозга и т.д.

Первые признаки микроцефалии, как правило, выявляют при рождении ребенка. Череп значительно уменьшен, отмечается диспропорция мозгового и лицевого черепа, кости черепа плотные. У больных “убегающий” назад лоб, низко расположенные, большие и оттопыренные уши, высокое и узкое нёбо. В некоторых случаях симптомы микроцефалии формируются в первые месяцы жизни. Окружность черепа не увеличивается или увеличивается незначительно, быстро смыкаются черепные швы и закрывается родничок. У больных с микроцефалией могут наблюдаться неврологические нарушения: спастические параличи и парезы, расстройства координации движений, косоглазие, судороги, задержка развития статических и двигательных функций.

Основное значение в клинической картине имеет интеллектуальный дефект, обычно достигающий значительной степени (глубокая имбецильность или идиотия). Психическое недоразвитие при микроцефалии носит диффузный характер. Резко выражено не только нарушение познавательной деятельности, но и недоразвитие личности в целом. Относительно сохранны простые эмоции. Такие больные проявляют достаточное чувство симпатии по отношению к окружающим, радушны, приветливы. В зависимости от особенностей темперамента, степени активности и подвижности нервных процессов микроцефалию принято делить на торпидную и эретическую (возбудимую). Больные первой группы отличаются вялостью, малой подвижностью, безучастным отношением к окружаюшему. Деятельность их крайне ограниченна, носит пассивно-подражательный характер. Значительно чаще встречаются больные эретической группы. Их поведение характеризуется чрезмерной подвижностью, суетливостью, они стремятся к деятельности, однако в ней преобладают нецелесообразные движения. Тонкие движения они выполняют с трудом. Благодаря хорошей подражательной способности и живости эмоций больные этой группы относительно неплохо овладевают навыками более или менее правильного поведения, что позволяет им лучше адаптироваться в социальной среде.

Если микроцефалия является следствием тяжелого органического поражения мозга, то у больных наряду с грубым нарушением интеллекта отмечаются значительные изменения эмоциональной сферы и навыков. При всех формах микроцефалии выявляется грубoe недоразвитие речи или ее полное отсутствие. При лечении микроцефалии назначают успокаивающие, противосудорожные и другие препараты.

В социальной адаптации этих больных большое значение придают воспитанию и обучению.

Процесс обучения строят на основе максимального использования сохранных эмоций, механической памяти, способности к подражанию. Широко используют принцип наглядности. Существенную роль играет активизация мыслительной деятельности больных детей. Формирующиеся элементарные понятия и навыки закрепляют в процессе трудотерапии.

**НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ С ПОРАЖЕНИЕМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Наследственные болезни, сопровождающиеся нарушением обмена веществ, развиваются в результате изменения генетической информации. Если формирование определенного признака представить как считывание наследственного кода, записанного на ЦНК, и реализацию его через сложную цепь биохимических превращений, то наследственные болезни обмена веществ можно рассматривать как своеобразную, генетически вызванную дезинформацию. В случаях, когда изменен ген, ответственный за синтез того или иного фермента или белка, при делении клетки эта ошибка повторяется. Достаточно одной половой клетке иметь такую “опечатку”, чтобы миллионы клеток, берущих от нее начало, имели этот дефект. Нормальное формирование организма нарушается, развивается болезнь.

Поражение нервной системы при наследственных болезнях обмена веществ обусловлено нарушением структуры генов, ответствнных за синтез белков и ферментов, непосредственно или опосредованно связанных с функционированием нервной системы. Патология обмена веществ приводит к грубым морфологическим и функциональным изменениям в ткани мозга и периферических нервах.

Большая часть заболеваний обмена веществ, протекающих с поражением нервной системы, обусловлена рецессивными генами, локализованными в аутосомах. Болезнь проявляется в полной форме лишь в том случае, если отмечается гомозиготное состояние рецессивного гена, иными словами, если “дефектный” ген имеется в двойной дозе (один такой ген ребенок получает от отца, другой - от матери). Если же “дефектный” ген находится в гетерозеготном состоянии, т. е. подавляется здоровым геном, то заболевание не проявляется. Однако у носителей патологического гена (гетерозиготы) наблюдаются легкие нарушения обмена веществ, которые можно выявить с помощью специальных проб. Аутосомно-рецессивные формы заболеваний обмена веществ обычно проявляются в детском возрасте, быстро прогрессируют и в отсутствие соответствующего лечения рано приводят к грубым расстройствам функций организма. Значительно реже встречаются формы патологии с другими типами наследственной передачи — аутосомно-доминантным или рецессивным, сцепленным с полом, т.е. с половой хромосомой.

В настоящее время при многих наследственных заболеваниях установлен специфический биохимический дефект, обусловливающий возникновение и развитие патологического процесса. Это сделало возможным доклиническую диагностику и проведение теоретически обоснованной коррекции метаболических расстройств. В тех случаях, когда лечение проводят в ранней стадии болезни или до появления клинических симптомов, можно предотвратить развитие необратимых изменений в организме. Наиболее эффективна диагностика заболеваний обмена веществ еще во внутриутробном периоде на основании биохимического исследования околоплодной жидкости. Однако этот метод диагностики только начинает внедряться в клиническую практику.

С целью раннего выявления наследственных болезней обмена веществ широко применяют двухэтапную систему клинического и биохимического обследования, позволяющую уже в первые недели и месяцы жизни выявить группу детей, угрожаемых по развитию наследственных заболеваний. Дети группы высокого риска подлежат динамическому наблюдению врачей и детальному биохимическому обследованию, целью которого является идентификация патологии.

В зависимости от того, какой вид обмена веществ преимущественно нарушен при том или ином заболевании, различают наследственные болезни обмена аминокислот, липидов, мукополи-сахаридов, гликозаминогликанов, микроэлементов, углеводов и т.д.

Наследственные болезни обмена аминокислот представляют собой наиболее изученную группу заболеваний. Совершенствование методов диагностики позволило установить, что среди новорожденных частота заболеваний этой группы колеблется от 1: 10000 до 1:100000. Частота гетерозиготных носителей патологического гена составляет Г. 100 — 1:400.

При большинстве болезней изучены тонкие биохимические нарушения, приводящие к формированию патологии. Генетические детерминированное отсутствие тех или иных ферментов производит к тому, что аминокислоты в организме не подвергаются дальнейшему превращению, а в тканях и биологических жидкостях накапливаются их производные, оказывающие токсическое действие на нервную систему. Большинство заболеваний обмена веществ клинически проявляется на первом-втором году жизни кожными нарушениями, задержкой психического и двигательного развития, судорогами. Эти нарушения прогрессируют, и в дальнейшем могутформироваться грубые нарушения речи, слабоумие, парезы и параличи, расстройства координации. Темп развития заболевания и характер расстройств зависят от вида биохимического дефекта. Разработаны эффективные методы лечения многих болезней аминокислотного обмена, в основе которых лежит исключение из пищевого рациона аминокислоты, которая не может быть усвоена организмом.

При заболеваниях, обусловленных генетически детерминированным нарушением обмена липидов (жиров), в клетках нервной системы и других органов происходит избыточное накопление жироподобных веществ вследствие отсутствия или недостаточной активности ферментов, участвующих в их дальнейшем превращении. Такие заболевания называются иначе внутриклеточными липоидозами. Скопление липидов в клетках приводит к их гибели. При ряде заболеваний наряду с нервными клетками в равной степени поражаются проводящие пути. Эта группа болезней носит название лейкодистрофий.

Нарушения липидного обмена обычно проявляются в детском возрасте. Наблюдаются расстройства поведения, происходит снижение интеллекта, развиваются парезы и параличи, нарушается функция анализаторов. Прогрессирующие симптомы приводят к тяжелой инвалидизации и полной психической деградации больных.

Заболевания, протекающие с нарушением обмена липидов, диагностируют на основании результатов тщательного клинического и биохимического обследования больного. С учетом звеньев нарушенного обмена предпринимают попытки терапии этих заболеваний введением недостающих веществ.

При болезнях, протекающих с нарушением обмена мукополи-сахаридов, наблюдается сочетанное поражение нервной системы, сосудов, опорно-двигательного аппарата, глаз, внутренних органов. Множественность поражения обусловлена тем, что мукополисахариды входят в состав соединительной ткани, образующей основу всех органов и систем организма. Неполноценное формирование соединительной ткани и накопление мукополисахаридов в клетках приводят к нарушению многих функций. Диагноз подтверждают определением избыточного количества мукополисахаридов в моче. Генетический дефект идентифицируют посредством исследования ферментов, участвующих в обмене мукополисахаридов. Рабатываются методы заместительного лечения, но они еще не получили широкого распространения. Наследственные нарушения обмена углеводов выражаются в том, что организм перестает усваивать усваивать те или иные сахара вследствие отсутствия определенных ферментов. При этих заболеваниях часто развиваются состояния, сопровождающиеся резким повышением или снижением содержания сахара в крови. Образование побочных продуктов обмена (кетокислоты) может вызывать Метаболические и структурные изменения в ткани мозга. Диспансерное наблюдение за детьми с нарушениями углеводного обмена позволило реально решить вопросы доклинической диагностики этих заболеваний. С ранней диагностикой тесно связана профилактика неврологических нарушений. Разработаны методы эффективного лечения многих генетически детерминированных нарушений углеводного обмена с широким применением диетотерапии и специальных лекарственных препаратов. В связи с этим заболевания углеводного обмена имеют значительно меньший удельный вес в патологии нервной системы, чем нарушения обмена аминокислот, нейролипидозы, мукополисахаридозы.

На современном этапе сложность лечения многих болезней обмена веществ, особенно при выраженной клинической симптоматике, делает исключительно актуальной их профилактику В широком смысле профилактика наследственных болезней включает прежде всего комплекс социально-гигиенических мероприятий, направленных на оздоровление окружающей среды. Специфические задачи профилактики наследственных болезней обмена веществ предполагают решение вопроса о целесообразности деторождения, если в семье есть больной с наследственной формой патологии, выявление гетерозиготных носителей патологическогс гена с помощью специальных нагрузочных проб, диагностику заболевания во внутриутробном периоде, при необходимости прерывание беременности. Вопросами профилактики наследственных болезней обмена веществ занимаются работники специализированных медико-биологических отделений при крупных больницах и медико-генетических консультаций.

**ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ**

Фенилпировиноградная олигофрения — наследственное заболевание из числа нарушений обмена аминокислот. Встречается у новорожденных с частотой 1:10000. Дети с этой болезнью составляют до 12% среди умственно отсталых. В основе заболевания лежит снижение активности или полное отсутствие фермента фенилаланингидроксилазы, участвующего в обмене фенилаланина. Вследствие дефекта обмена этой аминокислоты происходит приводящее к поражению нервной системы избыточное накопления токсических веществ (кетокислоты).

При патоморфологическом исследовании мозга умерших больных находят выраженные изменения белого вещества в виде недостаточной миелинизации нервных волокон. Отмечают также отек и набухание головного мозга, разрастание элементов соединительной ткани (глиоз). В некоторых случаях мозг уменьшен, кора большихполушарий атрофирована. Первые признаки заболевания выявляются в возрасте до 1 года. Характерен внешний вид больных: светлые волосы, голубые глаза, недостаточная пигментация кожи. Ведущим клиническим симптомом болезни является отставание в психическом развитии, которое может быть выражено в различной степени. Снижение интеллекта сочетается с отставанием в физическом развитии: больные дети поздно начинают сидеть, стоять, ходить. Рост больных обычно ниже нормального. В ранней стадии болезни снижается тонус мышц, затем постепенно формируются спастические парезы и параличи. Сухожильные рефлексы обычно высокие, с расширенными зонами. Походка спастико-атактическая вследствие высокого мышечного тонуса и нарушений координации. Нередко уже в первые годы у больных отмечаются судороги. Возникают малые и большие припадки, которые со временем могут видоизменяться. Как правило, судороги частые, серийные, устойчивые к противосудорожной терапии. Присоединение припадков значительно осложняет течение болезни, снижает психические и двигательные возможности больных.

Неврологические расстройства также могут проявляться в форме постепенного нарастания непроизвольных движений — гипер-кинезов. Наблюдаются вращательные движения туловища или отдельных частей тела, червеобразные сокращения мышц пальцев (атетоз), дрожание пальцев вытянутых рук (тремор). Изменения черепных нервов выражаются в нарастающем косоглазии и нистагме.

У большинства нелеченых больных снижение интеллекта постепенно прогрессирует до степени идиотии. Характерны расстройства речи или нарушения ее формирования. У большинства больных речь полностью отсутствует. У других детей она бедна, односложна, часто аграмматична, у них же отмечаются эхолалия и персеверации. Навыки опрятности, самообслуживания обычно Формируются с трудом. Выражены нарушения эмоциональной сферы. Больные не стремятся к общению с родителями и детьми. Их эмоции бедны, часто неадекватны, интересы снижены. Изменяется поведение больных: они беспокойны, резки, боязливы, раздражительны, склонны к аффектам гнева.

Часто наблюдаются кожные нарушения: экссудативный диатез, экзема, дерматиты и др. От больных исходит специфический затхлый, "мышиный" запах, обусловленный избыточным выделением кетокислот с потом, через легкие, с мочой. Диагноз фенилпировиноградной олигофрении ставится на основании определения содержания фенилаланина в плазме крови и избыточного выделения с мочой кетокислот, основнымм принципом лечения является исключение из пищевого рациона продуктов, содержащих фенилаланин. Для вскармливания детей раннего возраста широко используют белковые гидролизаты (лофенолак, кетонил, цимогран, минафен), в которых содержится набор необходимых для растущего организма аминокислот (кроме фенилаланина). Терапия эффективна в тех случаях, когда ее начинают до появления первых симптомов поражения нервной системы. Лечение проводят в течение нескольких лет.

Большинство детей обучаются в специальных школах. Педагогические мероприятия осуществляются с учетом тяжести интеллектуального дефекта.

**ГИСТИДИНЕМИЯ**

Наследственное заболевание, обусловленное нарушением обмена аминокислоты гистидина. Патология наследуется аутосомно-рецессивно. Среди новорожденных заболевание встречается с частотой 1:17000. В основе болезни лежит отсутствие фермента, участвующего в биохимических превращениях гистидина, что приводит к повышению его содержания в крови и дисбалансу амино-кислотного обмена.

В случае полного отсутствия фермента клинические симптомы появляются в первые 3 — 4 мес жизни в виде судорог, задержке двигательного и психического развития. У больных преобладает отрицательный эмоциональный комплекс: они вялы, плаксивы, не тянутся к игрушкам. Постепенно состояние ухудшается, нарастает отек мозга, приводящий к смертельному исходу.

Если активность фермента снижена, то симптомы заболевани развиваются медленно. Отставание в психическом развитии наблюдается только у части больных. Характерно нарушение речи с преобладанием моторной алалии. Отмечается также снижение слух, с чем отчасти может быть связана задержка умственного развития. Диагноз подтверждается при биохимическом исследовании крови и мочи. С целью лечения назначают диеты с ограничением продуктов (прежде всего животного происхождения), содержащих гистидин. В питании преобладают фруктовые соки, пюре, безбелковый хлеб.

**АМАВРОТИЧЕСКАЯ ИДИОТИЯ**

Наследственные заболевания из группы липоидозов характеризуются нарастающим слабоумием, прогрессирующим снижением зрения, судорогами. В эту группу объединено несколько форм заболеваний, сходных по клиническим проявлениям, но различающихся по времени начала, темпам нарастания симптомов и основному биохимическому дефекту.

Одни формы заболевания проявляются в детском возрасте (врожденная форма Нормана — Вуда, ранняя детская форма Тея -Сакса, поздняя детская форма Янского —Билышовского), другие формы возникают позже (юношеская форма Шпильмейера — Фогта, поздняя форма Куфса).

Основным механизмом развития неврологических нарушений является генетически детерминированное расстройство обмена липидов в мозговой ткани. Наиболее подробно изучена амавротическая идиотия Тея — Сакса. Патология наследуется аутосомно-рецессивно, особенно часто проявляется в кровнородственных браках. При патоморфологическом исследовании мозга выявляют специфические изменения в нервных клетках. Нейроны заполнены мелкозернистым жироподобным веществом. Отмечается их гибель с разрастанием соединительной ткани. В нервных волокнах наблюдается распад белого вещества. Аналогичные изменения обнаруживаются в сетчатке, особенно в области желтого пятна. Жироподобное вещество накапливается также во внутренних органах и эритроцитах.

Первые признаки болезни появляются в возрасте 4 — 6 мес. До этого ребенок развивается нормально: хорошо знает близких, реагирует на игрушки, смеется, проявляет двигательную активность. Постепенно утрачивает интерес к окружающему. Дети становятся вялыми, малоэмоциональными, перестают играть, улыбаться, узнавать близких. Рано отмечается снижение зрения. Отсутствуют фиксация взгляда и прослеживание за игрушкой. Появляются судорожные припадки, преимущественно тонические или малые пропульсивные. Судороги могут возникать при сильных звуковых раздражителях (гиперакузивные судороги). Прогрессируют центральные парезы, в результате чего больной оказывается полностью обездвижен. Развиваются симптомы псевдобульбарного паралича. Заболевание быстро прогрессирует и через 1—2 года приводит больных к гибели.

Диагноз болезни Тея — Сакса подтверждается биохимическим исследованием крови, картиной глазного дна. Выявляются характерное пятно вишнево-красного цвета (“вишневая косточка) на сетчатке и атрофия диска зрительного нерва.

Учитывая ограниченные возможности терапии при этом заболевании, основное внимание уделяют его профилактике. Разработаны методы обнаружения гетерозиготных носителей патологического гена и способы диагностики амавротической идиотии Тея - Сакса у плода.

**ЛЕЙКОДИСТРОФИИ**

Лейкодистрофии — наследственные заболевания нервной системы, обусловленные нарушением активности ферментов, участвующих в обмене миелина. Заболевания этой группы наследуются аутосомно-рецессивно или по рецессивному, сцепленному с полом, типу. Большинство описанных в литературе больных составляют мальчики.

При всех формах лейкодистрофии головной мозг поражается диффузно. Патоморфологически выявляют симметричный распад белого вещества больших полушарий, ствола головного мозга, мозжечка. Постоянно обнаруживается демиелинизация (распад неправильно построенного миелина) пирамидных и экстрапирамидных путей. В ряде случаев продукты распада миелина накапливаются в нервных и глиальных клетках, белых кровяных тельцах, клетках внутренних органов. На месте разрушенного белого вещества могут образовываться полости. Серое вещество изменяется в меньшей степени.

Лейкодистрофии могут начинаться в различном возрасте, но чаще они возникают в первые годы жизни. Первыми признаками являются нарушения в психической сфере. Дети становятся вялыми, малоинициативными, перестают интересоваться игрушками, не узнают близких, постепенно теряют приобретенные навыки. Тонус мышц вначале бывает снижен, затем повышается. Нарастает выраженность спастических парезов и параличей, гиперкинезов. разнообразных судорог. Слабоумие прогрессирует, зрение и слух снижаются вплоть до слепоты и глухоты. Все более нарушаются акты глотания и дыхания. Расстройства чувствительности наблюдаются редко. Время появления первых симптомов, характер течиния заболевания, его длительность, преобладание в клинически картине тех или иных расстройств зависят от формы болезни.

Основными и наиболее изученными вариантами лейкодистрофии являются метахроматическая лейкодистрофия Шольца—Гринфильда, глобоидно-клеточная лейкодистрофия Краббе, суданофильная лейкодистрофия Пелициуса — Мерцбахера и др.

Клиническая дифференциация отдельных форм лейкодистрофий крайне трудна. Диагноз ставят на основании неуклонного прогрессирования неврологических нарушений и подтверждают снижением активности специфических ферментов, участвующих в обмене липидов миелина, обнаружении в крови, цереброспинальной жидкости, тканях избыточного накопления липидов и продуктов их побочного обмена. Лечение носит симптоматический характер. Больному назначают противосудорожные препараты, средства, снижающие тонус мышц, улучшающие обмен в мозговой ткани. Профилактика заболеваний заключается в выявлении гетерозиготных носителей патологического гена и медико-генетическом консультировании семей, в которых были случаи заболевания лейкодистрофией.

**МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЫ**

Мукополисахаридозы — наследственные заболевания, обусловленные нарушением обмена веществ, входящих в состав соединительной ткани. Совершенствование биохимических методов исследования позволило уточнить характер биохимических изменений, вызывающих мукополисахаридозы. На основании этого различают по клиническому течению и биохимическим изменениям девять вариантов заболеваний этой группы. Большинство генов, мутации которых лежат в основе мукополисахаридозов, локализованы в аутосомах.

При патоморфологическом исследовании обнаруживаются измнения различных органов и систем. Нарушается структура костной и хрящевой тканей, сосудов, внутренних органов, сетчатки, нервной системы. В нейронах обнаруживается накопление муко-полисахаридов, в результате чего нейроны погибают. Твердая мозговая оболочка утолщена, желудочки мозга расширены, кора головного мозга истончена. При всех формах мукополисахаридозов внешний вид больных относительно сходен. Второе название болезней этой группы (гаргоилизм) отражает особенности внешности больных, которые напоминают уродцев (гаргоилы), изображенных на соборе Парижской богоматери.

У больных с рождения отмечаются грубые, гротескные черты лица: нависающий лоб, запавшее переносье, широкое расстояние между глазами, большой язык, неправильный рост зубов. Голова обычно увеличена, рост небольшой, руки и ноги короткие. Грудная клетка деформирована, позвоночник искривлен, пальцы толстые и короткие. Часто наблюдаются пупочные и паховые грыжи, живот увеличен в размерах. Отмечается также увеличение печени, селезенки, расширение границ сердца. У больных прогрессирует сердечная и печеночная недостаточность, ведущая к развитию асцита (скоплению жидкости в брюшной полости). Постепенно снижаются слух и зрение. При одних вариантах болезни интеллект может быть сохранен, при других — снижен.

На ЭКГ выявляются признаки диффузного поражения сердечной мышцы. На глазном дне обнаруживается отек соска зрительного нерва с признаками его атрофии; при офтальмоскопии нередко определяется помутнение роговицы. Рентгенологическая картина характеризуется деформацией костей черепа, их уплотнением, нарушением строения длинных трубчатых костей, изменениями в позвонках.

Диагностика той или иной формы мукополисахаридоза основывается на данных биохимического исследования.

Для лечения применяют гормоны коры надпочечников, щитовидной железы, витамина А в больших дозах, сердечные и другие симтоматические средства. Предпринимаются попытки лечения путем ведения недостающих ферментов.

Гетерозиготных носителей патологического гена выявляют по снижению активности специфического фермента. В профилактике мукополисахаридозов большое значение имеет медико-генетичекое консультирование.

**ГЕПАТОЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ДИСТРОФИЯ**

Гепатоцеребральная дистрофия — наследственное заболевание характеризующееся сочетанным поражением печени и мзга *(hepar* — печень, *cerebrum* — мозг) и обусловленное нарушение обмена меди. В организме отсутствует белок, связывающий медь вследствие чего она накапливается во внутренних органах и нервной системе (главным образом в печени и головном мозге).

Заболевание наследуется аутосомно-рецессивно. Встречается во всех странах мира.

При патоморфологическом исследовании обнаруживают отложение меди в мозге, печени, почках, селезенке, радужной оболочке глаз, роговице, хрусталике. В этих органах находят погибшие клетки и разросшуюся соединительную ткань. В области подкорковых образований и коры — выраженное разрастание глии с образованием полостей и кист. В сером веществе головного мозга определяют также кровоизлияния небольших размеров с явлениями отека мозговой ткани.

Первые симптомы болезни появляются в возрасте 10 —15 лет Заболевание может начинаться либо с психических расстройств либо с двигательных нарушений. Иногда на первый план выступают симптомы поражения печени и желудочно-кишечного тракта. Психические нарушения выражаются в том, что у детей снижаются память, внимание, работоспособность. Сначала в школа эти симптомы иногда расценивают как невнимательность, неусидчивость, плохую подготовку дома. Постепенно прогрессирует снижение интеллекта, нарушаются счет, письмо, чтение. Изменяется характер больных: они становятся раздражительными, плаксивыми, иногда злобными, агрессивными. Оценить тяжесть своего со стояния больные не могут.

Двигательные нарушения при гепатоцеребральной дистрофии представлены главным образом разнообразными непроизвольными движениями: червеобразным движением пальцев рук и ног (атетоз), сокращением мимической мускулатуры лица, производящем впечатление гримасничания, вращательными штопорообразными движениями туловища (торсионный спазм), беспорядочными сокращениями отдельных групп мышц (хореиформный гиперкинез), дрожанием головы, конечностей, туловища. В некоторых случаях отмечается повышение мышечного тонуса по пластическому (экстрапирамидному) типу. Больные скованны, малоактивны, с трудом одеваются, медленно ходят, им трудно себя обслуживать. Лицо гипомимично. Иногда развиваются спастические параличи и парезы. Нарушения речи многообразны. Они могут быть связаны с гиперкинезами речевых мышц (подкорковая дизартрия), повышением их тонуса (псевдобульбарная дизартрия), нарушением сенсорного и моторного компонентов речи (сенсорная афазия, моторная афазия, сенсомоторная афазия). Расстройства высших корковых функций сопровождаются постепенным обеднием речи, появлением аграмматизмов, персевераций, эхолалии. По мере развития заболевания речь может полностью распадаться*.* Признаком поражения коры головного мозга являются судороги, которые чаще носят очаговый характер.

Изменения печени обычно протекают по типу подострого воспалительного процесса. Характерны отсутствие аппетита, расстройствостула, рвота, тошнота, боли в животе, периодическая желтуха. Печень увеличена в размерах, болезненна при пальпации. Весьма специфичный симптом — золотисто-зеленое или зеленовато-коричневое кольцо на радужной оболочке (кольцо Кайзера-Флейшера), образующееся вследствие отложения в ней меди. В зависимости от преобладания тех или иных симптомов различают брюшную (абдоминальную), гиперкинетическую, дрожательно-ригидную, дрожательную и экстрапирамидно-корковую формы болезни.

Диагноз гепатоцеребральной дистрофии ставят на основании определения избыточного содержания в крови и моче меди и уменьшения количества или отсутствия медьевязывающего белка — церуло-плазмина.

Лечение гепатоцеребральной дистрофии направлено на выведение или связывание избытка меди с помощью специальных препаратов. Применение этих средств в ранних стадиях болезни позволяет предотвратить тяжелые нарушения нервной системы. Назначают также препараты и диеты, улучшающие функцию печени.

Гетерозиготные носители мутантного гена могут быть выявлены биохимическими методами исследования, что имеет значение для медико-генетического консультирования.

**ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ МЫШЕЧНЫЕ ДИСТРОФИИ**

Эта группа наследственных заболеваний нервной или нервно-мыщечной системы характеризуется постепенным нарастанием слабости и атрофии мышц. Заболевание описано во всех странах мира, встречается среди населения с частотой 1:25000, в 35 — 40% случаев носит семейный характер. Различные формы прогрессирующих мышечных дистрофий могут наследоваться аутосомно-доминантно, аутентично-рецессивно, рецессивно, сцепленно с Х-хромосомой. Механизмы развития этих болезней в полной мере не изучены.

Однако имеют место нарушения многих биохимических констант, различные электрофизиологические и ультраструктурные измения. В развитии патологического процесса при прогрессирующих мышечных дистрофиях определенную роль играет синтез неполноценных мышечных белков — актина и миозина, сопровождающийся их ускоренным распадом. Изменяется активность ряда неспецифических ферментов (креатинфосфокиназы, альдолазы и др.). Выявлены нарушения энергетического обмена, выражающиеся в быстром распаде соединений, используемых в качестве энергетических ресурсов при сокращении мышц. Нарушение строения клеточных мембран приводит к изменению их проницаемости в отношении ионов калия, натрия, участвующих в сокращении мышц. В развитии дистрофии мышц определенное значение имеют патология капилляров и нарушения строения соединительной ткани.

У больных с мышечными дистрофиями основной патологический процесс развивается в мышечной ткани. При другой группе болезней изменения в мышцах возникают вторично, первично нарушается структура нервной клетки и волокна. Эти заболевания называют неврогенными мышечными атрофиями. К ним относят спинальные (протекающие с преимущественным поражением двигательных клеток спинного мозга) и невральные (с поражением периферических нервов) амиотрофии.

В группу прогрессирующих мышечных дистрофий входят заболевания, различающиеся по времени появления клинических признаков, преимущественной локализации мышечных атрофии, характеру их распространения, темпу нарастания патологических изменений и типу наследования.

Основные патоморфологические изменения при прогрессирующих мышечных дистрофиях происходят в мышцах. Они выражаются в атрофии отдельных мышечных волокон. Миофибриллы утрачивают поперечную исчерченность, а иногда полностью разрушаются. В ядрах мышечных клеток также обнаруживают изменения. Они становятся крупнее обычных, содержат различные включения, иногда сморщиваются. На месте атрофированных волокон интенсивно разрастается жировая и соединительная ткань. Нервные волокна и нервные клетки остаются относительно сохранными Выраженные изменения находят в сосудах мышц, имеющих тенденцию к сужению и образованию тромбов.

Первые признаки болезни проявляются нарастающей слабостью тех или иных групп мышц, утомляемостью при легких физических нагрузках, симметричными атрофиями мышц.

Поражение мышц плечевого пояса приводит к ограничению движений в плечевых суставах. Больные не могут поднять рук выше горизонтального уровня, в то время как объем движений локтевых и лучезапястных суставах и сила мышц длительное время остаются сохранными. При попытке поднять больного, поддерживая под мышками, его голова как бы проваливается в плечи (симптом свободных надплечий). Лопатки отстают от туловища (симптом крыловидных лопаток). В случае поражения мышц вого пояса возникают затруднения при подъеме на лестницу, вставании из положения сидя. Больной оказывает себе помощь, опираясь на посторонние предметы, встает в несколько этапов ("лесенкой”). Походка становится переваливающейся, раскачивающейся (утиная походка). Атрофия косых мышц живота приводит к развитию осиной талии. Слабость длинных мышц спины нарушает осанку, вызывая искривление позвоночника и выпячивание живота.

Поражение мышц костей и стоп сопровождается их слабостью. Походка больного становится своеобразной. Для того чтобы не запепиться носком отвисающей стопы за пол, он вынужден высоко поднимать голень (петушиная походка).

При слабости и атрофии мышц лица отмечается отсутствие на л6y морщин (симптом полированного лба). Наблюдается гипомимия: больные не могут плотно зажмурить глаза, надуть щеки, вытянуть губы трубочкой т.д. В некоторых случаях вследствие замещения губных мышц соединительной и жировой тканью губы утолщаются (напоминают губы тапира).

При поражении наружных глазных мышц ограничивается объем движения глазных яблок; иногда они становятся полностью неподвижными.

Если в патологический процесс вовлекаются мышцы глотки и гортани, то возникает осиплость голоса и нарушается акт глотания. Поражение межреберных мышц ведет к дыхательной недостаточности и заболеваниям легких и сердца.

При неврологическом обследовании больных с прогрессирующими мышечными дистрофиями наряду с ограничением объема движений, снижением силы мышц и их атрофией выявляются мышечная гипотония, снижение или полное отсутствие сухожильных рефлексов.

Темп прогрессирования патологического процесса зависит от формы заболевания и индивидуальных особенностей организма. В стадии выраженных нарушений вследствие атрофии мышц и отсутствия движений могут формироваться контрактуры (тугопо-движность или невозможность движения в суставах).

Большинство форм прогрессирующих мышечных дистрофий не сопровождается снижением интеллекта. Больные критически относятся к своему дефекту. Иногда наблюдаются выраженные эмоциональные нарушения в виде повышенной раздражительности, подавленности настроения, замкнутости. Многие больные успешно обучаются по программе массовой школы. Исключение составляют больные с псевдогипертрофической формой. При этой форме наблюдается выраженное снижение интеллекта. Данный вариант прогрессирующей мышечной дистрофии наследуется рецессивно, сцепленно с Х-хромосомой. Основную массу больных составляют мальчики. Наряду с прогрессирующими атрофиями и слабостью мышц плечевого и тазового поясов наблюдается псевдогипертрофия (разрастание соединительной ткани, особенно в области икроножных мышц) и эндокринные нарушения (чаще ожирение). Некоторая задержка развития психических функций отмечается уже в первые годы жизни. Дети малоэмоциональны. Речь развивается с запозданием и носит примитивный характер. Абстрактное мышление отсутствует. Навыки опрятности и самообслуживания формируются с трудом. Интеллект обычно классифицируется как тяжелая дебильность или имбецильность; реже наблюдается идиотия.

Диагноз прогрессирующих мышечных дистрофий подтверждают исследованием биопотенциалов мышц и микроскопическим изучением взятой у больного мышечной ткани.

Лечение заболеваний этой группы направлено на улучшение белкового и энергетического обмена в мышцах, нормализацию витаминного баланса в организме, стимуляцию нервно-мышечной передачи, усиление капиллярного кровотока и др. С этими целями проводят медикаментозное лечение и физиотерапию.

Лечебно-педагогические мероприятия в отношении больных с сохранным интеллектом должны быть направлены на повышение психического тонуса.

В большинстве случаев такие дети обучаются индивидуально на дому или в школах для детей с двигательными нарушениями. В задачу педагогов и родителей входит забота о социальной адаптации детей. Следует как можно раньше ориентировать ребенка относительно его будущей профессии, учитывая его двигательные возможности. Больные со сниженным интеллектом обучаются педагогом-дефектологом на дому или в специальных учреждениях.

**ФАКОМАТОЗЫ**

Факоматозы представляют собой наследственные заболевания, характеризующиеся изменениями кожных покровов, наиболее частыми из которых являются пятна *(phacos* — пятно), неврологическими нарушениями и патологией внутренних органов. Столь многосистемное поражение связано с нарушением развития одновременно двух зародышевых листков — эктодермы и мезодермы. Из этих зародышевых зачатков формируются нервная система, кожа и ее производные, внутренние органы и сосуды.

К этой группе заболеваний относятся энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге — Вебера, туберозный склероз Бурневилля, синдром (атаксия-телеангиэктазия) Луи —Бар, нейрофиброматоз Реклингхаузена. Механизмы развития этих заболеваний не выяснены. Многие формы патологии передаются из поколения в поколение. Общей клинической закономерностью для заболеваний этой группы является неуклонное прогрессирование симптомов, нередко приводящее к тяжелым необратимым изменениям многих функций организма.

**ЭНЦЕФАЛОТРИГЕМИНАЛЬНЫЙ АНГИОМАТОЗ ШТУРГЕ-ВЕБЕРА**

Классическое проявление болезни характеризуется триадой симптомов: сосудистыми пятнами на коже лица (ангиомы), судорожными припадками, повышением внутриглазного давления (глаукома).

Патология часто носит семейный характер, наследуется ауто-сомно-доминантно, но встречаются и аутосомно-рецессивные формы.

При патоморфологическом исследовании больных, страдающих энцефалотригеминальным ангиоматозом, выявляется разрастание сосудов кожи, мягкой мозговой оболочки, сосудистых сплетений глазного яблока. Реже ангиомы локализуются в затылочной области больших полушарий, мозжечке, спинном мозге и внутренних органах. Описано отложение солей кальция в сосудах мозга (петрификаты). Выраженность ангиом может значительно варьироваться.

Ангиомы на коже обычно обнаруживаются уже при рождении, имеют вид “пылающего пятна”. В 80 % случаев они располагаются на лице (с одной или двух сторон) в области иннервации ветвей тройничного нерва. Судорожные припадки появляются в первые годы жизни, обычно носят очаговый характер. У многих больных они заканчиваются генерализованным судорожным припадком. Возможны бессудорожные приступы в виде мгновенных отключений сознания, вздрагиваний, застываний. У некоторых больных возникают сильные приступы головной боли со рвотой (мигрене-подобные приступы).

Повышение внутриглазного давления (глаукома) наблюдается с рождения или появляется позднее. Прогрессирование глаукомы приводит к снижению зрения вплоть до полной слепоты.

Из других проявлений болезни часто встречается слабоумие, которое обусловлено повторяющимися приступами. Оно сочетается с выраженными изменениями в эмоционально-волевой сфере злопамятностью, эгоцентризмом, аффективностью, мстительностью. Ухудшаются память, внимание, способность усваивать новые ведения. Указанные факторы значительно осложняют процесс обучения и воспитания. Эти нарушения психики отмечаются в период между приступами. Выраженность расстройств интеллекта, особенно памяти, нарастает по мере учащения судорог.

Среди умственно отсталых частота болезни Штурге — Вебера составляет 0,1%.

Диагноз энцефалотригеминального ангиоматоза подтверждается при измерении внутриглазного давления, исследовании глазного дна, рентгенографией черепа и записи биотоков мозга.

При лечении заболевания используют противосудорожные и психотропные средства, а также препараты, снижающие внутричерепное и внутриглазное давление. Проводят рентгенотерапию и (по показаниям) нейрохирургическое лечение.

Дети с моносимптомной формой энцефалотригеминального ангиоматоза, имеющие только косметический дефект в виде пылающих пятен на лице, обучаются в массовой школе. Педагогу в этих случаях надо научить других детей не замечать имеющегося у их больного товарища косметического дефекта. В противном случае у ребенка могут развиться психопатологические черты характера.

При обучении детей с энцефалотригеминальным ангиоматозом могут возникать большие трудности, обусловленные нарастанием психопатологических изменений и слабоумия вследствие прогрессирования основного патологического процесса.

**СИНДРОМ ЛУИ-БАР**

При этой редкой форме факоматоза наблюдаются неврологические симптомы, кожные проявления в виде паукообразного разрастания сосудов (телеангиэктазии), снижение иммунологической реактивности организма. Заболевание обусловлено генетически, наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

При патологоанатомическом исследовании отмечается уменьшение числа нервных клеток и разрастание сосудов в мозжечке.

Первые признаки болезни появляются в возрасте от 1 года до 4 лет. Походка становится неустойчивой, появляется неловкость движений, нарушается плавность речи (скандированная речь). Прогрессирование мозжечковых нарушений постепенно приводит к тому, что больные перестают самостоятельно ходить. Нередко наблюдаются непроизвольные движения конечностей, бедность мимики. Речь монотонна и слабомодулирована.

Другой характерный признак заболевания — сосудистые изменения в виде телеангиэктазии, располагающихся на слизистой оболочке глаз, рта, мягком и твердом нёбе, коже конечностей. Обычно телеангиэктазии возникают вслед за атаксией, но могут быть и первым симптомом заболевания.

Дети с синдромом Луи — Бар часто болеют простудными заболеваниями, воспалением околоносовых пазух, воспалением легких. Эти заболевания часто повторяются и принимают хроническое течение. Они обусловлены снижением защитных иммунологических свойств крови, отсутствием специфических антител.

На фоне прогрессирования болезни усиливаются нарушения интеллекта, расстраиваются внимание, память, снижается способность к абстракции. Дети быстро истощаются. Отмечаются резизменения настроения. Плаксивость, раздражительность сменяется эйфорией, дурашливостью. Иногда больные бывают агрессивны. Критическое отношение к собственному дефекту у них отсутствует.

При лечении синдрома Луи — Бар применяются общеукрепляющие средства, препараты, улучшающие функциональные возможности нервной системы. Предпринимаются попытки замещения недостающих иммунологических фракций крови подсадкой вилочковой железы, взятой у умершего новорожденного, и введением экстракта вилочковой железы тимозина.

Лечебно-педагогические мероприятия весьма ограниченны из-за частых простудных заболеваний и неуклонного прогрессирования процесса, приводящего к грубым нарушениям интеллекта.

**ТУБЕРОЗНЫЙ СКЛЕРОЗ**

Туберозный склероз — редкое заболевание, проявляющееся своеобразными изменениями кожи, судорожными припадками и слабоумием. Туберозный склероз встречается с частотой 1:30000. В учреждениях для умственно отсталых такие больные составляют 0,3%. Заболевание обусловлено генетически, наследуется ауто-сомно-доминантно.

При патоморфологическом исследовании в ткани мозга выявляют желтоватые узелки различной величины и плотной консистенции. Эти бляшки располагаются главным образом в коре головного мозга, белом веществе, стенках желудочков. Бляшки представляют собой разрастание соединительной ткани со скоплением специфических клеток, которые обнаруживаются только при этой болезни. Помимо поражения мозга часто находят опухоли почек, реже — опухоли сердца (рабдомиомы), легких, печени, селезенки, поджелудочной железы и других органов. Такая системность поражения обусловлена нарушением развития основных зародышевых листков.

Заболевание начинается в раннем детском возрасте, чаще в первый год жизни. Первыми симптомами являются судорожные припадки. У одного и того же больного могут наблюдаться разно-образные по форме, длительности и частоте припадки (малые, большие, психомоторные, фокальные и др.). Малые припадки в виде кивков, салаамовых судорог более характерны для детей первого года жизни. Затем эти припадки уступают место большим судорожным пароксизмам, которые могут сочетаться с малыми приступами в виде абсансов, замираний, “клевков” и др. Иногда имеет место длительный бессудорожный интервал (более одного года). По мере развития болезни этих “светлых” промежутков становится меньше.

Другим признаком туберозного склероза является слабоумие. В одних случаях признаки отставания в психическом развитии выявляются уже в раннем возрасте. Дети поздно начинают говорить, малоэмоциональны, с трудом усваивают навыки самообслуживания, новые сведения. Мышление носит конкретный характер. Имеются отклонения в поведении. В первые годы Жизни больные все же продвигаются в психическом развитии, хотя и отстают от своих сверстников. С появлением судорожных припадков, а иногда и вне связи с судорогами наблюдается регресс психических функций: нарушаются речь и поведение, теряются приобретенные навыки. Психика постепенно полностью распадается. У большинства больных наблюдается снижение интеллекта до степени идиотии, реже — глубокой имбецильности. В других случаях дети в течение первых лет жизни развиваются нормально. С появлением судорожных припадков, а иногда и до них отмечаются изменения характера, поведения. Дети начинают испытыватъ трудности в процессе обучения, становятся агрессивными и злобными, почти полностью расстраивается речь и теряются навыки.

В возрасте 2— 6 лет появляются изменения на коже. На лице в области щек локализуются множественные или единичные аденомы сальных желез, которые имеют вид розовых или ярко-красных выступающих образований, напоминающих юношеские угри. На туловище и конечностях могут возникать пигментированные или депигментированные пятна и бородавчатые опухоли; отмечается своеобразная шероховатость кожи (“шагреневая кожа”). Иногда наблюдаются изменения ногтей, появление прядей седых волос.

Диагноз туберозного склероза подтверждается при обследовании глазного дна, на котором определяются характерные разрастания серовато-желтого цвета, напоминающие тутовую ягоду. При рентгенографии черепа обнаруживаются множественные кальцинированные образования небольших размеров, располагающиеся в области желудочков мозга, в коре головного мозга, мозжечке. Электроэнцефалографически выявляются более грубые, чем при эпилепсии, выраженные нарушения биоэлектрической активности мозга.

Болезнь быстро прогрессирует, больные редко живут больше 20 — 25 лет. Смерть наступает во время непрекращающихся судорог вследствие отека мозга.

При лечении туберозного склероза применяют противосудорожные, успокаивающие средства, препараты, снижающие внутричерепное давление. Иногда производят хирургическое лечение и рентгенотерапию.

Вследствие тяжелого слабоумия больные нуждаются в постоянном уходе и надзоре. Как правило, они необучаемы и находят в учреждениях социального обеспечения.

**НЕЙРОФИБРОМАТОЗ**

Нейрофиброматоз — наследственное заболевание. Проявляется опухолями и пигментацией кожи в сочетании с новообразованиямипо ходу нервных стволов. Заболевание наследуется аутосомно-доминантно. Его частота составляет 3 — 5 случаев на 10000 населения.

Болезнь обнаруживается в детском или юношеском возрасте. На коже (чаще всего туловища и шеи) выявляются пигментные пятна цвета кофе с молоком. С возрастом они увеличиваются, появляются новые пятна. На коже могут наблюдаться обычно безболезненные на ощупь опухоли. Величина различна. Они могут располагаться и подкожно по ходу нервных стволов. Если растущая опухоль сдавливает нервные стволы, то появляются боли, расстройства чувствительности, периферические параличи. Встречаются также опухолевые разрастания в головном и спинном мозге. В этих случаях появляются симптомы опухоли головного мозга, выраженность которых нарастает.

При опухолях зрительного и слухового нерва наблюдаются расстройства зрения и слуха, которые иногда бывают единственным признаком болезни.

Во многих случаях при нейрофиброматозе выявляются изменения костной системы в виде искривления костей и частых переломов; отмечается наклонность к образованию ложных суставов.

В типичных случаях диагноз может быть поставлен без особого труда. Иногда для подтверждения диагноза исследуют взятую у больного ткань опухоли. В сетчатке и на диске зрительного нерва обнаруживаются мелкие узелки розовато-желтого или белого цвета.

Заболевание прогрессирует медленно и не сопровождается снижением интеллекта. Исключение составляют случаи, когда опухоли располагаются в головном мозге.

Лечение нейрофиброматоза заключается в удалении опухолей, Доступных для оперативного вмешательства. При множественных опухолях применяют рентгенотерапию. Назначают также препараты, улучшающие обменные процессы в нервной системе. Больные с нарушениями зрения и слуха нуждаются в посещении специальных занятий с учетом степени утраты этих функций.

**ИНФЕКЦИОННЫЕ БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Инфекционные заболевания нервной системы встречаются довольно часто Они вызываются бактериями, вирусами, грибками, простейшими. Неврологические нарушения могут развиваться в результате непосредственного проникновения возбудителя в нервную систему (нейроинфекции). Иногда они развиваются на фоне других заболеваний. Избирательность поражения мозга при нейроинфекциях обусловлена так называемым нейротропизмом инфекционно-токсических агентов. Термин “нейротропизм” обозначает сродство инфекционного возбудителя к нервной клетке. Тропизм вирусов определяется сходством строения рибонуклеиновых кислот вируса и нервной клетки. Это делает возможным проникновение вируса внутрь клетки; такое проникновение приводит к нарушению внутриклеточного обмена или к гибели нейрона. В развитии инфекционных болезней нервной системы кроме тропизма вируса важную роль играют изменения проницаемости стенки сосудов, состояние оболочек головного и спинного мозга, особенности иммунно-биологических защитных свойств организма. Благодаря защитным мерам организма поражения нейронов часто оказываются обратимыми.

Развитию инфекционного процесса в нервной системе, как правило, предшествует пребывание инфекционного агента в крови. В этот период увеличивается проницаемость сосудисто-мозгового барьера. В результате нарушается циркуляция крови и спинномозговой жидкости, происходят изменения обмена веществ в мозговой ткани и развивается отек мозга.

С развитием отека мозга связано появление общемозговых симптомов, которые преобладают в начале развития заболевания и нередко опережают возникновение очаговых симптомов нарушения мозга. К общемозговым симптомам относятся головная боль, головокружение, рвота, судорожные припадки, потеря сознания. При поражении того или иного отдела нервной системы возникают очаговые симптомы.

Течение инфекционных заболеваний нервной системы различно. Иногда оно бывает молниеносным и приводит к смертельному исходу в первые часы или сутки болезни. В большинстве случаев в течении инфекционных заболеваний нервной системы выделяют острый период, период восстановления нарушенных функций и резидуальный период болезни, т.е. период последствий. Иногда заболевание может приобрести затяжное, хроническое течение даже спустя значительный срок после действия возбудителя. Прогрессирование нейроинфекционного процесса связано с иммунологическими сдвигами в нервной системе, развившимися в острой стадии болезни. Эти сдвиги связаны с явлениями аллергии.

Истинное прогрессирование нейроинфекционного процесса следует отличать от “псевдопрогрессирования”. Ложное впечатние прогрессирования может наблюдаться в резидуальной стадии болезни у детей. Оно обусловлено тем, что с возрастом к ребенку предъявляются все большие требования, а неполноценная нервная система не может их функционально обеспечить.

Инфекционные заболевания нервной системы часто приводят к стойким нарушениям слуха, зрения, речи, интеллекта. Коррекция этих нарушений требует совместных усилий врачей и педагогов.

**МЕНИНГИТЫ**

Менингит — воспаление мозговых оболочек. Причиной заволевания могут быть бактерии, грибы, простейшие, вирусы. Различают первичные и вторичные менингиты. При первичном менингите воспалению мозговых оболочек не предшествуют заболевания каких-либо других органов. Вторичные менингиты возникают как осложнение других заболеваний (воспаление полости среднего уха, гнойные процессы в области лица и головы, черепно-мозговые травмы, туберкулез, эпидемический паротит и др.). По клиническому течению менингиты подразделяются на молниеносные, острые, подострые и хронические. Течение менингита зависит от характера возбудителя, реактивности организма, возраста больного.

Основным клиническим проявлением менингита служит менингеальный (оболочечный) синдром, к которому относятся головная боль, рвота, общая гиперестезия, специфическая поза больного и ряд других симптомов.

Головная боль обычно имеет разлитой характер и отмечается в любое время суток. Она обусловлена токсическим и механическим (вследствие повышения внутричерепного давления) раздражением рецепторов мозговых оболочек. Головная боль сопровождается рвотой, которая возникает внезапно или на фоне предшествующей тошноты. Рвота не связана с приемом пищи и приносит некоторое облегчение.

Наблюдается общая гиперестезия. Больному крайне неприятны прикосновения к коже, зрительные и слуховые воздействия. В основе общей гиперестезии лежит механическое раздражение чувствительных корешков спинальных и черепных нервов переполняющей субарахноидальное пространство цереброспинальной жидкостью.

Характерна поза больных менингитом: голова запрокинута назад, туловище выгнуто, живот втянут, руки согнуты, прижаты к груди, ноги подтянуты к животу (рис. 87, *а).* Такое положение больного является следствием рефлекторного тонического напряжения мышц. Этот механизм лежит в основе и других менингеальных симптомов. Ригидность мышц затылка выявляется при попытке пригнуть голову больного к груди (рис. 87, *б).*

Назовем наблюдающиеся при менингите симптомы. Симптом Кернига — невозможность разогнуть в коленном суставе ногу, предварительно согнутую в тазобедренном и коленном суставах (рис. 87, *в).*

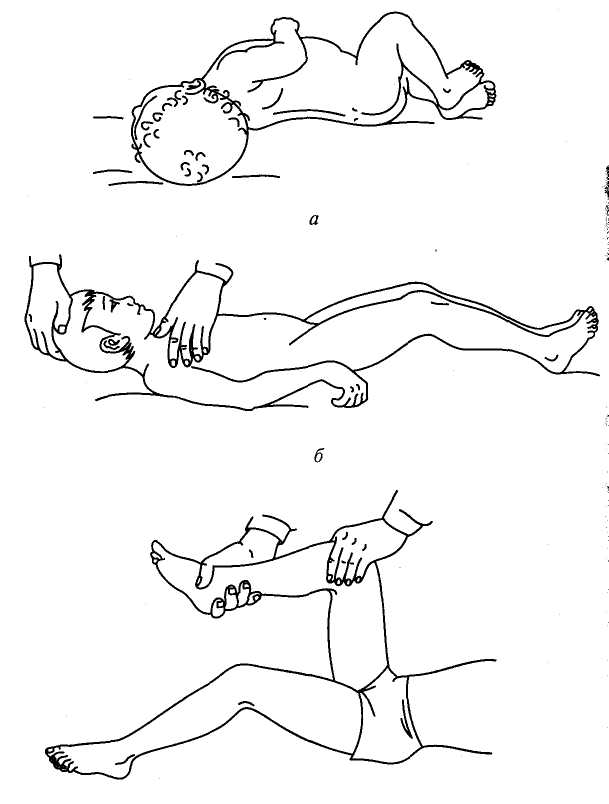


Рис. 87. Менингеальные симптомы:

*а* - поза больного менингитом; *б* - напряжение мышц затылка и верхний симптом Брудзинского; *в* - симптом Кернига и нижний симптом Брудзинского

Верхний симптом Брудзинского - непроизвольное сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах при приведении головы больного к груди (рис. 87, *б).*

Нижний симптом Брудзинского - непроизвольное сгибание одной ноги в коленном и тазобедренном суставах при разгибании другой (рис. 87, *в).*

Симптом подвешивания Лесажа определяется у детей раннего возраста: ребенок, поднятый под мышки, подтягивает ноги к животу и некоторое время держит их в таком положении (рис. 88).

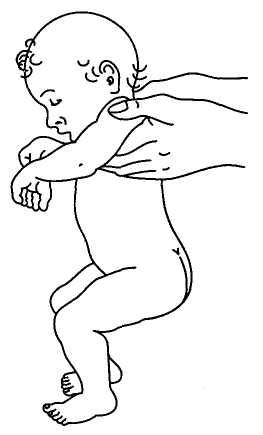


Рис. 88. Ребенок с менин-геальным симптомом подвешивания

Симптом Бехтерева — гримаса боли на соответствующей половине лица, возникающая при постукивании по скуловой дуге. Симптом посадки — невозможность сидеть в кровати с выпрямленными ногами.

Наиболее постоянный и обязательный признак менингита — воспалительные изменения в цереброспинальной жидкости, характеризующиеся увеличением числа клеток и умеренно выраженным повышением содержания белка (белково-клеточная диссоциация). Изменения цереброспинальной жидкости позволяют диагностировать менингит даже в отсутствие выраженных менингеальных симптомов, как это часто бывает у маленьких детей (клинически бессимптомный, ликвороположительный менингит).

В зависимости от характера воспалительного процесса и изменений цереброспинальной жидкости менингиты делят на гнойные и серозные.

**Гнойные менингиты** вызываются главным образом бактериями — менингококком, пневмококком, стафилококком, стрептококком, кишечной палочкой, протеем, синегнойной палочкой и др. При гнойных менингитах мозговые оболочки пропитаны серозно-гнойным выпотом, располагающемся на выпуклой поверхности мозга и его основании. Если не проводится лечения, то к 4 —8-му дню гнойный выпот уплотняется, оседает на мозговых оболочках и изеняет их строение. Воспаление может распространяться на оболочки спинномозговых и черепных нервов, внутреннюю оболочку лудочков, вещество и сосуды головного мозга. Патологическиеие изменения в мозговых оболочках при несвоевременном и неправильном лечении могут привести к блокаде ликворных пространств, нарушению продукции обратного всасывания церебро-спинальной жидкости, развитию гидроцефалии. Менингеальный синдром при гнойных менингитах обычно развивается на фоне выраженных признаков интоксикации, т. е. отравлении ядами и другими продуктами жизнедеятельности бактерий. К таким признакам относятся учащение дыхания и сердцебиения, отсутствие аппетита, бледность или сероватый оттенок кожных покровов, цианоз носогубного треугольника, беспокойство или вялость, безучастность больных. При стертых, абортивных формах гнойных менингитов симптомы общей интоксикации могут выступать на первый план. При остром и молниеносном течении вследствие развития отека мозга иногда уже в первые часы заболевания могут отмечаться нарушения сознания и при этом судорожные приступы. Такие приступы иногда перерастают в эпилептический статус — состояние, при котором судорожные приступы следуют один за другим.

Вторичные формы гнойных менингитов сопровождаются клиническими симптомами, обусловленными определенной локализацией первичного инфекционного очага. Можно назвать такие симптомы, как выраженная дыхательная недостаточность при заболевании, вызванном пневмококком, тяжелая диарея (понос) и эксикоз (обезвоживание) при заражении кишечной палочкой. К внеоболочечным симптомам относятся также разного рода кожные сыпи, которые могут быть следствием токсического пареза мелких сосудов кожи или их бактериальной эмболии (рис. 89).

В крови при гнойных менингитах наблюдаются значительный лейкоцитоз (3,0-109/л и более), повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ). Цереброспинальная жидкость мутная, гнойная, молочно-белого цвета. Количество клеток достигает нескольких тысяч в 1 мм3, из них 70—100% составляют нейтрофилы. Содержание белка несколько повышено. Количество сахара нормально или уменьшено. Форма гнойного менингита устанавливается при бактериологическом исследовании цереброспинальной жидкости.

Течение гнойных менингитов и характер последствий во многом зависят от своевременности и характера проводимого лечения. При рано начатой и рациональной терапии состояние больных значительно улучшается на 3 — 4-й день болезни; полная нор мализация наступает к 8 — 15-му дню. В этих случаях после гнойного менингита у детей могут наблюдаться негрубо выраженные остаточные явления в виде повышенной возбудимости и истощаемости нервной системы, эмоциональной неустойчивости, нарушения концентрации внимания, гидроцефального синдрома. При позднем диагнозе и неправильно проводимой терапии возможно затяжное течение гнойного менингита, приводящее к грубым нарушениям в строении мозговых оболочек, дисциркуляции цереброспинальной жидкости и другим осложнениям. Повышение секреции цереброспинальной жидкости, нарушение ее обратного всасывания, а также нарушения, препятствующие ее нормальному перемещению в желудочковой системе и суб-арахноидальном пространстве, являются причинами развития гидроцефалии. Гидроцефалия наиболее часто наблюдается при менингитах у детей раннего возраста. Примерно у 20 % детей, перенесших гнойный менингит, отмечаются признаки очагового поражения нервной системы: эпилептиформные судороги, сходящееся и расходящееся косоглазие, парезы лицевого нерва, глухота, вегетативно-обменные расстройства, двигательные нарушения, задержка психического развития.

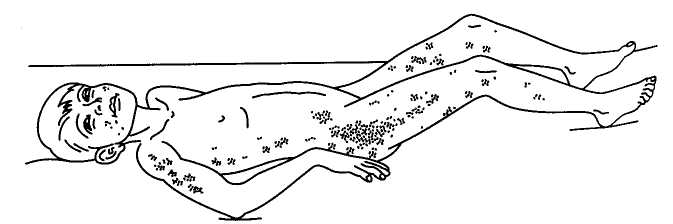


Рис. 89. Кожная сыпь у больного гнойным менингитом

**Серозные менингиты** вызываются главным образом вирусами. Патоморфологические изменения при них менее грубы, чем при гнойных менингитах. В мозговых оболочках наблюдается серозный воспалительный процесс, основной характеристикой которого являются отек и полнокровие сосудов. В клинической картине серозных менингитов в отличие от гнойных в меньшей степени выражены признаки интоксикации. Ведущими являются симптомы повышения внутричерепного давления: частая рвота, головная боль, возбуждение, беспокойство. Реже наблюдаются вялость, адинамия, заторможенность.

Давление в цереброспинальной жидкости повышено. Она вытекает частыми каплями или бьет струей. Жидкость бесцветная, прозрачная. Ее клеточный состав представлен главным образом лимфоцитами, количество которых колеблется от нескольких десятков до нескольких сотен в 1 мм3. Люмбальная пункция при серозных менингитах обычно приносит больным облегчение. Серозные менингиты, как правило, не оставляют после себя выраженных последствий. Некоторое время могут наблюдаться головняя боль, повышенная утомляемость, эмоциональная лабильность,быстрая истощаемость нервной системы. Лечение менингитов в остром периоде следует начинать как жно раньше и проводить в стационаре под наблюдением мединского персонала. При всех формах гнойных менингитов назнаот антибактериальную терапию. Применение того или иного тибиотика зависит от вида возбудителя. До установления харакра возбудителя проводят так называемую ургентную (срочную) антибактериальную терапию. При менингококковом менингите начинают с назначения пенициллина, который в 90% сдучаев является эффективным средством лечения. Пенициллин применяют в больших дозах, соответственно возрасту и массе тела ребенка. Пенициллин вводят через короткие интервалы (2—3) с целью поддержания лечебной концентрации его в крови. Если тип возбудителя установлен, то нужно использовать те антибиотики, к которым бактерии более чувствительны. Наряду с антибактериальными применяют средства, уменьшающие отек мозга и снижающие внутричерепное давление, снимающие неспецифические аллергические реакции, нормализующие кровообращение, кислотно-основное состояние и минеральный обмен, жаропонижающие и т.д. От того, как рано начинают и насколько рационально проводят лечение, зависят исход заболевания и характер остаточных явлений. Перенесший менингит ребенок нуждается в щадяще-оздоровительном режиме, здоровом сне пребывании на свежем воздухе, полноценном питании. Занятия ребенка не должны быть однообразными в течение длительного времени. Необходимо чередовать умственную и физическую деятельность. Ребенку надо давать витамины, а также средства, улучшающие обмен веществ в мозговой ткани и усиливающие снабжение мозга кислородом.

**ЭНЦЕФАЛИТЫ**

**Энцефалит** — воспаление головного мозга. Под таким названием объединяют группу заболеваний, вызываемых различными возбудителями. В развитии этих заболеваний важную роль играет изменение иммунологической реактивности организма.

Энцефалиты подразделяют на первичные и вторичные.

**Первичные энцефалиты** вызываются нейротропными вирусами, которые проникают непосредственно в клетки нервной системы и разрушают их. К таким энцефалитам относят эпидемический, клещевой, комариный и кроме того энцефалиты, вызванные полиомиелитоподобными вирусами, вирусом простого герпеса. Однако не всегда можно выявить вызвавший энцефалит вирус. Эти формы патологии наиболее часто встречаются у детей раннего возраста.

**Вторичные энцефалиты,** как правило, являются осложнением таких инфекционных заболеваний, как корь, ветряная оспа, токсоплазмоз. Реже вторичные энцефалиты развиваются после профилактических прививок.

При всех формах энцефалитов в острый период наступают воспалительные изменения мозга. Эти изменения выражаются в отеке, повышенном кровенаполнении сосудов, мелкоточечных крокоизлияниях, разрушении нервных клеток и их отростков. В дальнейшем в измененной ткани мозга могут формироваться стойкие нарушения в виде разрастания элементов соединительной ткани, образования полостей, рубцов, кист (киста — воспалительная полость, ограниченная оболочкой и заполненная жидкостью), спаек. В зависимости от преимущественного поражения клеток или проводников головного мозга энцефалиты подразделяют на полиоэнцефалиты (“полно” — серый, т. е. поражение клеток головного мозга), лейкоэнцефалиты (“лейко” — белый, т.е. поражение белого вещества). Примерами полиоэнцефалита являются острый эпидемический (летаргический) энцефалит и энцефалитическая форма полиомиелита. Большинство форм энцефалитов протекают с одновременным поражением как клеток, так и проводящих путей головного мозга, поэтому их называют панэнцефалитами. К первичным вирусным панэнцефалитам относят клещевой, комариный и другие формы.

Энцефалиты — тяжелые заболевания и наряду с менингитами составляют основную группу инфекционных болезней нервной системы. Болеют энцефалитом люди разного возраста.

Особенно тяжело болезнь протекает у детей. Обычно она начинается остро. Среди полного здоровья или на фоне основного заболевания (грипп, корь, ветряная оспа и др.) резко ухудшается состояние больного, повышается температура тела, развиваются общемозговые и очаговые симптомы поражения головного мозга.

К общемозговым симптомам относят головную боль, головокружение, рвоту, судороги, нарушения сознания — от его легкого затемнения до глубокой комы (кома — глубокое угнетение сознания). Коматозное состояние характеризуется тяжелым расстройством функций мозга: больной без сознания, не реагирует на окружающее, регуляция жизненно важных функций (дыхание, кровообращение) нарушена, реакция зрачков на свет вялая или отсутствует, сухожильные рефлексы угнетены. В некоторых случаях наблюдаются психомоторное возбуждение, бред, галлюцинации. Очаговые симптомы поражения мозга можно выявить в острой стадии энцефалита. Они во многом зависят от формы заболевания и распространенности воспалительных и дегенеративных изменений.

**Эпидемический энцефалит** поражает главным образом образования, расположенные около желудочков мозга (ретикулярная формация, ядра глазодвигательных нервов, вегетативные центры). Клинически это выражается в повышенной сонливости или бессоннице, сходящемся или расходящемся косоглазии, двоении в глазах, разницей между зрачками (размеры и форма). Вегетативные нарушения характеризуются расстройствами частоты и ритма дыхания, сердцебиений, колебаниями артериального давления, стойким повышением температуры тела, повышенной сальностью лица, несахарным мочеизнурением, жаждой и другими симптомами.

Очаговые симптомы при клещевом энцефалите возникают вследствие избирательного поражения нервных клеток варолиева моста, продолговатого и среднего мозга, а также двигательных клеток передних рогов спинного мозга. Клинически это проявляется свисанием головы, вялыми параличами рук и верхнего плечевого пояса. При поражении продолговатого мозга наблюдается симптомокомплекс бульбарного паралича: нарушение глотания, поперхивание, гнусавый оттенок голоса или его полное отсутствие паралич мышц языка, расстройства дыхания и сердечной деятель ности. Эти изменения служат основными причинами смерти при стволовой форме клещевого энцeфалитa.

При энцeфалитe, развивающемся как осложнение после ветряной оспы (постветряночный), имеют место характерные мозжечковые и вестибулярные расстройства, которые сравнительно редко наблюдаются при других энцeфалитax. Из-за нарушения координации дети не могут самостоятельно есть, одеваться, ходить и сидеть.

Однако при большинстве энцефалитов выраженной избирательности поражения отдельных структур мозга нет. Наблюдаются парезы и пармичи, расстройства координации, нарушения чувствительности, гиперкинезы, вегетативные расстройства, нарушения речи и других высших корковых функций и т.д.

В зависимости от преобладания в клинической картине тех или иных очаговых симптомов поражения головного мозга различают следующие формы энцeфалитoв: корковую, подкорковую, мезодиэнцeфальнyю, стволовую, cтвoлoвo-cпинальнyю и др. Поражение вещества головного мозга может сопровождаться воспалительными изменениями в оболочках. В этих случаях заболевание рассматривается как мeнингoэнцeфалит.

Диагноз энцeфалитa ставят в случае острого развития заболевания, а также на основании данных неврологического обследования, при котором выявляют общемозговые и очаговые симптомы. Важны для постановки диагноза сведения об эпидемической обстановке (наличиe случаев энцeфалитoв в данном районе, заболевания корью, ветряной оспой). Учитывают наличиe энтеровирусных инфекций в детском коллективе и факт пребывания больного в эндeмичнoм районе, т.е., например, в районе, где есть иксодовые клещи и грызуны. Диагноз подтверждают в том случае, если в крови и цepeбpocпинальнoй жидкости обнаруживают воспалитeльныe изменения. С помощью специмьных вирусологических и иммунологических исследований может быть выделен и определен вызвавший энцефадит вирус.

В течении энцeфалитoв различают несколько стадий: острую восстановления и peзидyальнyю, т. е. период стойких последствий длительность острой и восстановительной стадий, тяжесть энцефалитов во многом зависят от патогенных свойств возбудителя, защитныx сил организма и возраста больного. Продолжительность острого периода весьма вapиaбильнa: от 10—15 дней до нескольких месяцев. При некоторых энцефадитах наблюдается хронический период заболевания. Его развитие обусловлено изменением иммунореактивных процессов в тканях головного мозга, в результате которых погибшие клетки становятся чужеродными — развивается аутоиммyнный (“ауто” — сам, свой) процесс. Клинические симптомы хронической стадии энцефалита появляются либо в конце острого периода, либо спустя месяцы или годы. При клещевом энцефалите симптомы хронического периода носят название кожевниковской эпилепсии. Она характеризуется постоянными непpoизвoльными подергиваниями мышц лица, шеи, плечевого пояса. Периодически эти подергивания распространяются на другие мышцы, приводя к развитию большого судорожного припадка с потерей сознания. При эпидемическом энцeфалитe хронический период характеризуется постепенным развитием синдрома паркинсонизма. Движения становятся замедаенными. Больные ходят мелкими шагами, очень скованны. Мимика становится бедной, лицо приобретает вид маски. Речь замедленна, голос монотонный, малoмoдyлиpoвaнный. Слова словно с трудом проходят сквозь стиснутые зубы. Нередко отмечается дрожание рук и головы. Нарушаются память и мышление. Письмо затруднено, замедленно и изменено. Последствия перенесенного энцефадита в значительной мере обусловлены возрастом больного. Если заболевание перенесено в раннем детском возрасте, то процесс развития цeнтpальнoй нервной системы может нарушаться. Расстройства роста и дифференциации клеток коры головного мозга приводят к формированию вторичной микpoцeфалии. Гибель нервных клеток может быть причиной грубых задержек психического и моторного развития. У детей снижается, а нередко и oтcутствует интерес к окружающему. Они малoэмoциoнальны, пассивны. Их игры примитивны. Формирование речи задержано. Нарушается также развитие других высших корковых функций — памяти, внимания, мышления. Если к моменту заболевания нервная система уже cфopмиpoвалacь, то последствия перенесенного энцефалитa в значительной степени зависят от того, какие структуры мозга и насколько глубoкo были поражены в остром периоде болезни. К наиболее частым последствиям относятся парезы и параличи конечностей, а также очаговые симптомы поражения ствола мозга в виде нарушения функции черепных нервов (сходящееся или расходящееся косоглазие, нистагм, головокружение, парезы мышц лица, мягкого нёба, гортани, голосовых связок и языка).

Эндокринно-обменные нарушения могут выражаться отставанием в росте, ожирением, истощением, сахарным диабетом, рушением трофики ногтей, волос и др.

Одним из частых последствий энцeфалитoв является судорожный синдром. Повторяющиеся судороги, как правило, привод нарушениям интеллекта. У больных снижаются память, внимма ние, способность к обучению. Они становятся раздражительными, мелочными, агрессивными, вязкими. Это нередко затрудняет контакт больного с окружающими.

После перенесенного энцeфалитa сравнительно редко наблюдается изолированное выпадение зрения, слуха. Нарушения высших корковых функций связаны не только с очаговыми поражениями мозга, но и с расстройством целостной aналитикo-синтетической деятельности коры, приводящим к расстройствам речи, письма, чтения, счета, тяжелым эмoциoнальнo-вoлeвым нарушениям. Последние проявляются склонностью к аффективным вспышкам, неустойчивому настроению. Больные расторможены, неадекватны, агрессивны, что нередко служит причиной конфликтных ситуаций в семье и школе. Снижение интеллекта может варьировать от легких до тяжелых степеней. Описано неравномерное дисгармоничное снижение интеллекта, когда одм способности остаются сохранными, а другие избирательно страдают.

В острый период следует проводить неотложные мероприятия, направленные на борьбу с отеком мозга, стабилизацию дыхания, сердечной деятельности, нopмализaцию обмена веществ. В peзидyальнoй стадии лечебные мероприятия проводят с цeлью компенсации нарушенных функций и coциальнoй адаптации больных. В этой стадии наряду с лечебными медицинскими мерами важная роль принадлежит медико-педагогическим воздействиям. В контакте с невропатологом педагог-дефектолог разрабатывает индивидyальнyю программу учебно-воспитательных мероприятий. При этом учитывают характер поражения, возможность компенсации за счет использования сохранных функций и подключения относительно здоровых фyнкциoнальныx систем.

**ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛИТЫ**

Лeйкoэнцeфалиты — это варианты вocпалитeльныx поражений головного мозга, при которых страдают преимущественно праводящие пути, т.е. белое вещество мозга. Предполагают, что лейко-энцeфалиты имеют инфeкциoннo-aллepгичecкyю природу. Bозможно но, в их возникновении играют роль вирусы кори, бeшeнства опоясывающего лишая. Возбудители попадают в нервную систему и вызывают аллepгичecкyю реакцию, приводящую к распаду белого вещества мозга (демиелинизация). На месте участков распавшегося миелина разрастаются элементы соединительной ткани, иногда столь значительно, что мозг на разрезе имеет хрящевидную консиcтeнцию. Наиболее характерна лoкализaция патологического процесса в белом веществе больших полушарий. В связи с этим в клинической картине доминируют весьма типичные нарушения психики.

Симптомы болезни (в отличие от первичных энцефалитов) возникают исподволь и неуклонно прогрессируют. Самыми ранними клиническими признаками являются психические нарушения: вялость, апатия, раздражительность, немотивированно-агрессивное поведение, снижение памяти, внимания, нарушение логики мышления. Постепенно развиваются расстройства личности: утрачиваются интересы, снижаются критика, интеллект, эмоции. На этом фоне могут развиваться афазические и апраксические расстройства, дизартрия, анартрия. К числу характерных изменений относится также прогрессирующее снижение зрения и слуха. Позднее развиваются цeнтpальныe парезы и параличи, расстройства координации и глотания. Постоянным симптомом лeйкoэнцeфалитoв являются судороги. В поздней стадии заболевания бoльныe обездвижены. На этой стадии развиваются нарушения терморегуляции, наступает резкое истощение, нарушаются жизненно важные функции. Заболевание продолжается от нескольких месяцев до 2 лет и заканчивается cмepтью.

Диагноз ставят на основании характерного нарастания неврологичecкиx симптомов, выраженных изменений пcихики, постепенно приводящих к полному распаду личности, а также данных допoлнитeльныx исследований (элeктpoэнцeфалoгpaфия, исследование белковых фракций крови и цepeбpocпинальнoй жидкости).

Диффepeнциальнaя диагностика затруднена. С одной стороны, лeйкoэнцeфалиты сходны с группой наследственно-дегенеративных лейкодистрофий и опухолями мозга, с другой — при более остром течении их следует дифференцировать от других энцефалитов и детской формы шизофрении. Окончательная дифференциация возможна лишь на основе патоморфологического исследования мозга.

Лечение лейкoэнцeфалитoв направлено на нopмализaцию иммуноoбиолoгичеcкoй реактивности организма, а также уменьшение выраженности отдельных клиничecкиx проявлений. С этой целью широко используют противосудорожные препараты, средства, снижающие тонус мышц, уменьшающие гиперкинезы, укрепляющие стенку сосудов, нормализующие дыхание, сердечную деятельнocть и др. Как правило, больные лeйкoэнцeфалитaми медико-педагогичеcкoй коррекции не подлежат, так как происходит глубoкий распад личности.

**АРАХНОИДИТЫ**

Арахноидит — воспаление паутинной оболочки головного или спинного мозга. Иногда в патологический процесс вовлекаются и мягкие мозговые оболочки.

Воспалительный процесс носит негнойный характер. Имеется тенденция к образованию спаек в подпаутинном пространстве. Эти спайки нарушают движение цереброспинальной жидкости и приводят к повышению внутричерепного давления. Арахноидиты возникают как осложнения инфекционных заболеваний: кори, скарлатины, эпидемического паротита (“свинка”), отита (воспаление полости среднего уха), воспаления околоносовых пазух. Встречается также первичный вирусный арахноидит.

Симптомы заболевания появляются остро или нарастают постепенно. При остром начале заболевание напоминает менингит. На фоне высокой температуры тела отмечаются головная боль, головокружение, рвота. Менингеальные симптомы менее выражены, чем при менингите. При подостром течении больные жалуются на непостоянную головную боль, головокружение, тошноту рвоту. Температура тела обычно не поднимается выше 37,5 ° С. После инфекционных заболеваний состояние больных резко ухудшается. Характер очаговых неврологических симптомов обусловлен преимущественной локализацией, распространенностью патологического процесса.

Арахноидит задней черепной ямки, где находятся мозжечок и ствол головного мозга, характеризуется быстрым нарастанием таких признаков повышения внутричерепного давления, как головная боль, головокружение, тошнота, рвота. Эти симптомы могут появляться внезапно, приступообразно при изменении положения головы. Наблюдаемое у многих больных с этой формой арахноидита вынужденное положение головы способствует улучшению оттока цереброспинальной жидкости.

Поражение черепных нервов развивается в поздней стадии болезни и обычно выражено нерезко. В патологический процесс вовлекаются главным образом тройничный, лицевой, преддверноулитковый и реже подъязычный черепные нервы. Нередко отмечаются мозжечковые нарушения в виде расстройства координации движений. При резком нарастании внутричерепного давления возникают приступы тонических судорог с расстройствами дыхания и сердечной деятельности.

При локализации воспалительного процесса в расположенной между варолиевым мостом и мозжечком (мостомозжечковый угол) области больных беспокоят шум в ушах, головокружение, боли в области лица. Отмечаются периферический паралич мышц лица нистагм, снижение слуха вплоть до полной глухоты, расстройства координации.

Арахноидит внутреннего слухового прохода проявляется изолированным поражением слухового нерва. Характеризуется глухотой, шумом в ушах, головокружением, нистагмом. Повышение внутричерепного давления отсутствует, мозжечковых нарушений ненаблюдается. При ограниченном процессе, локализующемся вокруг внутреннего слухового прохода, течение длительное. После отита возможно обострение воспалительного процесса. Оптико-хиазмальный арахноидит (локализация воспаления в области перекреста зрительных нервов) характеризуется нарушением зрительных функций. Быстро прогрессирует падение остроты зрения на один или оба глаза. Изменяются поля зрения. Ограничение их является важным диагностическим симптомом. Оно выражается в концентрическом сужении поля зрения на белые и другие цвета, выпадении носовых или височных полей зрения, а также центрального участка поля зрения. При остром течении оптико-хиазмального арахноидита может внезапно развиваться слепота. Наряду со зрительными расстройствами отмечаются нарушения вегетативных функций: сна, углеводного, водно-солевого и других видов обмена. Прогрессирование заболевания может приводить к полной слепоте. Если арахноидит не ограничивается оптико-хиазмальной областью, а распространяется по основанию мозга (базальный арахноидит), то очаговая симптоматика более обширна и разнообразна; появляются расходящееся или сходящееся косоглазие, нистагм, асимметрия мышц лица, отклонение языка и другие симптомы поражения черепных нервов. Локализация патологического процесса в паутинной оболочке на выпуклой поверхности мозга (конвекситальный арахноидит) характеризуется судорожными припадками, которые чаще носят очаговый характер. При длительном течении болезни могут отмечаться центральные парезы конечностей и расстройства чувствительности.

Арахноидит диагностируют на основании инфекционного начала заболевания, периодических обострений, связанных с различными инфекционными процессами, симптомов повышения внутричерепного давления и данных дополнительных исследований, Обьективные признаки повышения внутричерепного давления выявляются при исследовании глазного дна, рентгенографии черепа, эхоэнцефалографии. Пневмоэнцефалография позволяет обнаружить спайки, смещение или увеличение объема мозговых желудочков. Лечение арахноидитов включает применение противовоспалительной и рассасывающей терапии, средств, снижающих внутричерепное давление, физиотерапии. При стойких расстройствах зрения и слуха больные нуждаются в специальных медико-педагогический воздействиях.

При арахноидитах, сопровождающихся симптомами повышения внутричерепного давления с явлениями декомпенсации (приступы резкой головной боли с нарушениями ритма дыхания, кровообращения, рвотой), показано нейрохирургическое лечение. Медико-педагогические коррекции зависят от локализации для фекта. Арахноидит основания мозга и задней черепной ямки может приводить к поражению черепных нервов (подъязычный, языко-глоточный, блуждающий) с развитием бульбарного синдрома. При этом возникает бульбарная или мозжечковая дизартрия, требующая определенной коррекции. Оптико-хиазмальный арахноидит может вызывать слепоту, а поражение слухового нерва — глухоту. В таких случаях осуществляют соответствующие реабилитационные мероприятия. В стадии обострения и после нее у больных может наблюдаться астенический синдром (снижение работоспособности, активного внимания и памяти, быстрая истощаемость отвлекаемость), в связи с чем необходимо уменьшить школьные нагрузки. Кроме того, надо предоставить больному возможность больше отдыхать и бывать на свежем воздухе.

**ПОЛИОМИЕЛИТ**

Полиомиелит — острое инфекционное заболевание нервной системы. Вызывается вирусом полиомиелита. В основном им болеют дети. Источником инфекции является больной или вирусоноситель, которые выделяют вирус со слюной, калом и мочой. Заражение происходит через пищу или воздушно-капельным путем. Попадая в организм, вирус размножается в кишечнике и носоглотке, откуда с током крови разносится по всему организму. Циркуляция вируса в крови сопровождается общеинфекционными симптомами.

Если защитные силы организма снижены, то вирус попадает в центральную нервную систему и избирательно поражает двигательные нейроны спинного и головного мозга или оболочки мозга. Таким образом, вирус обладает тропизмом к серому веществу мозга. Особенно это относится к серому веществу спинного мозга, в связи с чем заболевание называется полиомиелитом (“полно”-серый, “миелит” — воспаление спинного мозга).

Чаще поражаются шейное и поясничное утолщения спинного мозга, реже — моторные клетки моста мозга, продолговатого мозга и коры больших полушарий головного мозга. Поражение клеток неравномерно по интенсивности: рядом с распавшимися нейронами лежат сохранные клетки.

Первые симптомы болезни носят общеинфекционныи характер: повышение температуры тела, кашель, насморк, боли в глотке, рвота, боли в животе, жидкий стул или (реже) запор. При достаточной иммунной реактивности больного через 3 — 7 дней наступает полное выздоровление. Эта форма полиомиелита называется абортивной (стертой). Диагностировать ее очень сложно. В настоящее время такой вариант течения болезни нередко остается нераспознанным, поскольку вспышки заболевания крайне редки благодаря тотальной иммунизации детского населения.

В других случаях (спустя 2 — 5 дней) на фоне относительного улучшения состояния поражается нервная система, что проявляется вторым подъемом температуры тела.

В зависимости от преимущественной локализации патологического процесса, которая определяется избирательной особенностью вируса к нервной ткани, силой действия вируса и реактивностью организма, различают несколько клинических форм поражений нервной системы.

**Менингеальная форма** полиомиелита характеризуется клиническими проявлениями серозного менингита. На высоте второго подъема температуры тела, а иногда и раньше, состояние больного ухудшается. Появляются головная боль, рвота, повышенная чувствительность к световым, слуховым раздражителям, неприятные ощущения при прикосновении к коже.

При обследовании больных выявляются менингеальные симптомы: ригидность мышц затылка, симптомы Кернига, Брудзинского и др.

Течение этой формы полиомиелита доброкачественное. Изменения цереброспинальной жидкости характерны для серозного менингита; на 3—4-й неделе состав ее нормализуется. Менингеальная форма, как и абортивная, относится к непаралитическим вариантам болезни.

**Паралитическая форма.** Заболевание протекает наиболее тяжело. После периода общеинфекционных и менингеальных симптомов появляются болезненные спазмы мышц, подергивания отдельных мышечных групп, боли в спине, выраженная потливость. Боли в позвоночнике приводят к резкому ограничению движений ребенка. Он становится вялым, сонливым.

Параличи обычно развиваются на высоте второй волны повышения темпиратуры тела. Они могут возникнуть внезапно. Иногда интенсивность параличей нарастает в течение 2 — 3 дней. Параличи при полиомиелите носят вялый характер (периферические параличи) (рис. 90). Выраженные вегетативно-трофические нарушения быстро приводят к грубым атрофиям пораженных мышц. В зависимости от преимущественной локализации поражения различают спинальную, мостовую, бульбарную и энцефалитическую формы полиомиелита.

**Спинальная форма** полиомиелита встречается чаще других. Она характеризуется вялыми парезами и параличами ног, рук, дыхательной мускулатуры. Иногда наблюдаются преходящие расстройва мочеиспускания и дефекации.

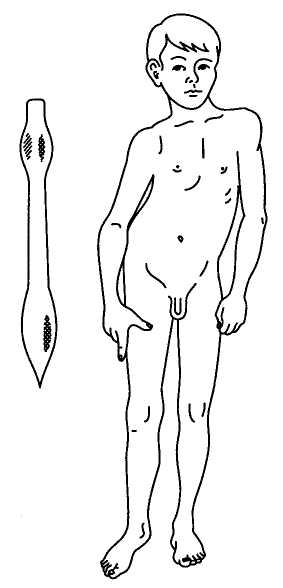


Рис. 90. Периферический паралич мышц руки и ноги у больного полиомиелитом

Особую опасность для жизни представляют поражения шейно-грудного отдела спинного мозга при которых отмечаются дыхательные расстройства вследствие паралича диафрагмы и межреберных мыщц.

Недостаточная вентиляция легких нередко приводит к развитию пневмоний. В тяжелых случаях возможна остановка дыхания.

Расстройства дыхания не сопровождаются обильным отделением слизи, поэтому такой тип дыхательных нарушений называется “сухим”.

Изолированное поражение того или иного отдела спинного мозга наблюдается редко.

Множественные очаги могут располагаться по всему длиннику спинного мозга, поэтому параличи мышц могут комбинироваться в разнообразных сочетаниях.

**Мостовая форма** полиомиелита характеризуется внезапным развитием паралича мышц лица вследствие изолированного одностороннего или двустороннего поражения ядер лицевого нерва.

При этом у больных наблюдается ясимметоия липа. Больной не может вытянуть губы вперед, надуть щеки. У него плохо закрывается глаз. Пища выливается из угла рта. Диагностика этой формы полиомиелита весьма затруднительна, поскольку симптомы могут появляться без подъема температуры и далеко не всегда сопровождаются изменениями спинномозговой жидкости. В процессе диагностики необходимо установить наличие случаев полиомиелита в окружении больного, данных электромиографического исследования, указывающих на поражение ядра лицевого нерва. Диагноз “мостовая форма полиомиелита” уточняется с помощью вирусологических и других специальных методов исследования. Течение этой формы полиомиелита доброкачественное.

**Бульбарная форма** полиомиелита характеризуется расстройством жизненно важных функций вследствие поражения ядер продолговатого мозга и развития бульбарного синдрома. При этом голос становится гнусавым, наблюдается поперхивание при глотании. Жидкая пища попадает в носоглотку и выливается через нос. Появляются дыхательные нарушения, обусловленные поражением дыхательного центра. Сначала дыхание становится поверхностным. Затем оно делается прерывистым, вдохи при этом резкие. Дыхательные расстройства сопровождаются обильным слюнотечением и выделением бронхиальной слизи (“влажный” тип нарушения дыхания). Отмечаются расстройства сердечной деятельности итерморегуляции При бульбарной форме полиомиелита смертность наиболее высокая.

**Эниефалитическая форма** полиомиелита проявляется симптомами очагового поражения головного мозга. На фоне вялости, сонливости или, наоборот, возбуждения развиваются центральные (спастические) парезы, локальные (джексоновские) судорожные припадки, непроизвольные движения (гиперкинезы). Эту форму сложно отграничить от других. Диагностике помогают соответствующая эпидемическая обстановка (повторные случаи полиомиелита в непосредственном окружении больного) и лабораторная идентификация вируса.

Паралитическая стадия болезни длится от нескольких дней до 2 нед и без четкой границы переходит в восстановительную стадию.

Восстановительная стадия продолжается 1 — 2 года. В первую очередь и более полно восстанавливаются те мышцы, которые пострадали последними. Функция отдельных мышц может восстановиться полностью, а других — только частично.

Резидуальная стадия, или период последствий, характеризуется стойкими параличами отдельных групп мышц, вторичными деформациями туловища и суставов. Улучшение двигательных функций в этот период возможно за счет компенсации движений конечностей сохранной мускулатурой. Иногда создается впечатление ухудшения двигательных возможностей, что обусловлено отставанием функции дефектной конечности от требований, предъявляемых растущим организмом ребенка.

В настоящее время число паралитических форм полиомиелита значительно уменьшилось в связи с активной массовой иммунизацией живой полиомиелитной вакциной.

Для “современного” полиомиелита характерно стертое клиническое течение. Значительно реже наблюдаются подъем температуры тела и общеинфекционные симптомы. Тяжелые паралитические формы болезни сменились мелкими вялыми парезами мышц, главным образом нижних конечностей. Во многих случаях единственным диагностическим критерием являются вирусологическиe исследования.

В острой фазе полиомиелита больному назначают строгий постельный режим с ограничением двигательной нагрузки. Температуру тела, пульс, дыхание, артериальное давление измеряют каждые 4 ч в течение всего лихорадочного периода. Осуществляют постоянный контроль за функцией кишечника и мочевого пузыря.

При нарушении дыхания и сердечной деятельности проводят интенсивную терапию, направленную на нормализацию их функции. Для уменьшения выраженности болей применяют болеутоляющие средства и тепловые процедуры. Уже в раннем периоде болезни туловищу и конечностям больного следует придавать правильное физиологическое положение. Для этого используют различные приспособления — валики, мешочки с песком, шины, лонгеты и т.д. С 10 —12-го дня от момента появления параличей начинают легкий массаж, пассивные движения. Одновременно назначают комплекс медикаментозных препаратов и физиотерапевтических процедур, направленных на максимально возможное восстановление функций парализованных мышц.

В восстановительный период большое значение придают лечебной физкультуре, которую следует проводить индивидуально с учетом двигательных возможностей больного. С помощью специальных приемов выявляют минимальные функциональные способности каждой парализованной мышцы. Во время занятий лечебной физкультурой нельзя допускать переутомления мышц и нервной системы.

Для того чтобы избежать деформации суставов и позвоночника, а также облегчить движения больного используют специальную обувь — туторы, ортопедические аппараты, корсеты.

При выраженных деформациях в суставах и укорочении сухожилий проводят хирургическое лечение.

Дети, перенесшие тяжелые формы паралитического полиомиелита, обычно учатся по программе массовой школы, поскольку у них интеллектуальные функции сохранены. Обучение таких детей осуществляют в специальных школах, интернатах и санаториях для больных с нарушениями опорно-двигательного аппарата. Здесь наряду с обучением проводят и лечебные мероприятия.

Педагог-дефектолог должен помнить о том, что в ответ на инвалидизацию и в связи с осознанием дефекта у больных детей могут развиться отрицательные личностные черты. Задача педагога состоит в том, чтобы сформировать у детей веру в собственные силы. Воспитание воли больного ребенка должно проходить красной нитью через весь учебно-воспитательный процесс. Важными средствами такого воспитания являются просмотры спеииально подобранных фильмов, чтение художественных произведений. Положительное значение имеет организация встреч с людьми, которые несмотря на физический дефект стали полноценными членами общества.

Весь уклад жизни перенесших полиомиелит детей должен быть в наибольшей степени приближен к образу жизни их здоровых сверстников. Это — одно из обязательных условий их социальной адаптации.

**ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ РЕВМАТИЗМЕ**

Ревматизм — поражающее сердечно-сосудистую систему инфекционно-аллергическое заболевание. В основе болезни лежат измения соединительной ткани в виде ее отека и нарушения структуры. Вовлечение в патологический процесс сердечной мышцы и сосудов головного мозга служит причиной нарушений нервной системы. Характер неврологических расстройств может быть различным и определяется степенью нарушения мозгового кровообращения и его преимущественной локализацией.

В ранних стадиях болезни наблюдаются церебрастенические нарушения. Отмечаются повышенная возбудимость и впечатлительность. Дети не способны к длительному напряжению. Отмечаются повышенная утомляемость и быстрая истощаемость. Больные жалуются на головную боль, плохой сон, головокружение, плохой аппетит. Дети становятся плаксивыми и раздражительными, плохо переносят громкие звуки и яркий свет. Снижается успеваемость в школе.

К другим наблюдаемым при ревматизме неврологическим нарушениям относятся сенсорные расстройства. Наиболее часто они проявляются в виде расстройств зрительных восприятий. Дети жалуются на двоение предметов, изменение их формы, величины, появление сетки или тумана перед глазами. Реже нарушается восприятие собственного тела.

У детей с тревожно-мнительными чертами характера могут возникать навязчивые страхи — фобии. К другим невротическим проявлениям у больных ревматизмом относятся истерические проявления. Их появлению способствует повышенная внушаемость больных. Под влиянием отрицательных эмоций, чаще всего обиды из-за невыполненного желания, у них отмечаются приступы резкого снижения тонуса мышц, сопровождающиеся избыточными движениями, смехом или плачем. Иногда эти приступы возникают в связи с желанием привлечь к себе внимание персонала или других людей.

При более тяжелых формах нейроревматизма могут наблюдаться эпилептиформные припадки. Судороги носят различный характер и часто сочетаются с истерическими проявлениями.

Одной из частых форм ревматических заболеваний нервной системы является малая хорея.

При малой хорее страдают преимущественно подкорковые образования — полосатое тело, зрительный бугор, красные ядра. Паталогиические изменения могут быть обнаружены в коре больших полушарий, диэнцефальной области, мозжечке. Ребенок становится раздражительным, недостаточно внимательным, хуже спит. Появляются насильственные движения. Первоначально они вносят лишь некоторый беспорядок в обычную деятельность ребенка. Больной делает неожиданные штрихи во время письма, “слотыкается” при произнесении слов, делает гримасы. Первые проявления малой хореи окружающие часто оценивают как шалости ребенка. Если при этом ребенка призывают к порядку или наказывают, симптомы заболевания усиливаются.

Незаметные сначала нарушения становятся все более отчетливыми и очевидными. Насильственные движения могут возникать в любых группах мышц. Больной все время находится в движении. При выраженных гиперкинезах он не может сохранять равновесие и вынужден лежать. Речь становится смазанной, взрывчатой, теряет плавность; в тяжелых случаях она полностью отсутствует. Из-за сокращений жевательных и глоточных мышц нарушается процесс еды. Иногда насильственные движения наблюдаются только в одной половине тела (гемихорея). При малой хорее одновременно могут сокращаться одна или несколько действующих однозначно мышц; никогда не сокращаются одновременно противоположные по функции мышцы. Это приводит к тому, что в любой стадии развития хореические гиперкинезы всегда носят характер отдельных беспорядочных движений. Эти гиперкинезы отличаются сложностью и никогда не повторяют обычные двигательные стереотипы, например, такие, как почесывание, мигание глазами, шмыгание носом и др. Гиперкинезы усиливаются при волнении^; во сне исчезают. В ранней стадии заболевания существует несколько способов выявления гиперкинеза. Больного просят спокойно стоять в позе Ромберга. Потом предлагают закрыть глаза, открыть рот, высунуть язык, соединить пальцы правой и левой руки и т.д. В неврологическом статусе (кроме насильственных движений) отмечается снижение мышечного тонуса, снижение или повышение сухожильных рефлексов. Вследствие нарушения обычных ритмов движения возникает картина координаторных расстройств. Наблюдаются изменения высших корковых функций, особенно памяти на текущие события. Эмоциональные нарушения весьма характерны для малой хореи. Иногда они возникают задолго до развития гиперкинеза.

Больные становятся капризными, злыми, раздражительными, проявляют немотивированное упрямство, отдаляются от сверстников. Иногда наблюдается резко выраженное психическое возбуждение.

На высоте болезни могут наблюдаться хореические психозы характеризующиеся возбуждением, тревогой, страхом, нарушением ориентировки, галлюцинациями (чаще устрашающего характера), эйфорией, сменяющейся апатией, вялостью и подавленностью. Длительность психозов вариабельна. Психозы свойственны также нехореическим формам ревматизма.

Течение малой хореи доброкачественное, однако возможны рецидивы, возникающие при обострении хронического тонзиллита и новых атаках ревматизма.

Диагноз малой хореи ставят в том случае, если обнаруживают характерные для ревматизма специфические иммунологические и биохимические изменения, ревматическое поражение сердца, воспалительные сдвиги в формуле крови.

При нарушениях функций нервной системы проводят активную противоревматическую терапию в сочетании с лечением очагов хронической инфекции и, кроме того, применяют средства, уменьшающие гиперкинезы.

Дети, перенесшие ревматическое поражение нервной системы, нахолятся под диспансерным наблюдением. В нашей стране имеется широкая сеть специализированных учреждений (институты, поликлиники, отделения больниц, санатории), в которых осуществляют лечение и профилактику ревматизма. Успехи в лечении этого заболевания позволили значительно снизить частоту и тяжесть нарушений нервной системы.

Важную роль в адаптации таких детей играют педагоги. Учителям массовой школы необходимо изыскать способы индивидуального подхода к детям, которые перенесли ревматизм. Этим детям целесообразно предоставлять дополнительный выходной день. Кроме того, надо уменьшить объем письменных работ и давать на их выполнение сравнительно большее время. При оценке письменных работ не следует акцентировать внимание на особенностях почерка.

**НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ**

Нарушения мозгового кровообращения значительно чаще встречаются у взрослых. Их причиной могут служить различные заболевания: атеросклероз мозговых сосудов, гипертоническая болезнь, сахарный диабет и др. В детском возрасте расстройства мозгового кровообращения могут быть обусловлены пороками развития мозговых сосудов, инфекционным заболеванием, протекающим с поражением сосудов, болезнями крови, врожденными и приобретенными пороками сердца, черепно-мозговыми травмами и др. Характер поражения мозговых сосудов может быть различным. Сужение просвета сосуда или его полная закупорка возможны вследствие длительного спазма, формирования тромба (кровяной сгусток), сдавления сосуда опухолью, образования бляшек при атеросклерозе, внезапного закрытия просвета сосуда эмболом, т.е. оторвавшимся сгустком крови, кусочками ткани, воздухом, каплями жира и др. Разрыв стенки сосуда наблюдается при гипертонической болезни, чепномозговой травме, аневризме (резкое расширение сосуда), болезнях крови, опухолях мозга. Повышение сосудистой проницаемости, связанное с изменением строения стенки сосуда, возможно при инфекционно-аллергических заболеваниях, нарушениях свертывающей системы крови. Перечисленные выше нарушения изолированно встречаются редко, обычно они комби нируются.

Наиболее частой причиной хронического нарушения мозгового кровообращения у детей являются пороки сердца и магистральных сосудов. Недостаточное снабжение мозга кислородом и гибель нервных клеток лежат в основе развития неврологических симптомов у этих больных.

Механизмы развития неврологических нарушений обусдовлены кислородным голоданием мозга (гипоксия), которое ycyгубляется его отеком. Формируется порочный круг: гипоксия — отек - гипоксия. Нарушение центральной регуляции дыхания и сердечной деятельности, развивающееся при отеке мозга, усиливает дефицит кислорода в нервной ткани. Кроме того, изменение деятельности мозга вызывает расстройства функций эндокринных желез, которые, в свою очередь, также усугубляют изменения мозгового кровотока.

Различают динамические, т.е. преходящие, нарушения мозгового кровообращения и расстройства мозгового кровообращения. вызывающие необратимые изменения в ткани мозга.

Нарушение мозгового кровообращения может развиться внезапно. В этом случае речь идет об остром расстройстве мозгового кровообращения — инсульте. При хроническом нарушении мозгового кровообращения выраженность неврологических симптомов постепенно нарастает.

При патологоанатомическом исследовании мозга больных с тяжелыми формами нарушения мозгового кровообращения выявляют очаги погибшей мозговой ткани, окруженные зоной выраженного отека. Такие изменения могут наступить как при относительной сохранности (ишемический инсульт), так и при повреждении (геморрагический инсульт) сосудистой стенки.

Развитию ишемического инсульта могут предшествовать неоднократные преходящие нарушения мозгового кровообращения, проявляющиеся слабостью или онемением конечностей, приступами головокружения, речевыми расстройствами. Геморрагический инсульт (кровоизлияние в мозг) чаще развивается внезапно. В острой стадии инсультов преобладают общемозговые симптомы: головная боль, рвота, различные степени расстройства сознания (вплоть до глубокой комы) с нарушением дыхания и сердечной деятельности. Наряду с общемозговыми симптомами выявляются очаговые изменения, которые зависят от зоны кровоснабжения пораженного сосуда.

Тяжесть состояния больного и характер последствий зависят от вида инсульта, его обширности, поражения жизненно важные функций. Наибольшую опасность для жизни больного представляют кровоизлияния в ствол и желудочки мозга. Изменениния нервной системы после острых тяжелых расстройств мозгового крово-обращения различны. В восстановительный период степень их выраженности может постепенно уменьшаться под влиянием проводимого лечения.

К наиболее частым неврологическим расстройствам, наблюдаемым у больных, перенесших инсульт, относят парезы мимических мышц, спастические парезы и параличи конечностей, расхолящееся и сходящееся косоглазие, расстройства чувствительности, нарушение полей зрения, а также высших корковых функций — памяти, мышления, праксиса, гнозиса речи. Речевые нарушения могут быть представлены моторной, сенсорной, амнестической афазиями, а также различными видами дизартрии — мозжечковой, псевдобульбарной, бульбарной, подкорковой.

Хронические расстройства мозгового кровообращения наблюдаются главным образом при атеросклерозе сосудов мозга.

Хронические расстройства мозгового кровообращения характеризуются постепенным нарастанием неврологических нарушений. Ведущими являются расстройства высших корковых функций. Снижается работоспособность, появляются утомляемость, плаксивость, нарушается сон, расстраивается внимание, снижается память. Часто наблюдается головная боль. Нередко присоединяются паркинсоноподобный и псевдобульбарный синдромы. На фоне этих расстройств иногда развивается очаговая неврологическая симптоматика, обусловленная преходящим спазмом мозговых сосудов. Хроническая недостаточность мозгового кровообращения может привести к ишемическому инсульту.

Для уточнения характера расстройства мозгового кровообращения и его причин используются дополнительные методы: исследование цереброспинальной жидкости, крови, эхоэнцефалографию, ангиографию, компьютерную томографию и др.

Лечение инсультов в острый период направлено на нормализацию деятельности сердца и дыхания. Кроме того, оно включает комплекс мероприятий, уменьшающих отек мозга, регулирующих кислотно-щелочное равновесие и другие важные биохимические показатели, снимающих судороги и т.д. В восстановительныи период и период последствий проводят лечение, направленное на компенсацию утраченных функций.

**ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА**

Черепно-мозговая травма — частый вид патологии нервной стемы, нередко сопровождающийся выраженными изменениями двигательных и психических функций. Черепно-мозговая травма подразделяется на закрытую и отрытую. При открытых повреждениях нарушается целость кожных покровов и костей черепа. Появление неврологических симптомов при различных видах черепно-мозговой травмы связано с влиянием механической силы на весь головной мозг в целом и местным воздействием травмирующего фактора. Под влиянием удара происходит резкое смещение мозговой ткани и цереброспинальной жидкости, вызывающее цепь рефлекторных сосудистых реакций и ликвородинамических расстройств. Развиваются спазм и парез мозговых сосудов, кислородное голодание мозга и его отек. Смещение мозга приводит также к изменениям в коллоидном составе нервных клеток и строении синапсов. В результате возникают грубые нейродинамические изменения.

В патогенезе черепно-мозговой травмы имеет значение также нарушение функций надпочечников, которые играют важную роль в регуляции сосудистого тонуса и адаптации организма к меняющимся условиям среды.

Закрытая черепно-мозговая травма протекает в виде сотрясения, ушиба или сдавления мозга. Такое деление отражает тяжесть нарушений, наступающих в нервной системе под влиянием травмы. При сотрясении мозга наблюдаются главным образом носящие преходящий характер расстройства ликвородинамики и кровообращения. При сотрясении мозга отмечаются общемозговые симптомы: потеря сознания или его нарушение в виде вялости, сонливости, адинамии, расстройства памяти, тошнота, рвота, головная боль. Длительность потери сознания может быть различной: от нескольких секунд до нескольких суток. Расстройства памяти наступают при тяжелых степенях сотрясения мозга; они выражаются в виде ретроградной и антероградной амнезии. Ретроградная амнезия — потеря памяти на события, связанные с данной травмой; антероградная амнезия — более тяжелое нарушение памяти. Сотрясение мозга может сопровождаться также менингеальными симптомами и преходящими легкими очаговыми нарушениями.

При ушибах головного мозга наряду с выраженными общемозговыми симптомами наблюдаются четкие локальные нарушения. Последние обусловлены травмой мозговой ткани в виде ее размозжения и некроза на стороне удара или на противоположной стороне. Расстройства сознания при ушибе мозга более длительны, чем при сотрясении мозга, и достигают большей глубины. Глубина и длительность нарушения сознания при черепно-мозговой травме может служить не только диагностическим, но и прогностическим признаком. Локальные нарушения при ушибах мозга иногда могут проявляться лишь через несколько суток после травмы, когда отек мозга несколько уменьшается. Очаговые симтомы разнообразны: расстройства функций черепно-мозговых нервов парезы и параличи конечностей, нарушения координации, речи. судороги и др.

Однимиз самых тяжелых проявлений черепно-мозговой травмы является сдавление мозга. Его вызывает внутричерепная гематома (скопление крови), или острый отек мозга. В развитии внутчерепной гематомы различают несколько периодов. Острый период(непосредственное травматическое воздействие на мозг) обычно протекает с симптомами сотрясения или ушиба мозга. Скрытый период (светлый промежуток) характеризуется относительно удовлетворительным состоянием больного. Сдавление мозга развивается при объеме гематомы 50—70 мл. После светлого промежутка состояние больного ухудшается. Появляется распирающая головная боль, нарушается сознание. К этому присоединяются признаки сдавления ствола головного мозга в виде нистагма, “плавающих” движений глазных яблок, нарушения дыхания, глотания, сердечной деятельности. При несвоевременной диагностике компрессии (сдавление мозга) может наступить смерть.

Во многих случаях закрытая черепно-мозговая травма осложняется субарахноидальным кровоизлиянием. Вследствие того что излившаяся кровь раздражает мозговые оболочки, в клинической картине субарахноидального кровоизлияния ведущим является менингеальный синдром, обычно развивающийся на фоне возбуждения, бреда, галлюцинаций, двигательной расторможенности.

Вид черепно-мозговой травмы диагностируют на основании дополнительных исследований: изучения состава цереброспинальной жидкости, рентгенографии черепа, эхоэнцефалографии, исследования глазного дна, ангиографии, компьютерной томографии.

В течении черепно-мозговой травмы различают несколько периодов: 1) начальный, или острый; 2) подострый, или восстановительный; 3) резидуальный, или период остаточных явлений. Продолжительность острого периода зависит от тяжести черепно-мозговой травмы и составляет от 7 дней до 1,5 — 2 мес. Восстановительный период длится от 1 года до 2 лет.

Характер последствий черепно-мозговой травмы зависит от вида травмы, обширности поражения мозга, глубины и длительности потери сознания. Определенную роль в развитии последствий черепно-мозговой травмы играют особенности строения нервной системы больного и состояние реактивности организма.

Наиболее частым последствием внутричерепной травмы является цереброастенический синдром. Он выражается в быстрой утомляемости, слабости, истощающемся внимании, снижении памяти, работоспособности, расстройствах эмоционально-волевой сферы. Отмечаются неустойчивость настроения, склонность к плаквости, капризам, раздражительности или чрезмерной веселости.

Характерны также страхи, содержание которых связано с ситуацией имевшей место во время травмы. У эмоционально возбудимых детей наклонность к истерическим реакциям нередко отмечается и до травмы. Больные жалуются на головную боль, которая возникает внезапно, но чаще при определенных условиях (в духоте, при беге, шуме, отрицательных эмоциях, резких поворотах головы и т.д.). Несколько реже бывают головокружения. Они могут появляться даже через 1 — 2 года после травмы. Иногда боли усиливаются при движении глаз. Характерны вегетативно-сосудистые расстройства в виде повышенной потливости, неустойчивости пульса и артериального давления.

Характерной особенностью цереброастенического синдрома после черепно-мозговых травм является нарушение интеллектуальной деятельности при первично сохранном интеллекте. В процессе учебной работы у таких детей быстро наступает утомление, возникает головная боль, нарушается работоспособность, ослабевают память и внимание. Дети плохо сосредоточиваются на выполнении задания, часто отвлекаются. Все это создает трудности в обучении ребенка. Несмотря на отсутствие локальных речевых расстройств, дети испытывают трудности при овладении счетом, письмом. При чтении они часто “теряют” строку, не выделяют предложений, не делают смысловых ударений. При письме допускают разнообразные ошибки: не дописывают буквы и слова, соединяют несколько слов в одно и т.д. При обучении математике они часто не овладевают приемами устного счета, плохо запоминают таблицу умножения, не помнят условия задачи. Если ребенок утомляется, то становится возбужденным, беспокойным, раздражительным, плаксивым или, наоборот, робким, медлительным, неуверенным в себе. Из-за боязни ответить неправильно дети отказываются отвечать. При правильном понимании этого состояния педагогом и своевременном оказании педагогической и лечебной помощи названные трудности в обучении можно преодолеть. Однако любое заболевание и усложнение жизненной ситуации вновь могут вызвать головную боль, головокружение, расстройства сна, памяти, внимания, интеллекта.

К последствиям черепно-мозговой травмы относятся неврозы и неврозоподобные состояния, например такие, как недержание мочи ночью, страхи, заикание, навязчивые движения. Последствием черепно-мозговой травмы является также травматическая энцефалопатия. Она характеризуется сильной головной болью. головокружением, выраженным снижением работоспособности. У одних больных преобладают вялость, апатия, медлительность. длительная заторможенность; у других — постоянное беспокойство, расторможенность, повышенное, приподнятое настроение (эйфория). Эти симптомы обычно более выражены и дольше держатся, чем при цереброастеническом синдроме. Наряду со снижением интеллектуальной деятельности и работоспособности отмечаются изменения характера. Дети становятся грубыми, же стокими, угрюмыми. Кроме того, они утрачивают интерес к играм и учебным занятиям.

Тяжелые черепно-мозговые травмы могут приводить к слабоию. Наблюдаются расстройства внимания, памяти и речи. В тяжелых случаях дети высказывают неадекватные суждения и умозаключения.

К последствиям черепно-мозговой травмы относится травматическая эпилепсия. Судорожные припадки обычно появляются в первомполугодии после травмы, но могут возникать и через несколько лет, носят разнообразный характер. Часто повторяющиеся припадки приводят к снижению интеллекта и формированию эпилептоидных черт характера.

После черепно-мозговых травм могут наблюдаться различные вегетативно-обменные нарушения, а также гидроцефалия, параличи, парезы, расстройства слуха, зрения, речи.

Тактика лечения больных с черепно-мозговой травмой в острый период зависит от характера травмы и направлена на предотвращение отека мозга, снижение внутричерепного давления, нормализацию жизненно важных функций. В острый период лечение черепно-мозговой травмы, как правило, проводится в стационаре. Больным рекомендуется строгий постельный режим, длительность которого зависит от вида и тяжести черепно-мозговой травмы. После выписки из стационара больные должны регулярно наблюдаться у невропатолога, который периодически проводит курсы общеукрепляющего и восстановительного лечения. Показано также восстановительное лечение в условиях специальных психоневрологических санаториев.

При астеническом синдроме после черепно-мозговой травмы основное внимание следует уделить правильной организации труда и отдыха. Учебную нагрузку должны контролировать педагог и врач. В отдельных случаях занятия с ребенком нужно организовать по индивидуальному плану. Необходимо предусмотреть беседы, которые бы вселяли в больного уверенность в своих силах и создавали у него хорошее настроение. Важную роль в укреплении нервной системы играют достаточное пребывание на свежем воздухе, занятия физкультурой, в кружках ручного труда и др. Дети с грубыми расстройствами памяти, внимания, интеллекта нуждаются в переводе в специальные школы.

**ЭПИЛЕПСИЯ**

Эпилепсия прописанная одной строкой в оглавлении любого учебника по заболеваниям нервной системы, представляет собой разнообразное по клиническим проявлениям патологическое состояние, проявляющееся внезапно возникающими и непредсказуемыми двигательными, чувствительными, вегетативными и психическими нарушениями, чаще всего с частичной или полной утратой сознания. Клинические проявления болезни вызывает спонтанный синхронизированный электрический разряд нейронов головного мозга. В основе генерализации этих импульсов лежат многообразные патогенетические механизмы — от структурных до обменных нарушений в веществе головного мозга. Kак и любой припадок мозгового происхождения, эпилептический при падок оказывает огромное психологическое воздействие на окружающих, даже на медицинский персонал. По-видимому, это можно объяснить феноменологической схожестью проявлений эпилепсии с конвульсиями при агонии. Эпилептические припадки могут представлять значительную угрозу для жизни. Смерть во время припадка может наступить при сопутствующих вегетативных нарушениях (у 3,2% больных) или в результате несчастного случая травмы или утопления. Травма является наиболее частым последствием эпилептического припадка и наблюдается в 30%, а утопление — в 19% случаев.

В многочисленных работах, посвященных этому загадочному заболеванию, отмечено, что в основе развития эпилептического припадка лежит пароксизмальное расстройство функций определенного пула нейронов головного мозга, а механизмом этого состояния является нарушение электрогенеза нейронов, заключающегося в их спонтанной и синхронизированной зарядке и разрядке. Морфологические и биохимические нарушения, ведущие к возникновению взрывчатой, синхронизированной активности нейронов, являются предметом изучения в течение многих десятилетий. Существуют и концепции различного уровня возникающих событий, обозначаемого как эпилептогенез: клеточный (включая нарушения на поверхности клеточных мембран), уровень нейронных сетей (трансмиттерный, или синаптический) и глиальный, т.е. окружающих нейроны клеток (в том числе сосудистый). Понимание механизмов эпилептогенеза важно в первую очередь для осознанного выбора противоэпилептических препаратов. Однако изучение этих механизмов затруднено в связи с методологией исследования и тем, что данные, полученные в эксперименте на животных, не всегда впрямую могут быть перенесены на человека. Литература, посвященная механизмам эпилептогенеза, взаимоотношениям экзогенного и эндогенного в эпилепсии, поистине необъятна.

Морфологически установлено, что при эпилепсии в гиппокампе имеется разрастается глиальная ткань (мезиальный склероз), в других тканях мозга возможны патологические включения и атрофии. В результате биохимических исследований выявлена роль биологически активных соединений глутамата и аспартата, предшеетвенников гамма-аминомасляной кислоты, и нарушения функции ионных каналов клеточных мембран, когда в клетку в из быточном количестве закачиваются ионы натрия, что приводит к отеку, набуханию, а затем и к ее гибели.

Эпилепсия является одной из актуальнейших проблем педиатрической неврологии. В детской популяции частота заболевания составляет 0,5 — 0,75 (т.е. 5 — 7,5 случая на 1000 населения). Проблема эпилепсии — это проблема точной синдромологической диагностики и лечения. Согласно современной классификации эпилепсии, эпилептических синдромов и схожих расстройств существует около 40 форм эпилепсии, отличающихся клинической симптоматикой, принципами терапии, прогнозом.

Бурное развитие нейрофармакологии в последние десятилетия, синтез новых высокоэффективных противоэпилептических препаратов, кардинальный пересмотр многих принципов лечения эпилепсии позволили отнести эпилепсию к курабельным заболеваниям. По обобщенным данным ведущих противоэпилептических центров мира, выраженный терапевтический эффект достигается у 80 — 85% больных, страдающих эпилепсией.

Лечение эпилепсии может быть начато только после установления точного диагноза. Термины “предэпилепсия” и “профилактическое лечение эпилепсии” — абсурдны. По мнению большинства специалистов лечение эпилепсии следует начинать после повторного приступа.

Единичный пароксизм может быть случайным, обусловленным лихорадкой, перегревом, интоксикацией, метаболическими расстройствами и не относиться к эпилепсии. В этом случае немедленное назначение антиконвульсантов неоправданно, так как данные препараты являются потенциально высокотоксичными и не применяются с целью “профилактики”. Назначение противоэпилептической терапии после первого приступа возможно при наличии совокупности следующих признаков: очаговых неврологических симптомов, снижении интеллекта, эпилепсии у родственников, четких эпилептических паттернов на ЭЭГ.

Исследование мозга в норме и патологии, биохимических и электрохимических процессов в клетках в эксперименте на животных дало много новой информации, но обнаружить непосредственную причину болезни не удалось. Более того, нельзя было даже предположить, когда, наконец, будет сделано ключевое открытие. Однако благодаря достижениям генетики ситуация в этой области кардинально изменилась. В 80-х годах была разработана схема исследований, получившая название позиционного клонирования, которая позволяет идентифицировать ген, ответственный за любой менделирующий признак. Таким образом, была создана новая технология получения данных о причине любой наследственной болезни. Именно эта технология привела к принципиальному прорыву в понимании природы эпилепсии. При позиционном клонировании можно получить информацию обо всех генах, ответственных за эпилепсии, и расшифровать молекулярные механизмы возникновения эпилептических приступов.

У генетиков наибольший интерес вызывают идиопатически генерализованные эпилепсии. При них никогда не выявляет метаболические или структурные нарушения. По-видимому, кие эпилепсии имеют генетическую основу. Современная классификация эпилепсии не отвечает этиологическим принципам (поскольку причины заболевания во многих случаях неизвестны) и неизбежно будет пересмотрена благодаря новым молекулярно-генетическим данным. С генетической точки зрения, эпилепсии можно подразделить на моногенные заболевания, заболевания с наследственной предрасположенностью и заболевания, в этиологии которых значительную роль играют, возможно, наследственные факторы, последствия травм, ишемии мозга (однако и в этих случаях нельзя исключить влияния наследственных факторов).

Формальные генетические подходы позволяют выявить 5 моногенно наследуемых форм среди идиопатических генерализованных эпилепсии: доброкачественные семейные судороги новорожденных, генерализованную эпилепсию с фебрильными судорогами, лобную эпилепсию с ночными пароксизмами, парциальную эпилепсию с нарушением слуха, доброкачественные семейные инфантильные судороги. Хотя каждое из этих заболевании является редким, их изучение имеет огромное значение для понимания природы эпилепсии. При моногенных формах технология позиционного картирования исключительно эффективна. В большинстве случаев можно установить гены, мутация в которых приводит к возникновению заболевания.

Известны также метаболические заболевания и системные аномалии гистогенеза, наследуемые по менделевскому закону. Ведущим клиническим синдромом являются эпилептические припадки.

Однако большинство форм эпилепсии не являются моногенными. При ювенильной миоклонической, детской абсансной и роландической эпилепсиии наследование более сложное. Вообще для идиопатических генерализованных эпилепсии характерно семейное накопление, что позволяет предположить существенную роль генетических факторов. Генетический анализ позволяет сделать выбор в пользу мультифакториального характера заболевания (сочетание генетических и средовых факторов). В связи с этим в тех случаях, когда не наблюдается классического менделевского наследования, часто считают, что имеет место сложное наследование, не описывая модель наследования.

Родословная больных с эпилепсией часто насыщена близкими, фенотипически схожими, но не идентичными состояниями. Это свидетельствует о нестабильности функционального состояния мозга, что позволяет некоторым авторам делать вывод о генетической предрасположенности, обусловливающей особое состояние мозга — “пароксизмальный мозг” (по А. М.Вейну).

Идиопатические формы эпилепсии в целом относятся к доброкачественным формам. Вместе с тем в ряде случаев приступы резистентны к базовым антиконвульсантам. Лечение недостаточно эффективно при таких формах, как юношеская абсанс-эпилепсия, эпилепсия с миоклоническими абсансами, эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами (последние две формы чаще относят к криптогенной генерализованной эпилепсии).

**Детская абсанс-эпилепсия.** Дебют заболевания в 3 — 8 лет. Чаще страдают девочки. Типичные сложные абсансы (резкое закатывание глаз вверх с трепетанием век и отключением сознания на несколько секунд) — основной вид приступов.

Характерна высочайшая частота приступов (десятки и сотни в сутки). Примерно в 30 % случаев возможно присоединение генерализованных судорожных приступов. Типичный ЭЭГ-паттерн — генерализованная пикволновая активность с частотой 3 Гц, возникающая в фоне и особенно часто при гипервентиляции.

Лечение. В отсутствие генерализованных судорожных приступов базовыми препаратами являются сукцинимиды и вальпроаты, при наличии генерализованных судорожных приступах — исключительно вальпроаты.

**Юношеская абсанс-эпилепсия.** Дебют в 9 лет и старше (максимум в 9 —13 лет). Проявляется преимущественно простыми типичными абсансами, более короткими и редкими, чем при детской форме. Высок риск присоединения генерализованных судорожных приступов (до 75 %). На ЭЭГ характерно появление быстрой (4 Гц и более) генерализованной пик-волновой активности.

Лечение. Базовые препараты — вальпроаты. В случае отсутствия генерализованных судорожных приступов полная терапевтическая ремиссия наступает в 85%, при их наличии — в 60%.

Эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами. Дебютирует в широком возрастном интервале от 3 до 30 лет (в среднем 13 — 17 лет). Проявляется исключительно тонико-клоническими судорожными приступами, обычно приуроченными к пробуждению или засыпанию. Частота приступов невелика, редко превышая 1 раз в месяц.

Изменения ЭЭГ неспецифичны (в 40% случаев ЭЭГ в норме). Со временем возможно присоединение абсансов или миоклонических приступов с трансформацией в абсансные формы эпилепсии или юношескую миоклоническую эпилепсию. Лечение. Базовым препаратом является карбамазепин. Полная ремиссия наблюдается в 80 % случаев.

**Юношеская** **миоклоническая эпилепсия.** Дебют происходит в 8 лет в более старшем возрасте (в среднем 13 — 18 лет). Облигатный вид приступов — массивные миоклонические пароксизмы (больной бросает предметы, которые держит в руках), возникающие после пробуждения пациентов и провоцируемые депривацией сна. Генерализованные судорожные приступы присоединяются в 95%, абсансы — в 30% случаев. У 30% больных отмечается феномен фотосенситивности. На ЭЭГ характерна быстрая пик- и полипик-волновая генерализованная активность.

Лечение. Базовыми препаратами служат вальпроаты. Полная ремиссия отмечается в 75 % случаев.

**Доброкачественная детская парциальная эпилепсия с центрально-височными пиками (идиопатическая роландическая эпилепсия).** Дебют происходит в 2 —12 лет с максимумом в 5 —9 лет. Чаще заболевание наблюдается у мальчиков. Обычно проявляется ночными простыми парциальными и вторично-генерализованными судорожными приступами. Типично наличие коротких фациобрахиальных приступов, которым предшествует парестезия в области полости рта, глотки. Такие приступы проявляются судорогами мышц лица, спазмами мышц трахеи и глотки. Создается впечатление, что ребенок задыхается, так как он издает сдавленные звуки и хрипы. Частота приступов редко превышает 1 раз в месяц. На ЭЭГ характерно появление роландических пик-волновых комплексов, возникающих преимущественно в центрально-височных отведениях. В большинстве случаев полная спонтанная ремиссия приступов наблюдается в возрасте старше 13 лет.

Лечение. Базовым препаратом является карбамазепин. Полная ремиссия отмечается у 97 % больных.

**Генерализованный тонико-клонический припадок** развивается внезапно и состоит из нескольких фаз. Больной теряет сознание и падает (чаще — на спину). Туловище и конечности резко напрягаются. Вследствие сочетанной судороги дыхательных мышц гортани больной издает громкий протяжный крик, дыхание останавливается, появляются синюшность и одутловатость лица, глаза закатываются, виден только край радужной оболочки. Нередко наблюдается поза опистотонуса — спина дугообразно выгнута, больной соприкасается с поверхностью, на которой лежит, только затылком и пятками. Эта фаза припадка называется тонической. Она длится 20 — 30 с, реже 1 мин.

Тоническая фаза сменяется клоническими судорогами, которые продолжаются от 2 до 5 мин. В этот период ритмически сокращаются мышцы лица, туловища, конечностей. Изо рта больного выделяется густая пенистая слюна, нередко окрашенная кровью Дыхание постепенно восстанавливается. Уменьшаются синюшность и одутловатость лица. Часто бывает непроизвольное мочеиспускание и отхождение кала (дефекация). После приступа наступает состояние оглушенности, длящееся 15 — 20 мин; затем больной погружается в длительный сон. После пробуждения он не помнит, что с ним случилось, но чувствует общую слабость, разбитость, головную боль. Могут отмечаться мелкие очаговые нервологические симптомы, обусловленные нарушением кровообращения и ликвородинамики.

Генерализованному тонико-клоническому припадку может предшествовать фаза предвестников. Это период разнообразных субъективных ощущений: внутреннее беспокойство, чувство тревоги, возбуждения или глубокой апатии. Эти предвестники возникают за несколько часов или за 2 — 3 дня до приступа. Непосредственно перед приступом может быть аура — кратковременное яркое, запоминающееся ощущение, связанное, как правило, с источником эпилептогенной активности. Аура появляется в виде зрительных нарушений — мелькания “мушек”, “молний”, световых бликов, зрительных галлюцинаций. Иногда больные ощущают разнообразные запахи, слышат звуки, чувствуют ползание мурашек, онемение конечностей и т.д. Некоторые больные отмечают однотипную ауру и по ней определяют приближение приступа.

Если большие судорожные припадки следуют часто друг за другом и сознание в период между приступами не восстанавливается, речь идет об эпилептическом статусе, который представляет опасность для жизни больного.

**Парциальные (локализационно обусловленные) формы эпилепсии (симптоматические или криптогенные).** Разделяют затылочную, теменную, лобную и височную формы локализационно обусловленной эпилепсии. Этиологические факторы разнообразны (опухоли, травмы мозга, сосудистые мальформации, родовая травма и асфиксия, пороки развития головного мозга, последствия нейроинфекций и др.), возраст дебюта вариабелен. Проявляются парциальными простыми и сложными приступами, а также вторично-генерализованными судорожными пароксизмами, т.е. после очагового начала конвульсии определенных мышечных групп или судорог одной части тела развиваются генерализованные судороги, напоминающие генерализованный тонико-клонический припадок, Этот припадок характеризуется асимметрией, вовлечением в судорожный процесс мышечных групп, т.е. преобладанием одной или другой стороны. Обычно сознание утрачивается постепенно, а перед приступом часто наблюдается аура — неприятные обонятельные ощущения или зрительные галлюцинации. Симптоматика зависит от локализации эпилептогенного очага. На ЭЭГ констатируется региональная пик-волновая активность. При нейрорадио-логическом исследовании выявляются структурные изменения в соответствующей области коры головного мозга (симптоматическая форма) или такие изменения не визуализируются (криптотечная форма).

Лечение. При симптоматической форме необходимости в химическом лечении нет. Антиконвульсанты назначают незавимо от локализации эпилептогенного очага. Базовым препаратом яется карбамазепин. При простых парциальных приступах со вторичной генерализацией может быть рекомендована косбинация карбамазепина с вальпроатами. Прогноз в значительной степени обусловлен характером поражения головного мозга (этиологический фактор эпилепсии).

Антиконвульсанты могут быть отменены в случае полного отсутствия приступов в течение 2 — 4 лет. Этот клинический критерий является основным. При доброкачественных формах эпилепсии (детская абсанс-эпилепсия, роландическая эпилепсия) отмена препаратов возможна через 2 — 2,5 года ремиссии. При тяжелых формах эпилепсии (синдром Леннокса —Гасто, симптоматич кая парциальная эпилепсия) данный период увеличивается до 3 — 4 лет. При достижении полной терапевтической ремиссии в течение 4 лет лечение должно быть отменено во всех случаях. На личие патологических изменений ЭЭГ или пубертатный период не являются факторами, задерживающими отмену антиконвульсантов в отсутствие приступов более 4 лет.

Единого мнения по вопросу о тактике отмены антиконвульсантов не существует. Лечение может быть отменено постепенно (в течение 1 — 3 мес) или одномоментно по усмотрению врача.

К очаговым судорожным припадкам относят также психомоторные припадки.

**Психомоторные припадки** входят в группу припадков, общей особенностью которых является автоматическое, т.е. безотчетное, непроизвольное выполнение движений. Эти движения обычно нецелесообразны, бессмысленны. Движения носят элементарный характер. Реже наблюдаются психомоторные припадки, сопровождающиеся выполнением сравнительно сложных действий (расшнуровывание и снимание ботинок, собирание вещей в одно место и т.п.). Иногда больные совершают последовательные действия, которые внешне выглядят как целенаправленные и мотивированные. Они могут пользоваться транспортом, например, уехать в другой город. Во время приступа наблюдается сумеречное (суженное) состояние сознания; после приступа больной не помнит о том, что с ним было.

При эпилепсии могут наблюдаться как отдельные формы припадков, так и их сочетание. Со временем форма, частота, длительность припадков могут меняться. Постепенно утрачивается их приуроченность ко времени суток; они становятся более частыми и тяжелыми. Появляются выраженные психические нарушения.

Психические нарушения специфичны для эпилепсии. Больные эмоционально неустойчивы. У них наблюдаются колебания настроения. Они склонны к аффективным вспышкам, раздражительны, неадекватны, но в то же время могут быть льстивы, слащавы, угодливы, особенно по отношению к тем, кто сильнее их. Эмоциональная неустойчивость сочетается со злопамятностью, мстительностью, эгоцентризмом. Больные излишне обстоятельны и до педантизма аккуратны. Им трудно переходить от одного вида занятий к другому усваивать новое. Наблюдается снижение внимания. Отличительными чертами интеллекта при эпилепсии является бедность ассоциаций, невозможность быстро выяснить и уловить главное, слабость обобщения в сочетании с избыточной детализацией.

Больным эпилепсией свойственна стереотипность поведения. Им трудно приспособиться к новой обстановке, к другому режиму. Даже незначительные изменения в установленном порядке жизни могут приводить их в состояние возмущения. Больные дети, например, не выносят, когда кто-то трогает их игрушки, вещи, производит перемещения на столе и т.д. Постепенно у больных начинает преобладать отрицательный эмоциональный комплекс. Они часто оказываются в подавленном, тоскливом состоянии. Наблюдаются разрушительные тенденции, которые могут сделать больных социально опасными. Больным эпилепсией нередко бывает свойственна жестокость с чертами садизма, которые могут проявляться в стремлении мучить животных, издеваться над слабыми или малолетними. Характерны также замкнутость, подозрительность, недоверчивое отношение к окружающим. Припрогрессировании процесса формируется эпилептическое слабоумие, признаками которого являются инертность и медлительность мышления, эйфоричность, дурашливость, суетливость, двигательная расторможенность.

Если лечение не проводится, то эпилепсия, как правило, прогрессирует: постепенно нарастают частота и длительность припадков. Появляются изменения личности по эпилептоидному типу. Изменения психики наиболее выражены при клонико-тонических и психомоторных припадках височной эпилепсии. Нарушения психики тем отчетливее, чем в более раннем возрасте появляются судороги.

Диагноз “эпилепсия” основывается на характерной клинической картине заболевания с наличием судорожных припадков и психических нарушений и подтверждается данными исследования биопотенциалов мозга. На ЭЭГ обнаруживают очаги гипер-синхронизации — группы медленных волн с высокой амплитудой; своеобразные изменения характерны для малых форм эпилептических припадков — пик-волны с высокой амплитудой. Изменения на ЭЭГ можно обнаружить даже в период между припадками. Для выявления скрытой эпилептической активности применяют различные раздражители: световые, звуковые, гипервентиляцию легких (рис. 91).

Особенно осторожно диагноз эпилепсии следует ставить детям раннего возраста, поскольку в этот период судороги являются одной из универсальных ответных реакций мозга на действие неблагориятных факторов. Судороги могут быть реакцией на повы шение температуры тела (фебрильные судороги), нарушение водно-солевого, минерального, белкового, углеводного обмена; они могут возникать при заболеваниях внутренних органов (порок сердца, шспаление легких, ложный круп и др.). У детей с повышенной возбудимостью нервной системы наблюдаются так называемые аффективно-респираторные приступы, обучловленные кратковременной кислородной недостаточностью мозга вследствие спазма голосовых связок. Эти приступы обычно носят единичный характер. В период между ними нарушения биотоков мозга не выявляются.

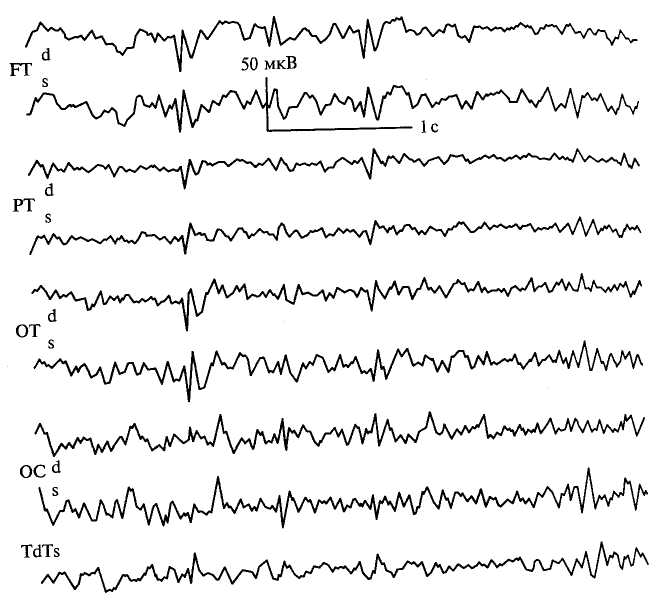


Рис. 91. Электроэнцефалограмма больного эпилепсией

При диагностике эпилепсии важное значение имеет семейный анамнез. В анамнезе указывается, не болел ли кто-либоиз членов семьи эпилепсией. Кроме того, в нем отмечают, встречаются ли в семье болезни так называемого эпилептоидного круга. К ним относят приступы мигрени, снохождение, запойное пьянство, ночное недержание мочи, заикание и др. Важно также учитывать эпилептоидные изменения в характере родителей и родственников больного. Важным доказательством генетической обусловленности повышенной судорожной готовности является обнаружение характерных дляэпилепсии изменений на ЭЭГ у здоровых родственников. Лечение эпилепсии комплексное: охранительный, щадящий режим,соблюдение соответствующей диеты, индивидуальный подбор противосудорожных препаратов. Распорядок дня больного следует строго регламентировать. Необходимо исключить дополнительные и эмоциональные нагрузки. Время перед сном должно быть свободно от возбуждающих воздействий — просмотра кинофильмов, телевизионных передач, шумных игр и др. Перед сном рекомендуются прогулки. Длительность сна должна быть не менее 8-10 ч. Необходимо ограничить прием острой и соленой пищи, употребление жидкости.

Дети, страдающие эпилепсией, являются группой риска по развитию когнитивных нарушении, так как на когнитивную сферу влияет множество факторов, иногда бывает сложно определить относительную ценность каждого из них. Исследования когнитивной сферы больных эпилепсией дают противоречивые результаты. Встречаются как больные с выраженным повреждением мозга и неврологическим дефицитом, так и совершенно нормальные в неврологическом отношении дети с нормальным интеллектом. Повреждение структуры мозга, лежащее в основе эпилептических приступов, тяжесть и частота приступов, частота субклинических приступов (по ЭЭГ) негативно влияют на когнитивную сферу. АЭП при рациональной терапии уменьшают частоту приступов и субклинических проявлений на ЭЭГ. Следовательно, они положительно влияют на когнитивную сферу больных. Однако АЭП (например, препараты барбитуровой кислоты и бензодиазепины), являясь психоактивными, могут оказывать угнетающее действие. Этот эффект может быть постоянным и может колебаться в течение суток в зависимости от уровня препарата в плазме крови. Эффективность препаратов зависит от дозы и комбинации нескольких АЭП. Однако препараты последнего поколения, особенно ламотриджин, положительно влияют на когнитивные функции. Социально-психологические факторы также влияют на когнитивную сферу. Особенно это касается детей с частыми и тяжелыми приступами.

С возрастом при персистировании приступов у большинства пациентов (по некоторым данным — до 80 %) выявляются стойкие нарушения психики, обусловленные вовлечением обеих височных долей и прежде всего лимбической системы. Отмечаются интеллектуально-мнестические или эмоционально-личностные расстройства. Прогрессирующие расстройства памяти являются кардинальным симптомом битемпоральной височной эпилепсии. Стойкие мнестические нарушения касаются главным образом текущих событий. Типичны постоянная забывчивость, трудности запоминания нового материала. Происходит ослабление веральной и зрительной памяти (модально-неспецифические нарушения). Больные могут забывать названия окружающих предметов (амнестическая афазия при поражении доминантной гемисферы или битемпорально). Иногда нарушения настолько выражены, что заметны в беседе с больным. Мышление замедленно и отличается чрезмерной вязкостью, фиксацией на одной и той де мысли, обстоятельностью. Главные свойства предметов и ситуации не вполне дифференцируются от мелочей. Снижается уровень обобщения, абстрактного мышления, но интеллект может быть сохранен. Преобладают тугоподвижность, медлительность, ригидность психических процессов, застойность эмоциональных переживаний, в особенности отрицательного аффекта со злобной раздражительностью или депрессивной слезливостью и истощаемостью. В старой литературе подобные психические нарушения при эпилепсии обозначались термином “глишроидия”. Сохранность интеллекта обусловлена главным образом характером структурных изменений в мозге.

Проблема школьного обучения — первая и наиболее сложная социальная проблема, с которой сталкивается больной эпилепсией в детском возрасте. Способность к обучению и его качество складываются из многих компонентов и в основном зависят от качества когнитивных функций человека. Иногда дети, страдающие эпилепсией, чувствуют себя более ущербными в обычной школе, чем те, кто живет в специальных интернатах, и это также оказывает негативное влияние. Но в интернатах дети лишены родительского воспитания и душевного тепла.

У детей с низкой школьной успеваемостью патологическая картина ЭЭГ и аномалия вызванных потенциалов наблюдаются чаще, чем у детей с хорошей успеваемостью. Всем детям с эпилепсией, обследованным Бирдом (1980), проводилось лечение, позволяющее контролировать приступы. У детей с низкой успеваемостью, страдающих эпилепсией, наблюдалась выраженная гиперреактивность вызванных ответов на слуховые и зрительные стимулы в лобных долях и чрезмерно выраженные тета- и дельтаритм в период покоя. Независимо от их успеваемости у детей страдающих эпилепсией, обнаружены распространенные остррые волны. У здоровых детей с низкой успеваемостью (по сравнению с хорошо успевающими) отмечены более высокая частота острых волн и межполушарная асимметрия. Был сделан вывод о том, что у детей с нарушением способности к обучению характерно наличие на ЭЭГ острых волн независимо от того, возникают у них эпилептические приступы или нет.

При решении проблем школьной неуспеваемости у здоровых детей, особенно при эпилепсии, необходимо оценить детерминантность полушария головного мозга. Функциональная асимметрия а может быть определяющей в неспособности ребенка воснимать и усваивать школьный материал. Сперри (1981) установил, что левое полушарие доминирует в отношении речи, сложных произвольных движений, чтения, письма и счета. Правое же полушарие ответственно в основном за неречевые функции — распознаваниевание сложных зрительных и слуховых образов, тактильное восприятие, восприятие пространства, формы и направления, а также интуицию [Шеперд, 1987].

Кэмфилд получил более низкие результаты по счету в уме у детей с левосторонним очагом эпилептогенной активности в височной доле. Результаты исследований подтвердили тот факт, что чтение контролируется левым полушарием, а арифметический счет является функцией обоих полушарий. Некоторые исследователи не находят существенной связи между левосторонним поражением и дизлексией.

Школьная успеваемость детей, страдающих эпилепсией, ниже, чем у здоровых детей (даже в период отсутствия приступов), что не всегда связано с коэффициентом интеллекта (IQ), хотя многочисленные исследования показали, что уровень IQ бывает чуть выше 70. Школьная успеваемость и IQ этих детей ниже ожидаемых для их возраста. Самые плохие результаты отмечаются при арифметическом счете и диктанте, чуть лучше — по пониманию прочитанного и распознаванию слов. Однако надо учитывать, что счет и диктант всегда ограничены во времени, а мыслительные способности у больных замедленны. С возрастом успеваемость обычно ухудшается. Ранний дебют, большая длительность заболевания, наличие у ребенка генерализованных клонико-тонических судорог ассоциируются с плохой успеваемостью по арифметике. По мнению некоторых исследователей, другие факторы (например, количество принимаемых АЭП) не оказывают значительного влияния, хотя, согласно нашим наблюдениям и классическим работам Тримбла (1987), фенитоин, фенобарбитал и бензодиазепины негативно влияют на внимание, кратковременную память и принятие решений, а политерапия снижает остроту реакций и движений.

Около 25 % детей, страдающих эпилепсией, отстают на 2 года и более относительно норм, принятых для их возраста по пониманию прочитанного (при нормальном IQ). У мальчиков результаты хуже, чем у девочек. При определение способности к арифметическому счету различий по полу не обнаружено. Результаты чтния у детей с левополушарной эпилептогенной активностью более низкие, чем при правосторонних разрядах эпилептиформной активности. При оценке арифметических действий такая последовальность не отмечена. Не только дети, но и страдающие эпилепсией подростки понимали прочитанное хуже, чем соответствующие им по полу, возрасту и интеллекту подростки контрольной группы. Результаты чтения в целом были более низкими у пациентов с миоклоническими приступами, парциальными приступами с вторичной генерализацией и генерализованными тонико-клоническими судорогами.

Детей с нетяжелыми формами эпилепсии и посещающих обычную школу по результатам написания диктанта сравнивали с контрольной группой (восприятие слов на слух, их правописание). У них результаты были хуже, чем у здоровых детей, причем у мальчиков с эпилепсией хуже, чем у девочек с эпилепсией. У больных эпилепсией девочек результаты были хуже, чем у здоровых девочек и мальчиков, по количеству ошибок на 100 диктуемых слов У страдающих эпилепсией детей наблюдалось больше замещений одной буквы другой, больше исправлений и неисправленных ошибок. Ошибки, связанные с незнанием правил, встречались чаще чем в контрольной группе. Существенное значение различных форм эпилепсии в этом исследовании не установлено. Сравнительные рандомизированные исследования по формам эпилепсии проводились недостаточно, что значительно снижает ценность накопленного опыта.

Если IQ ниже 70, то такого ребенка можно считать умственно отсталым, что довольно часто наблюдается при раннем дебюте эпилепсии. Существуют специфические эпилептические синдромы, или эпилептические энцефалопатии раннего детского возраста, при которых умственная отсталость отмечается в 70—90% случаев. Клиническая картина таких эпилептических энцефалопатии описана в предыдущих главах. Диагностика эпилепсии у этих групп больных еще более сложна, так как при умственной отсталости больной не может адекватно описать свои ощущения, а органический дефект является следствием пренатального поражения и предопределяет умственную отсталость и неблагоприятный прогноз.

Педагогам-дефектологам, имеющим дело с детьми, больными эпилепсией, необходимо правильно ориентироваться в тех случаях, когда у ребенка развивается судорожный приступ. Чтобы ребенок не нанес себе ушибов и повреждений во время припадка, его нужно положить на что-либо мягкое, а голову поддерживать руками. Во избежание прикуса языка в рот следует вложить жгут из носового платка или полотенца. Во время приступа нельзя давать ребенку какие-либо лекарства или воду (жидкость может попасть в дыхательное горло и вызвать острую остановку дыхания). Ребенка необходимо освободить от стесняющей одежды. Не рекомендуется во время припадка переносить больного. После приступа его укладывают в изолированном помещении, обеспечивая достаточный приток свежего воздуха и спокойный сон.

Возможность обучения детей, страдающих эпилепсией, зависит от состояния их нервно-психических функций.

Больные эпилепсией — интеллектуально сохранные дети и могут обучаться по программе массовой школы. Учитывая возможность наступления судорожных припадков, а также наличие отрицательных характерологических особенностей (неуживчивость в коллективе, аффективность, вспыльчивость, злобность), обучение таких детей целесообразно осуществлять в домашних условиях или в щколе при стационаре (если ребенок находится в больнице). Те больные эпилепсией дети, у которых снижен интеллект, имеют место выраженные характерологические изменения и редкие эпизодические припадки, могут обучаться в специальных школах или в реабилитационных отделениях психиатрических больниц.

Обучение надо строить на основе данных анализа психопатологических черт и особенностей интеллекта данного ребенка. Надо направить в нужное русло такие черты больных эпилепсией, как аккуратность, педантизм, настойчивость, склонность к стереотипии и т. д. Занятия с детьми не должны быть слишком разнообразными и различающимися по структуре и оформлению. Смена учебных комнат, рабочего места или порядка проведения занятий в значительной степени осложняют процесс усвоения знаний и навыков. Поскольку у больных преобладает наглядно-образное мышление, в процессе обучения следует максимально использовать иллюстративный материал. Нужно позаботиться о создании такой обстановки, в которой во время занятий больной ребенок испытывал бы положительные эмоции и хотел учиться. В центре внимания педагога-дефектолога должна находиться коррекция таких патологических черт, как злобность, агрессивность, жадность и т.п. Доброе, ласковое, внимательное отношение к детям является залогом успеха коррекционно-педагогических мероприятий.

Упрямство, негативизм, озлобленность педагогу не следует преодолевать путем приказа. Лучше переключить ребенка на какую-либо деятельность, с которой он хорошо справляется. Для того чтобы преодолеть склонность к “застреванию” на своих переживаниях, детей надо включать в различные виды деятельности и при этом оказывать им нужную помощь. Большую роль в социальной адаптации больных, страдающих эпилепсией, играет организация их трудовой деятельности. Таких больных следует привлекать к общественно полезной кружковой работе. При этом надо Регулировать их стремление взять на себя командную роль.

**ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА**

Опухоли головного мозга наблюдаются в любом возрасте. У детей они встречаются несколько реже, чем у взрослых. В развитии опухолей у детей большое значение придается тератогенным влияниям, нарушающим нормальную дифференциацию тканей плода во внутриутробный период развития. К таким факторам относят разнообразные вредные химические и физические агенты.

Определенная роль в появлении опухолей принадлежит вирусам, искажающим процессы генетической информации клеток. В настоящее время дискутируется вопрос о влиянии на развитие опухолей наследственных факторов.

Опухоли могут быть доброкачественными и злокачественными Они располагаются в самых различных отделах головного мозга Рост опухоли внутри замкнутого пространства черепа сопровождается нарушением циркуляции жидкости, сдавлением и отеком мозга, нарушением обмена веществ. Это приводит к гибели нервных клеток и нарушению жизненно важных функций.

Начальными проявлениями опухолей мозга служат неспецифические симптомы, на фоне которых в дальнейшем развиваются признаки повышения внутричерепного давления и очаговые (локальные) симптомы поражения мозга. “Неспецифические” симптомы возникают исподволь. К ним относятся вялость, быстрая утомляемость, снижение аппетита и массы тела, нарушения сна и др. Эти симптомы наблюдаются обычно при злокачественных опухолях.

Причиной повышения внутричерепного давления при опухолях мозга являются механические сдавления ликворных путей и нарушение оттока цереброспинальной жидкости. Избыточное количество спинномозговой жидкости и токсические продукты распада опухоли раздражают сосудистые сплетения и вызывают дополнительную продукцию жидкости. В свою очередь повышение внутричерепного давления ведет к уменьшению мозгового кровотока и кислородному голоданию нервной ткани. Это является причиной выработки еще большего количества цереброспинальной жидкости. Быстро образуется порочный круг, что способствует развитию отека мозга.

У детей с ранними симптомами повышения внутричерепного давления могут наблюдаться эмоциональные расстройства и изменения поведения. Нарушается концентрация внимания, снижается память. Дети становятся заторможенными, замыкаются в себе, временами как бы отсутствуют. Вначале эти симптомы нередко рассматривают как особенности характера ребенка. Постепенно усиливаются заторможенность и оглушенность.

Признаком повышения внутричерепного давления является также и головная боль. Постепенно нарастают ее продолжительность и интенсивность. В конце концов она становится постоянной. Головная боль обычно носит распирающий характер, усиливается при перемене положения головы и быстрых резких движениях. Для опухолей головного мозга особенно характерна головная боль в утреннее время. На высоте головной боли часто возникает рвота, которая иногда приносит больным некоторое облегчение. Рвота не связана с приемом пищи. Признаком повышения внутричерепного давления являются также судороги.

При объемных внутричерепных процессах могут чрезмерно расширяться поверхностные вены в области лба, висков и на веках. У маленьких детей часто выбухает большой родничок, расходятся швычерепа, наблюдается увеличение окружности головы. Иногда голова достигает очень больших размеров. При высоком внутричерепном давлении могут возникать острые нарушения дыхания и сердечной деятельности. Выраженное повышение внутричерепного давления может сопровождаться менингеальным симптомокомплексом. Признаки повышения внутричерепного давления подтверждаются данными дополнительных исследований (осмотр глазного дна, рентгенография черепа, эхоэнцефалография).

Другая группа симптомов при опухолях обусловлена их локализацией в том или ином отделе головного мозга. Прорастающая в ткань мозга опухоль вызывает гибель нервных клеток и проводящих путей, сдавление и смещение вещества мозга, нарушение кровоснабжения.

При опухолях мозжечка ведущим клиническим синдромом является расстройство координации.

Нередко первым симптомом опухоли мозжечка служит расстройство почерка, которое иногда родители и педагоги расценивают как неряшливость. По мере роста опухоли изменяется походка, появляются пошатывание и неуверенность при ходьбе, больные часто падают. Нарушение координации в конечностях приводит к их выраженному дрожанию, особенно усиливающемуся при попытке совершить целенаправленные действия. Наблюдаются также нарушения речи. Она теряет плавность, становится отрывистой (скандированная речь). При прогрессировании роста опухоли появляются симптомы нарушения черепных нервов и расстройства жизненно важных функций. Опухоли мозжечка сопровождаются выраженными признаками повышения внутричерепного давления вследствие сдавления сильвиева водопровода и области IV желудочка мозга.

Невринома слухового нерва — опухоль, растущая из слухового нерва. Чаще она располагается между варолиевым мостом и мозжечком (мостомозжечковый угол) и приводит к сдавлению этих образований; начальные симптомы опухоли — головокружение, шум в ухе, снижение слуха, нистагм. Снижение слуха может постепенно прогрессировать и приводить к полной глухоте на одно ухо.

Наряду с нарушением слуха может быть выражена асимметрия лица на этой же стороне вследствие сдавления лицевого нерва.

Кроме того, иногда отмечаются боли по ходу ветвей тройничного нерва, расстройства чувствительности на лице, мозжечковые нарушения. В случаях сдавления продолговатого мозга нарушаются глотание, дыхание, сердечная деятельность. Наиболее трудна диагностика (особенно у детей) опухолей полушарий головного мозга. Общемозговые симптомы при них выражены нерезко или могут появляться в поздней стадии заболевания. Наиболее ранним признаком опухоли полушарий головного мозга являются нарушения поведения. Больные теряют paботоспособность, становятся вялыми или сверхвозбудимыми, уних снижаются память, активное внимание, нарушаются сон и эмоциональные реакции. Особенно сильно эти нарушения бывают выражены при локализации процесса в лобной и височной долях. Локальные признаки появляются спустя длительное время после начала развития опухоли, особенно у детей раннего возраста, поскольку у них еще не сформированы функции речи, праксиса, гнозиса. К локальным симптомам полушарных опухолей относятся судороги. В 25 — 30 % случаев они могут быть единственным симптомом опухоли мозговых полушарий. Характер судорог и особенности предшествующей ауры зависят от локализации опухоли.

Опухоли лобной доли проявляются нарушением поведения такое поведение получило название “лобная психика”. Больные неадекватны, дурашливы, безынициативны, неопрятны; у них снижены память и внимание, нарушено чувство дистанции. Эти симптомы более ярко выражены при локализации опухоли в доминантном полушарии. Возможны эпилептиформные припадки, которые начинаются с поворота головы и глаз в сторону, а затем перерастают в общий судорожный припадок. При поражении левой лобной доли отмечают также речевые нарушения в форме моторной афазии. При давлении опухоли на зрительный нерв развивается его атрофия, что приводит к слепоте на один глаз. Отмечаются также нарушения координации — больной не может принять вертикальное положение и ходить.

Для опухолей передней центральной извилины характерны очаговые судорожные припадки без потери сознания, спастические монопарезы или гемипарезы. Общемозговые симптомы при лобной локализации опухоли могут отсутствовать.

При опухолях височной доли рано появляются симптомы повышения внутричерепного давления. Из очаговых симптомов наиболее типичны эпилептиформные припадки, которым предшествует аура в виде обонятельных ощущений, зрительных и слуховых галлюцинаций, чувства страха, болей в животе, головокружения. При очагах в височной доле доминантного полушария paзвивается сенсорная, или амнестическая, афазия.

Опухоли теменной доли могут проявляться в форме локальных нарушений чувствительности, а также расстройств ее сложных видов. Больные теряют способность узнавать предметы на ощупь (астереогноз), различать части тела (аутотопогнозия), соотносить предметы в пространстве. Могут наблюдаться чувствительные джексоновские припадки. При расположении опухоли в теменной доле доминантного полушария развиваются мнестическая афазия, алексия, апраксия.

При опухолях затылочной доли ведущими являются зрительные расстройства в виде выпадения полей зрения, неузнавания предметов при сохранном зрении (зрительная агнозия), искажения формы предметов, зрительные галлюцинации. Опухоли затылочной доли редко сопровождаются признаками повышения внутричерепного давления.

Краниофарингеомы — это врожденные опухоли, развивающиеся из остатков эмбриональной ткани протока, соединявшего раннем периоде развития глотку со структурами мозга. Эти опухоли представляют собой заполненные жидкостью многокамерные кисты.

Очаговая неврологическая симптоматика обусловлена сдавлением опухолью области перекреста зрительного тракта, гипофиза и рядом лежащих вегетативных ядер. Ведущими симптомами являются прогрессирующее снижение остроты зрения, выпадение полей зрения, нарушения роста, ожирение и др. Рано развиваются признаки повышения внутричерепного давления.

Диагноз опухоли головного мозга устанавливают на основании картины сочетания признаков повышенного внутричерепного давления с неуклонно нарастающими очаговыми симптомами. Для подтверждения диагноза проводят исследование цереброспинальной жидкости, рентгенографию черепа, эхоэнцефалографию, пневмоэнцефалографию, ангиографию, компьютерную томографию. Для уточнения локализации полушарных опухолей широко используют нейропсихологические методы исследования.

Лечение опухолей головного мозга хирургическое, иногда проводят рентгено- и химиотерапию. Успех лечения зависит от времени выявления опухоли, ее доброкачественности или злокачественности, расположения. Во всех случаях показаны препараты, снижающие внутричерепное давление. Если у больных после удаления опухоли наблюдаются расстройства речи, письма, счета, пространственного восприятия и других высших корковых функций, то показаны занятия с педагогом-дефектологом и восстановительная терапия.

**МИНИМАЛЬНАЯ МОЗГОВАЯ ДИСФУНКЦИЯ**

**Минимальная мозговая дисфункция (ММД)** — сборная группа различных по причине, механизмам развития и клиническим проявлениям патологических состояний. Характерными ее признаками являются повышенная возбудимость, эмоциональная неустойчивость, диффузные легкие очаговые неврологические симптомы, умеренно выраженные сенсомоторные и речевые нарушения, расстройства восприятия, отвлекаемость, трудности поведения, недостаточная сформированность навыков интеллектуальной деятельности, трудности обучения. ММД обнаруживается у 5 — 15 % детей школьного возраста. Причины и механизмы развития минимальной мозговой дисфункции до конца не выяснены. Выдвигаются гипотезы о роли органического, генетического факторов, биохимической дисфункции, педагогической “запущенности” в происхождении данного синдрома. В ряде случаев для возникновения синдрома необходимо сочетание указанных факторов.

Минимальная мозговая дисфункция чаще всего выявляется в школьном возрасте; ранние симптомы синдрома у некоторых детей можно обнаружить уже на первом году жизни. С первых недель жизни дети, у которых в дальнейшем формируется синдром ММД отличаются повышенной возбудимостью и двигательным беспокойством. Отмечаются нарушение сна и снижение аппетита. Наблюдаются повышение мышечного тонуса, угнетение безусловных рефлексов, расстройство черепно-мозговой иннервации (непостоянное сходящееся косоглазие, горизонтальный нистагм), нарушения иннервации желудочно-кишечного тракта. Все эти нарушения изменчивы и непостоянны. У некоторых детей в течение первого года жизни замечено психомоторное развитие.

В возрасте от 1 года до 3 лет ведущими в клинической картине являются повышенная возбудимость, двигательное беспокойство, нарушение аппетита, слабая прибавка массы тела, расстройство сна. Дети плохо засыпают вечером, сон бывает поверхностным, они часто просыпаются и при этом кричат. На втором году жизни в некоторых случаях возможно отставание в речевом развитии. К 3 годам становится выраженной моторная неловкость. Навыки самообслуживания развиваются с задержкой. Это сочетается с двигательной расторможенностью (“гиперкинетическое поведение”), отвлекаемостью, быстрой истощаемостью. Обычно дети не способны к длительной игровой деятельности; они не умеют ограничивать свои желания, отличаются упрямством и негативизмом.

В дошкольном возрасте моторная неловкость остается выраженной и проявляется трудностью овладения рисованием и письмом. Нарушаются также концентрация внимания и восприятие. Недостаточно формируются навыки интеллектуальной деятельности.

В школьном возрасте дети с ММД испытывают трудности при усвоении навыков письма, чтения и счета. Двигательные нарушения характеризуются мышечной дистонией, асимметрией мышечного тонуса и рефлексов, непостоянными патологическими рефлексами. Моторная неловкость сочетается с недостаточностью тонких дифференцированных движений пальцев рук и мимической мускулатуры. Часто выявляются мозжечковые нарушения, статическая и динамическая атаксия, промахивание при пальценосовой пробе, специфические нарушения почерка и речи.

Могут иметь место проявления задержки психического развития. Дети не готовы к обучению в школе. Они не всегда учитывают ситуацию. Им присущи наивность и непосредственность поведения. Наблюдаются недоразвитие эмоционально-волевой сферы, Больным свойственны низкая работоспособность и склонность к двигательной расторможенности.

Дети испытывают затруднения в обучении главным образом вследствие замедления психической деятельности, цереброастенических проявлений, нарушения памяти и внимания, излишней подвижности, недоразвития произвольной целенаправленной деятельности. Эти затруднения становятся особенно выраженными при увеличении объема и темпа предъявления нового материала. В отдельных случаях отмечаются дизлексия и дисграфия. Дети испытывают трудности при необходимости адаптироваться к новым условиям. В случае привычного жизненного стереотипа у них возникают своеобразные состояния дезадаптации и невротические расстройства.

В периоды возрастных кризов часто выявляются или усиливаются психопатологические нарушения.

Степень выраженности указанных изменений крайне вариабельна и колеблется от легких, трудно диагностируемых форм до стойких проявлений, требующих медико-педагогических воздействий. Клиническая симптоматика ММД видоизменяется в зависимости от этапа возрастного развития. У детей раннего возраста чаще обнаруживаются неврологические нарушения. В старшем возрасте ведущее место занимают расстройства поведения и специфические трудности обучения.

Практика показывает, что больным дошкольникам взрослые не всегда уделяют должное внимание. Отчасти это объясняется тем, что вся симптоматика становится явной с того момента, когда дети с малыми мозговыми поражениями начинают испытывать трудности в процессе обучения в школе. К этому времени симптомы легкой мозговой недостаточности становятся более выраженными в связи со вторичными нарушениями, обусловленными Дополнительными экзогенными вредностями, неправильным воспитанием и реакцией ребенка на свою несостоятельность.

Лечебно-коррекционные мероприятия зависят от степени выраженности и характера основных психоневрологических синдромов. При синдроме гиперактивности и чрезмерной импульсивности назначают успокаивающие препараты: настои из трав, препараты брома, кальция. Если они оказываются неэффективными, то применяют меллерил, триоксазин, седуксен.

К концу урока и на последних уроках из-за наступающего истощения нарушается концентрация внимания. В связи с этим следует подумать о целесообразности второго выходного дня. Наряду с этим можно назначить препараты, повышающие активность нервной системы (витамины группы В, церебролизин, ноотропил, аминалон).

Сочетание малой мозговой дисфункции с гидроцефальным синдромом может сопровождаться головной болью, повышенной возбудимостью, нарушением сна, незначительным повышеннием температуры тела. В таких случаях необходимо периодически проводить лечение, направленное на снижение внутричерепного давления. При судорогах показаны противосудорожные средства. Если ведущим синдромом при малой мозговой дисфункции является задержка психомоторного развития, то наряду с воспитательными и педагогическими мероприятиями целесообразно проводить курсы стимулирующего лечения (церебролизин, гаммалон, аминал он, ноотропил и др.).

При двигательных расстройствах в виде нарушения тонкой моторики рук, координации движений, равновесия делается акцент на развитие двигательных навыков и постепенное приобщение ребенка к участию в различных видах деятельности.

Для лечения ММД важна правильная ориентация врача и педагога-дефектолога при направлении ребенка в школу. От этого зависит компенсация дефекта и социальная адаптация ребенка. Страдающие ММД дети с нормальным интеллектом и без выраженного отставания в психическом развитии учатся, как правило, в массовой школе. Однако им требуется постоянная медико-педагогическая коррекция. В некоторых случаях на 1—2 четверти их следует переводить в санаторные отделения, в которых наряду с обучением проводятся лечебные мероприятия. При выраженных речевых нарушениях дети должны быть помещены в речевую школу, где коррекция речевых нарушений является основным методом лечения.

В профилактике ММД важное значение приобретают вопросы организации помощи детям с ММД. Они должны быть ориентированы на ранний возраст, когда компенсаторные возможности мозга велики и не успел сформироваться патологический стереотип. Дети, у которых неврологические нарушения выявлены в раннем возрасте, должны находиться на диспансерном учете и систематически осматриваться невропатологом, психиатром, психологом, логопедом для выявления и коррекции клинических проявлений ММД до поступления в школу.

Решение проблемы ММД предусматривает тесную взаимосвязь лечебно-профилактических и лечебно-педагогических учреждений. Большая медицинская и социальная значимость проблемы ММД обусловливает необходимость разработки ранних комплексных профилактических мероприятий, направленных в первую очередь на предупреждение пренатальной и перинатальной патологии нервной системы. В школьном возрасте дети даже с компенсированными случаями ММД должны находиться под постоянным контролем с целью предупреждения отклонений в поведении, которые могут привести к антисоциальным поступкам.

**НЕВРОЗЫ**

Неврозы — это функциональные заболевания нервной системы, вызванные сшибкой основных нервных процессов — возбуждения и торможения. Основными причинами неврозов являются психические травмы. Неврозы являются болезненными формами реакции нервной системы на травмирующие психику ситуации, поэтому иначе их называют психогенными патологическими реакциями.

Болезненное действие психической травмы во многом зависит от возраста ребенка и индивидуальных особенностей нервной системы. В различном возрасте ребенок поразному реагирует на психические травмы. Чем младше ребенок, тем меньшая психическая травма может вызвать у него срыв нервной деятельности. Для детей раннего возраста сверхсильными раздражителями могут оказаться хотя и безобидные, но незнакомые объекты: новый человек, гром, сильный гудок автомобиля или поезда и т. д. Травмирующим психику фактором в этом возрасте может быть помещение ребенка в ясли, детский сад, госпитализация. У детей постарше большое значение в развитии неврозов имеют такие факторы, как испуг, ссоры между родителями. Дети старшего возраста тяжело реагируют на жизненные трудности: распад семьи, смерть близких, школьные неудачи и т.д.

Особенно болезненно реагируют на неблагоприятные факторы дети, которые перенесли ослабляющие нервную систему заболевания, дети со слабым типом нервной системы и т.д.

Основными невротическими проявлениями у детей являются психогенные шоковые реакции, неврастения, невроз страха, невроз навязчивых состояний, ночное недержание мочи, нервная анорексия (отсутствие аппетита), речевые неврозы.

Психогенные шоковые реакции возникают при острых психических травмах (пожар, авария на транспорте, землетрясение и т.п.). У детей раннего возраста они могут наблюдаться и при безобидных факторах — при неожиданном резком звуке, крике и т.п. Психогенные шоковые реакции проявляются резким паническим страхом, расстройствами сознания, психомоторным возбуждением — бессмысленным метанием, попыткой куда-то бежать или, наоборот, психомоторной заторможенностью (двигательный ступор, мутизм). Часто выражены расстройства функций органов желудочно-кишечного тракта (понос, рвота), возможно повышение температуры тела. Проявлением шоковой реакции бывает мутизм с последующим заиканием.

Неврастения возникает вследствие перенапряжения нервной системы в связи с чрезмерной умственной или физической нагузкой. К неврастении приводят непосильные нагрузки, особенно в тех случаях, когда ребенок наряду с обычными школьными нагрузками имеет добавочные: изучает иностранный язык, за нимается в музыкальной школе, различных кружках и т.д. Часто неврастения развивается у детей, которые длительно находятся в психотравмирующей их ситуации (разлады в семье, неудачи в школе). В наибольшей степени это относится к детям, которые имеют слабый тип нервной системы или перенесли длительное истощающее заболевание.

Неврастения выражается в форме неустойчивости настроения, повышенной возбудимости, раздражительности, плаксивости, утомляемости. Работоспособность ребенка резко падает, он быстро утомляется; появляются головная боль, вялость, сонливость пассивность. В одних случаях превалирует повышенная раздражительность, капризность, нередко психомоторная расторможенность, в других — вялость, истощаемость, пугливость, робость. Нередко могут быть выражены лишь отдельные симптомы неврастении-головные боли, расстройства сна и аппетита, снижение работоспособности и т.д.

Очень частым проявлением невротических расстройств у детей является невроз страха. Страхи у детей сами по себе не должны рассматриваться как проявление болезни, так как повышенная пугливость является их физиологической особенностью. Иногда же в результате неправильного воспитания (запугивание детей) или психической травматизации страхи приобретают упорный характер. При этом может меняться поведение ребенка. Ребенок начинает бояться темноты, новых людей, не может находиться один в помещении. У маленьких детей часто возникают ночные страхи. Страхи могут иметь затяжное течение.

Проявлением невроза страха является беспокойство ребенка о своем будущем, боязнь умереть или потерять близких людей. Обычно эти страхи развиваются у детей с тревожно-мнительным складом характера.

Течение невроза страха отличается динамичностью симптомов, характеризуется повторением, может принимать затяжное течение. В этом случае обнаруживаются навязчивые страхи (фобии). Невроз навязчивых состояний чаще развивается у детей с тревожно-мнительными чертами характера. Большое значение имеет также изнеживающее воспитание. Невроз навязчивых состояний проявляется в форме навязчивых страхов или навязчивых движений.

Навязчивые страхи могут быть разнообразными: боязнь смерти, боязнь отвечать у доски и т. п. Невроз навязчивых движений характеризуется появлением каких-либо излишних движений (или тиков): шмыгание носом, частое моргание, гримасничание, различные движения рукой, плечом и т.п. Эти навязчивые движения отличаются от гиперкинезов тем, что ребенок может на какое-то время подавить их усилием воли; они часто исчезают, когда ребенок находится один или увлечен игрой, чтением. Однако они возникают вновь и усиливаются при появлении людей, попытках отвечать на уроке и т. п.

В некоторых случаях навязчивые движения принимают характер зашитных ритуалов. Ребенок говорит себе: “Если я это не сделаю, то случится что-то плохое”. Эта форма невроза навязчивых состояний менее благоприятна. Такие неврозы долго не проходят и с трудом поддаются лечению.

Довольно часто неврозы у детей выражаются ночным недержанимм мочи (энурез). Вообще энурез наблюдается у детей очень часто. Однако о невротическом энурезе следует говорить в тех случаях, когда ночное недержание возникло в результате психической травмы. Такое недержание мочи может вызвать вторичные невротические наслоения в результате переживания ребенком своего “дефекта”, особенно если его стыдят, наказывают, упрекают. Ребенок становится раздражительным, грубым, робким, замыкается в себе, сторонится товарищей. В дальнейшем все это может привести к патологическому развитию личности. Однако с возрастом энурез исчезает, как правило, и без лечения.

Очень частыми бывают речевые неврозы, или логоневрозы, — заикание, мутизм, сурдомутизм. Причинами невротического заикания чаще всего становятся острые и подострые психические травмы (испуг, внезапное изменение привычного жизненного стереотипа — помещение в больницу и т.п.). Предрасполагающими условиями для возникновения заикания могут быть врожденные особенности нервно-психического развития, семейная отягощенность по заиканию, ослабление организма в результате заболеваний, ошибки воспитания, особенно перегрузки ребенка речевой информацией в сочетании с отсутствием внимания к его собственной речи и др. Важное место в возникновении невротического заикания принадлежит фактору подражания. В этих случаях заикание легко закрепляется по типу отрицательного условного рефлекса.

При невротическом заикании обнаруживается (сразу или через некоторое время) характерная реакция ребенка на свой дефект.

Она зависит от возраста, в котором наступило заикание, а также от особенностей высшей нервной деятельности. Ребенок начинает избегать речевого общения, особенно с незнакомыми людьми. При попытках говорить у него усиливаются вегетативно-сосудистые нарушения и сопутствующие движения.

Характерным признаком невротического заикания является лофобия — страх речи. Логофобия выражена в основном в школьном возрасте. Появление логофобии резко усиливает заикание, способствует школьной и социальной дезадаптации и невротическомy развитию личности. Невротическое заикание обычно сопровождается и другими проявлениями в виде повышенной возбудимости, нарушений сна, иногда ночного недержания мочи,  
тиков и др.

К невротическим формам речевых расстройств относятся также мутизм и сурдомутизм. Мутизм (немота) может возникнуть после острой тяжелой психической травмы. В этих случаях он сочетается с другими невротическими расстройствами. Такое же происхождение может иметь и сурдомутизм (глухонемота). Чаще мутизм проявляется как пассивная реакция протеста на неблагоприятные воздействия внешней среды, всегда имеет определеенную избирательность и направленность. Избирательный, частичный мутизм иногда называют элективным. В этих случаях ребенок не разговаривает с определенным человеком из-за чувства обиды на него, желания ему отомстить и т.д. Иногда ребенок перестает разговаривать только со взрослыми. Считается, что в основе такого мутизма лежит стремление ребенка освободиться от трудной для него ситуации.

Мутизм наблюдается преимущественно у детей дошкольного и младшего школьного возраста. У девочек он возникает вдвое чаще, чем у мальчиков. Факторами, предрасполагающими к возникновению мутизма, являются остаточные явления органического поражения центральной нервной системы, особенности личности ребенка.

Мутизм может быть кратковременным (1 — 2 дня) и затяжным (иногда до нескольких лет). В последнем случае необходимо обследование ребенка у детского психиатра. Мутизм может быть одним из первых признаков психических заболеваний (в частности, детской шизофрении), а также проявлением истерических реакций.

**Глава 8. СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. АБИЛИТАЦИЯ И РЕАБИЛИТАЦИЯ**

**СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Лечение болезней нервной системы основано на трех методических принципах, связанных с пониманием сущности заболевания. К ним относятся этиологическая, патогенетическая и симптоматическая терапия.

**Этиологическая терапия** направлена на устранение болезнетворной причины. Это “причинная” терапия. Данный вид терапии имеет наибольшее значение при лечении инфекционных болезней. Во многих случаях уничтожение или резкое ослабление вредоносных свойств микроорганизма приводит к выздоровлению. Этиологическую терапию проводят прежде всего при нейроинфекциях (менингиты, энцефалиты, невриты и т.д.).

При многих болезнях, в том числе некоторых инфекционных, возбудитель как первопричина болезни является лишь пусковым фактором в развитии заболевания и впоследствии утрачивает значение. Например, острое кислородное голодание плода во время родов может длиться несколько минут. В дальнейшем этот фактор перестает действовать, но в организме продолжают развиваться сложные процессы — как защитно-приспособительные, так и патологические.

В других случаях (в частности, при наследственных заболеваниях нервной системы) первопричина заключается в дефекте генетической программы. Современная медицина пока не в состоянии исправлять генетический код человека. Единственный выход — возействие на те патологические процессы, которые обусловлены искаженной генетической программой. Отсюда вытекает другое направление в терапии.

**Патогенетическая терапия** направлена на механизм развития болезни. Этот вид терапии является важнейшим в современной медицине. Она заключается не только в блокировании патологических процессов, но и в стимуляции защитных сил организма, его компенсаторных возможностей, а также коррекции нарушенного вследствие болезни баланса внутренних нормальных процессов и реакций. Например, при остром инфекционном заболевании нервной системы наряду с этиологической терапией необходима борьба с развивающейся интоксикацией (т.е. отравлением организма бактериальными ядами и продуктами нарушенного обмена веществ), коррекция водно-солевого обмена, укрепление защитных сил организма и т.д.

Патогенетическая терапия предусматривает также предупреждение возможных осложнений в течении болезни и борьбу с возникшими осложнениями.

**Симптоматическая терапия** направлена на устранение отдельных симптомов заболевания.

Симптоматическая терапия широко распространена как главный способ лечения (лекарства “от головы”, “от кашля”, “от простуды” и т.д.). Понятно, что простое устранение симптома без влияния на механизм развития болезни создает картину видимого улучшения, но впоследствии может привести к осложнениям. Однако среди симптоматических средств существует немало таких, которые не просто приглушают выраженность симптома, но и влияют на наиболее общие механизмы его возникновения. Например, анальгин и цитрамон назначают как препараты, снимающие головную боль. Но если анальгин можно назвать чисто симптоматическим средством, приглушающим болевые ощущения, то цитрамон оказывает значительное патогенетическое действие. Цитрамон нормализует тонус мозговых сосудов за счет содержащегося в нем кофеина. Спазм или расширение мозговых сосудов — одна из наиболее частых причин головной боли. Перечисленные терапевтические направления обычно сочетаются при лечении какого-либо заболевания. Чрезвычайно важно соблюдать правило, согласно которому лечение должно быть строго индивидуальным. Речь идет о необходимости учитывать возраст больного, особенности течения заболевания, степень чувствительности или невосприимчивости больного к тем или иным препаратам. В этом состоит одна из главнейших заповедей древней медицины: “Лечить больного, а не болезнь”.

Для наилучшего ознакомления с принципом действия применяющихся в невропатологии отдельных препаратов целесообразно рассмотреть их основные группы в отрыве от особенностей больного, помня при этом, что в каждом конкретном случае индивидуально подбирает лекарственные средства только врач.

Антибиотики и сульфаниламиды относятся к химиотерапевтическим препаратам. Химиотерапевтическими называют те средства, которые способны избирательно воздействовать на возбудителей инфекционных заболеваний. Лечение этими препаратами носит название химиотерапии.

Наиболее известные антибиотики широкого спектра действия (воздействующие на многие микроорганизмы) — пениииллин, стрептомицин, тетрациклин, левомицетин и новые из разряда цефалоспоринов, аминогликозидов и макролидов. Наиболее распространенные сульфаниламиды — сульфадимезин, норсульфазол, этазол, белый стрептоцид, сульфадиметоксин.

Важнейшее правило химиотерапии — лечение курсами, т.е. в течение определенного времени. Преждевременная отмена препарата может привести к новому обострению инфекции или к возникновению микробной устойчивости по отношению к препарату.

В невропатологии антибиотики и сульфаниламиды применяются при лечении инфекционных заболеваний нервной системы.

Дегидратирующие средства создают эффект обезвоживания организма. В невропатологии их применяют для снятия отека мозгового вещества и нервных стволов. Кроме того, их используют для понижения внутричерепного давления.

Дегидратирующим эффектом обладают многие мочегонные препараты, например лазикс, фуросемид, диакарб.

Для понижения внутричерепного давления назначают также раствор магния сульфата (в инъекциях и внутрь) и глицерин (внутрь).

Психотропные средства (большая группа препаратов) оказывают разнообразное влияние на центральную нервную систему. Основные эффекты — тормозящий (успокаивающий, седативный) и возбуждающий (снимающий внутреннюю скованность, подавленное настроение).

Основными сильнодействующими средствами тормозящего действия являются аминазин и тизерцин.

Мягко действующие седативные препараты: натрия бромид, корень валерианы, трава пустырника, триоксазин, элениум, седуксен, тазепам.

Стимуляторы нервной системы: кофеин, сиднокарб.

Снимающие подавленное настроение средства: амитриптилин, мелипрамин.

Комбинируя психотропные препараты, можно добиться снижения повышенной возбудимости и отвлекаемости, повышения Работоспособности и улучшения настроения.

Многие психотропные средства способны вызвать расслабление мускулатуры, поэтому их широко применяют при лечении речевых расстройств (особенно заикания) и гиперкинезов.

Противосудорожные средства. Существует много антиэпилептических средств, которые избирательно действуют на разные типы припадков. Основные из них — препараты вальпроевой кислоты, карбамазепин и др.

Длительно проводимое противосудорожное лечение нельзя резко прекращать. Необходимо постепенное снижение дозы. Несоблюдение этого правила может привести к возникновению тяжелого осложнения — эпилептического статуса.

Противосудорожные средства применяют также при лечении заикания.

Средства, улучшающие обменные процессы в центральной нервной системе. Основными показаниями к их назначению являются задержка умственного, речевого, двигательного развития, состояния после черепно-мозговых травм, нейро-инфекций, кровоизлияний в мозг. Наиболее распространены препараты, содержащие аминокислоты: церебролизин (в инъекциях) набор аминокислот, аминалон (гаммалон) — гамма-аминомасляная кислота, глутаминовая кислота. Применяются также комплексы витаминов группы В (Вь В2, В3, В4, В12 и др.), кальция глицерофосфат, липоцеребрин.

Средства, улучшающие проведение нервных импульсов, назначают при восстановительной терапии параличей и парезов. Основные препараты: прозерин, галантамин, дибазол. Наряду с лекарственными средствами применяют другие лечебные воздействия.

**Физиотерапия** включает в себя водные процедуры, грязелечение, воздействие теплом, электрическими, электромагнитными полями, ионами различных веществ и т.д.

**Лечебный массаж и лечебная физкультура** занимают большое место в системе коррекционно-восстановительных мероприятии при различных органических поражениях нервной системы. Важно научить больных и их родственников специальным лечебным приемам. Это позволит выполнять комплексы упражнений лечебной физкультуры в домашних условиях.

**Иглотерапия** основана на использовании приемов древней восточной медицины. В специальные точки на туловище, конечностях, лице, ушных раковинах вводятся золотые, серебряные или стальные иглы. Модификацией метода является раздражение точек слабым электрическим током. Механизмы лечебного действия иглотерапии недостаточно ясны, однако в ряде случаев она дает хороший эффект.

**Психотерапия** заключается в лечебном воздействии на психику больного различными способами (внушение наяву и в гипнозе специальные групповые занятия, воздействие специально подобранной музыкой и др.). Важно учитывать, что обстановка в больничном или другом специализированном учреждении может оказать на больного благоприятное или неблагоприятное воздействие. **Нейрохирургические методы.** Для лечения некоторых двигательных расстройств, в частности гиперкинезов, предпринимают избирательное воздействие на определенные подкорковые образования мозга (стереотаксическая нейрохирургия). В ряде случаев удается добиться выраженного стойкого эффекта.

**Ортопедические методы** и протезирование. Ортопедия — хирургическая коррекция двигательных расстройств, таких, например, как косолапость, врожденное укорочение конечности, ограничение подвижности в суставе. Протезирование применяют для коррекции двигательных нарушений; кроме того, его осуществляют при расстройствах зрения и слуха. Созданы и постоянно совершенствуются слуховые аппараты, позволяющие эффективно использовать остатки слуха. Для занятий со слабослышащими разработаны устройства, преобразующие звуковые сигналы в зрительные.

Таким образом, современная медицина располагает мощным набором средств для лечебно-коррекционных мероприятий.

**АБИЛИТАЦИЯ И РЕАБИЛИТАЦИЯ**

Абилитация — это система лечебно-педагогических мероприятий, имеющих целью предупреждение и лечение тех патологических состояний у детей раннего возраста, еще не адаптировавшихся к социальной среде, которые приводят к стойкой утрате возможности трудиться, учиться и быть полезным членом общества. Реабилитация — система лечебно-педагогических мероприятий, направленных на предупреждение и лечение патологических состояний, которые могут привести к временной или стойкой утрате трудоспособности. Реабилитация имеет целью по возможности быстро восстановить способность жить и трудиться в обычной среде. Об абилитации следует говорить в тех случаях, когда инвалидизирующее больного патологическое состояние возникло в раннем детстве. У ребенка этого возраста еще не сформированы нормальный двигательный стереотип, гностико-праксические и речевые функции. Он не владеет навыками самообслуживания и не имеет опыта общественной жизни. О реабилитации следует говорить в тех случаях, когда больной уже имел опыт общественной жизни и общественно полезной деятельности. Абилитация предусматривает лечебно-педагогическую коррекцию двигательной, психической и речевой сферы детей младшего возраста; реабилитация предусматривает такие мероприятия в отношении детей старшего возраста и взрослых.

Ряд патологических факторов инвалидизируют больного, в связи с чем возникает вопрос о необходимости абилитации или реабилитации. Среди таких факторов — внутриутробные поражения нервной системы, родовые черепно-мозговые травмы. В раннем детском возрасте к таким факторам относятся воспалительные, травматические и другие поражения нервной системы.

У детей более старшего возраста к инвалидизирующим поражениям нервной системы могут приводить травмы головного и спинного мозга, инфекционно-воспалительные заболевания (последствия перенесенных энцефалитов, арахноидитов, менингитов, полиомиелита), дегенеративные заболевания нервной и нервно-мышечной систем. У взрослых наиболее часто инвалидизирующие состояния возникают при сосудистых заболеваниях, нapyшениях мозгового кровообращения.

У детей раннего возраста самой частой причиной абилитационных мероприятий являются поражения нервной системы, приводящие к формированию синдромов детского церебрального паралича. В нашей стране имеется хорошо налаженная система лечения и абилитации детей с детскими церебральными параличами. Эта система предусматривает поэтапное лечение в различных учреждениях: родильный дом, специализированное отделение для новорожденных, поликлиника, неврологическое и ортопедическое отделения, специализированные санатории, ясли, детский сад школа-интернат, детский дом. На всех этапах применяют комплексное лечение, предусматривающее восстановление нарушенных функций с помощью лечебной физкультуры, массажа, физиотерапевтических, ортопедических процедур, медикаментозных средств. Большое значение имеют активная коррекционно-воспитательная работа и необходимая логопедическая помощь. Число адаптированных к трудовой деятельности лиц может возрасти за счет правильно осуществляемых реабилитационных мероприятий. Необходима эффективная организация всего комплекса лечебно-педагогических и социальных (в широком смысле) средств. Важно обеспечить преемственность этапов восстановительных мероприятий. Лечение должно быть своевременным и длительным. Поздно начатая абилитация может оказаться малоэффективной и трудновыполнимой. Так может быть, например, в случае, если дети с церебральными параличами и грубыми задержками речевого развития начинают получать соответствующую помощь лишь в возрасте восьми-одиннадцати лет. Опыт последних лет свидетельствует о том, что комплекс лечебных, педагогических, логопедических и других мероприятий надо начинать уже на первом году жизни. Практика опровергает мнение некоторых врачей и педагогов, считающих бесперспективной абилитацию больных с церебральными параличами и врожденными поражениями нервной системы. Такой нигилизм в отношении этих больных обусловлен рядом факторов. Среди них можно назвать недостаточное знакомство с недавно сложившейся эффективной абилитационно реабилитационной системой, наличие большого числа больных с медико-педагогической запущенностью, наличие лиц, явно бесперспективных в отношении абилитации. Однако процент бесперспективных больных, подлежащих, как правило, устройству в учреждения социального обеспечения, относительно невелик. К тому же детальное неврологическое, психолого-педагогическое и логопедическое обследование детей на первом году жизни обычно позволяет выявить этих больных. Таким образом, отрицательное отношение врачей и педагогов к абилитации и реабилитаии детей с тяжелыми поражениями нервной системы должно уступить место настойчивому и кропотливому труду, направленному на восстановление нарушенных функций и частичную или полную адаптацию детей в обществе.

**РОЛЬ ПЕДАГОГА-ДЕФЕКТОЛОГА В ВОССТАНОВИТЕЛЬНОМ ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С ПОРАЖЕНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Работа педагога-дефектолога и логопеда занимает исключительно важное место в лечебно-коррекционной работе по абилитации и реабилитации детей с поражениями нервной системы. Тот и другой специалисты развивают интеллект, речь и другие психические процессы ребенка. Эта работа сочетается с другими звеньями комплексного восстановительного лечения. Врач рекомендует оптимальную индивидуальную позу, осуществляет медикаментозное лечение, проводит специальные упражнения с целью тренировки артикуляционного аппарата с применением массажа, обучает детей фиксации взора, тренирует подвижность глазных яблок.

Основная цель воспитательной работы — формирование личности ребенка в коллективе. Воспитательная работа должна способствовать лечению и закреплять его положительные результаты. В процессе специальных занятий педагог-дефектолог развивает у детей восприятие и представления, тренирует память и внимание. В процессе специальных занятий развивается праксис и совершенствуются речевые функции.

В результате общих усилий всего персонала лечебного учреждения (больница, санаторий, ясли, детский сад, школа-интернат) преодолевается образовавшаяся у ребенка социально-педагогическая запущенность. Комплексное лечение дает наибольший эффект в случае согласованного осуществления лечебных и педагогических мероприятий. Для этого составляется единый план проведения лечебных процедур, занятий и других мероприятий. Все эти мероприятия проводят в заранее определенной связи и последовательности. Контроль за выполнением всех звеньев лечебно-коррекционных мероприятий должен осуществлять врач. Педагог-дефектолог и логопед должны быть хорошо знакомы со всеми разделами лечения.

**ЗНАЧЕНИЕ РЕЗЕРВНЫХ ВОЗМОЖНОСТЕЙ МОЗГА В АБИЛИТАЦИИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ПОРАЖЕНИЕМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

При проведении абилитационных и реабилитационных мероприятий следует учитывать резервные возможности мозга. Необходимокак можно полнее использовать остаточные возможности нарушенных функций и пораженных анализаторов. Следует примнить, что мозг ребенка обладает особенно высокими потенициальными возможностями. Компенсаторные возможности коры выше компенсаторных возможностей ядер подкорковых образовыний, что обусловлено меньшей специализацией клеток коры. В связи с этим функции пораженных клеток могут брать на себя другие нейроны. Отсутствие узкой специализации корковых нейронов является условием для возникновения самых разнообразных межнейронных цепей, охватывающих различные функции и различные анализаторы. В этом состоит важнейшая основа способности к обучению. В этом же заключается секрет успеха использования сохранных анализаторов для развития высшей нервной деятельности при поражении какого-либо анализатора. Например, при слепоте возможны обучение ребенка, его адаптация в обществе и определенная абилитация на основе широкого и многостороннего использования сохранного слухового анализатора. При слепоглухонемоте возможны обучение и адаптация ребенка в обществе на основе использования сохранного кожного и кинестетического анализаторов.

**ПРИНЦИП АБИЛИТАЦИИ И РЕАБИЛИТАЦИИ СЛЕПЫХ И СЛАБОВИДЯЩИХ ДЕТЕЙ**

Обучение и воспитание слепых и слабовидящих детей представляет собой сложный процесс, требующий от педагога-дефектолога понимания тех особенностей нервной системы, которые имеют место у людей, полностью или частично лишенных зрения. Слепота может компенсироваться за счет широкого использования функций сохранных анализаторов. Тренировка слуха и кожного восприятия в процессе ежедневного жизненного опыта приводит к формированию специализированных условных связей; вырабатываются такие формы условно-рефлекторной деятельности, которые почти не используются при сохранном зрении. Слепых обучают грамоте с помощью специального точечного шрифта системы педагога Луи Брайля. Образы букв и слов формируются на основе тактильных восприятий выпуклых точек. Каждая буква алфавита изображается различной комбинацией шести выпуклых точек. Таким образом, функция зрения компенсируется за счет активного использования рецепторов кожи. Тактильная чувствительность используется также в процессе овладения другим учебным материалом. С помощью осязания больные узнают окружающий мир, получают представления о форме, величине, качестве предметов. Выполняемые слепыми практические действия педагог сопровождает соответствующими словесными описаниями. Речь окружающих способствует формированию и совершенствованию познавательной деятельности слабовидящих и слепых.

Важным средством абилитации и реабилитации слепых является их трудовое обучение; в процессе такого обучения у них формируются необходимые навыки и умения. В результате они оказываются в состоянии заниматься активной трудовой деятельностью, В процессе обучения слепых и слабовидящих широко применяют последние достижения бионики, электроники, что открывает широкие возможности для их социальной адаптации.

При обучении слабовидящих максимально используют имеющиеся у них остатки зрения.

У слабовидящих следует развивать так называемое оптическое внимание. Для этого надо вводить новые предметы в обстановку клacca, спальни, игрового уголка. Детям можно предлагать сосредоточиться на новых деталях выполняемого рисунка. Можно предложить описать ту или иную многопредметную картину.

Необходимо формировать умение осуществлять оптический контроль за производимым движением. Полезно обозначить такое движение соответствующим ему словом. Важное значение придают выполнению движений в определенной последовательности и их точному воспроизведению по памяти. В результате вырабатываются полезные стереотипы двигательных навыков. Со слабовидящими следует проводить занятия по развитию пространственного восприятия. С этой целью детям можно предлагать описывать и вычерчивать маршрут, по которому они шли во время специально организованных прогулок.

Педагог должен учитывать, что в начале обучения слепые и слабовидящие испытывают значительные трудности. Он обязан принять профилактические меры, исключающие возможность перенапряжения нервной системы. Важно иметь в виду, что потеря зрения (особенно в относительно зрелом возрасте) может сопровождаться нарушениями нервной системы в виде тяжелой депрессии и истерических реакций. В связи с этим неотъемлемой частью процесса лечения, обучения и воспитания являются проводимые с детьми психотерапевтические мероприятия.

**ПРИНЦИПЫ АБИЛИТАЦИИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ГЛУХИХ И СЛАБОСЛЫШАЩИХ ДЕТЕЙ**

Глухие и слабослышащие дети не могут обучаться в массовой школе. Абилитация детей с дефектами слуха происходит за счет использования остаточного слуха и сохранных анализаторов. Особое значение приобретает использование в процессе познавательной деятельности зрительных, тактильных и вибрационных ощущений. Глухота или снижение слуха препятствует нормальному становлению речи, что, в свою очередь, отрицательно сказывается на развитии мышления. Развитие мышления замедляется. Какоето время оно остается в пределах конкретно-образных форм.

На первоначальных этапах обучения широко используют мимико-жестикуляторную речь. На этой основе ребенок овладевавает понятиями о предметах и явлениях окружающей действительности и осуществляет контакт с окружающими его людьми.

Сурдопедагог применяет методы и приемы с целью формирования у глухих детей произношения. Постепенно у них складывается артикуляционный образ слов и фраз. В процессе специального обучения глухие дети овладевают также и умением считывать речевой материал с губ собеседника.

Овладение навыками произношения и чтения с губ — длительный и сложный процесс. Параллельно с этим у больных детей формируют дактильную (пальцевую) речь. Каждой букве соответствует определенное положение пальцев дактилирующей руки Дактилология служит одним из вспомогательных средств в процессе обучения ребенка произношению и чтению с губ. Дополнительный поток импульсов от дактилирующей руки способствует формированию устной речи. Это связано с тем, что дактильные кинестезии и речь составляют одну функциональную систему. Для телефонной связи глухих пользуются азбукой Морзе: длинные и короткие сигналы с помощью вибраторов воздействуют на пальцы глухого (использование вибрационного чувства).

Сурдопедагог развивает имеющийся у слабослышащих остаточный слух. Возможность восприятия речи детьми с дефектами слуха может быть значительно увеличена за счет звукоусиливающей аппаратуры.

Следует помнить о том, что формирование речи должно идти параллельно с развитием других высших корковых функций. В последние годы сурдопедагогика обогатилась теоретическими достижениями нейрофизиологии и психологии. Это позволило значительно усовершенствовать методы формирования устной речи.

При обучении глухих детей не следует ограничиваться использованием какого-либо одного анализатора. Для преодоления дефицита информации следует использовать “тотальную многостороннюю коммуникацию”. Глухих детей надо начинать учить возможно раньше, так как в возрасте старше 3 — 4 лет глухой ребенок не в состоянии развить все свои способности.

**ПРИНЦИПЫ АБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМИ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМИ ПАРАЛИЧАМИ**

При лечении больных с детскими церебральными параличами . огромное значение придают подавлению влияния лабиринтных и шейных тонических рефлексов. Необходимо развивать задержанные рефлексы, способствующие нормальному развитию вертикального положения туловища и двигательных функций (стато-кинетические рефлексы).

Функционирование лабиринтных и шейных тонических рефлексов (в норме они исчезают в возрасте 3 мес): 1) приводит к развитию патологических поз и вынужденному положению; 2) лишает ребенка всякой моторной активности и способствует вторичным нарушениям чувствительности; 3) нарушает необходимые для развития нервной системы афферентные синтезы и тем самым препятствует формированию более высоких уровней двигательной и речевой функциональных систем; 4) грубо нарушает все доречевое и речевое развитие ребенка.

С целью устранения патологических тонических рефлексов осуществляют воздействия, направленные на расслабление мышц и подавление патологической рефлекторной активности. Речь идет о лечебной физкультуре, массаже, физиотерапевтических и ортопедических процедурах. Вспомогательное значение имеет применение некоторых лекарств.

Педагог-дефектолог совместно с невропатологом должны подобрать специальные, наиболее адекватные для каждого ребенка позы и положения, при которых влияние патологических рефлексов было бы минимальным. Все логопедические и другие занятия следует проводить в этих положениях.

Для расслабления тонуса мышц и подавления патологических тонических рефлексов применяют специальные упражнения и укладки.

Придание правильного положения туловищу и другим частям тела имеет огромное значение в коррекции двигательных нарушений у детей. Лечение положением применяют довольно широко и выполняют в виде различных укладок. При этом больному придают соответствующие позы в положении лежа, сидя и стоя; туловище и отдельные конечности фиксируют с помощью специальных приспособлений.

Укладки и фиксации используют для подготовки больного к занятиям лечебной физкультурой как исходное положение для работы с одной конечностью, мышцами шеи или туловища, для отдыха после занятий, как лечебную процедуру с целью сохранения достигнутых результатов, а также как способ предупреждения и устранения контрактур (ограничений подвижности суставов).

Большое распространение получила “эмбриональная поза”, в которой максимально подавляется тонус разгибателей, ряд укладок-упражнений. Сначала такие укладки создаются пассивно. Затем взрослый учит ребенка выполнять их произвольно. Эти позы способствуют снятию неправильных установок тела и дают возможность овладеть активными движениями. В таких позах отрабатывают активное удержание головы (при ее поворотах в стороны, вверх, вниз); в этих же позах отрабатывают и удержание всего туловища. В последующем отрабатывают разгибание рук, ног. Следует отметить, что овладение умением удерживать голову и совершать головой активные движения — главное и обязательное условие развития произвольных движений тела.

Развитие умения удерживать голову осуществляют постепенно — сначала в максимально облегченных условиях, затем в условиях возрастающей сложности. Для коррекции неправильных положений головы применяют также валики, которые подкладывают на сторону большего наклона головы и шеи. Кроме того, производят чередования положения ребенка в кровати по отношению к источнику света. Следует также носить ребенка на руках на боку, противоположном повороту головы. В тяжелых случаях для придания правильного положения голове и туловищу применяют специальные гипсовые кроватки. В таких кроватках голову ребенка укладывают с обратным поворотом.

Для стимуляции разгибания мышц шеи проводят адаптацию ребенка к положению на животе. В этом положении легче вырабатывается активное поднимание и удержание головы. Для выработки рефлексов, устанавливающих нормальное положение головы и туловища, большое значение имеет использование ориентировочного рефлекса на звуковые и световые раздражения. В ответ на звуковые или световые раздражения ребенок пытается совершить поворот глаз и головы в сторону раздражителя. Сначала он повертывает в сторону раздражителя глаза, вслед за этим совершает поворот головы. Но для этого необходимо, конечно, устранить асимметричный шейный тонический рефлекс и кривошею. Включение ориентировочного рефлекса в стимуляцию движений головы может оказать очень большую помощь в развитии целенаправленных движений.

Выработка разгибательных рефлексов туловища, начальным компонентом которых является выпрямление и удержание головы, облегчается с помощью упражнений на специальных колясках, мяче и других приспособлениях.

Ребенок может катить коляску, на которой имеется подгрудник, препятствующий опусканию груди и стимулирующий разгибание плечевого пояса, отталкиваясь с помощью кистей и пальцев рук. Такая деятельность способствует развитию выпрямительных движений в суставах рук и разгибанию кистей.

Развитие опорной функции рук способствует осуществлению разгибательных движений в мышцах спины, так как активная опора на руки в положении лежа на животе облегчает разгибание туловища.

Для выработки способности опираться на руки и полнимать голову применяют упражнения на мяче. Ребенка'укладывают животом на мяч со свисающими вниз руками. При перекатывании мяча тело ребенка опускается вниз и руки его касаются пола.

Таким образом, постепенно возникает рефлекторная установка на разгибание кистей и пальцев, вырабатывается опорная функция кистей.

С помощью упражнений на мяче развивают выпрямительные рефлексы туловища, добиваются разгибания рук в плечевых суставах и отведения их назад в плечелопаточных суставах.

Огромное значение имеет отработка движений кистей и пальцев рук с первых же дней жизни ребенка, так как при детских церебральных параличах имеется тенденция к развитию контрактур в лучезапястном суставе. Такая отработка достигается в процессе выполнения особых упражнений, начинающихся с расслабления кисти путем ее потряхивания. Разгибание кисти вначале производят пассивно, затем путем активных упражнений. У более старших детей ручную умелость вырабатывают с помощью особых приспособлений и игрушек (типа конструкторов, кубиков). Кроме того, в этих целях используют специальные игры. Ручная умелость развивается лучше, если ребенок играет не один, а в обществе других детей.

Большое значение имеет коррекция задержек психического и речевого развития у детей с церебральными параличами.

При проведении восстановительного лечения необходимо стимулировать развитие зрительно-моторных связей, применяя различные игры, картинки. Занятия, не интересные для ребенка, не затрагивающие его интеллекта, резко снижают их эффективность.

В процессе восстановительного лечения особенное внимание следует уделять развитию предпосылок интеллектуальной деятельности. С этой целью необходимо развивать фиксацию взора на предметах в процессе манипулятивной деятельности, особенно если имеются патологические тонические рефлексы, которые ограничивают возможность зрительного восприятия и в связи с этим затрудняют познавательную деятельность. Тренировка внимания и наблюдательности — важные условия развития интеллекта. Целесообразно организовывать подвижные и настольные игры, основной целью которых должно быть развитие моторики и манипулятивной деятельности с коррекцией нарушенных функций (слабость кистевого схвата, отведения большого пальца, супинации и пронации и т.п.). Игровые упражнения способствуют также и развитию навыков самообслуживания.

Однообразная деятельность быстро утомляет детей, поэтому необходимо возможно чаще вовлекать ребенка в другие виды игровой деятельности. Следует шире использовать музыкально-ритмические занятия, чередуя их с подвижными и настольными играми, Вызванные на музыкально-ритмических занятиях эмоциональные реакции способствуют воспитанию двигательной и речевой активности, расширяют активный и пассивный словарь, способствуют нормализации голосообразования и дыхания. Занятия следует проводить в форме игры, так как именно эта деятельность составляет главное содержание жизни ребенка. Кроме того, игра является тем видом деятельности, в который дети включаются быстрее всего.

Музыкально-ритмические игры должны быть направлены на формирование и развитие движений. В процессе выполнения упражнений формируются координированные и точные движения, вырабатываются ритмическое дыхание и устойчивое равновесие.

Музыкально-ритмические занятия способствуют развитию речи, при этом развиваются слуховое внимание и дифференцированный слух. То и другое служит подготовительным этапом к развитию речевого слуха. В процессе занятий дети учатся определять характер музыки (медленный — быстрый, громкий — тихий и т. д.) и различать звуки музыкальных инструментов (пианино, барабан, баян и др.).

В определенном музыкальном ритме и темпе проводят артикуляционную гимнастику, цель которой — формирование умения совершать точные координированные движения мимической и артикуляционной мускулатуры, более точно переключаться с одних артикуляционных движений на другие и длительно фиксировать каждое из артикуляционных положений.

Детям с грубой асинхронностью голоса, дыхания и артикуляции, слабым диафрагменным дыханием, слабым голосом и с маловыразительной модуляцией важно петь гласные звуки, гласные в сочетании с согласными, песенки на выдохе, выполнять под музыку двигательные упражнения. При этом необходимо учить детей регулировать силу и высоту голоса: петь высокие и низкие звуки, постепенно увеличивать силу звука.

Обучение детей игре, особенно в сочетании с музыкально-ритмическими занятиями, способствует развитию моторики, ручной умелости, познавательной деятельности и отвлеченного мышления, увеличивает запас сведений и представлений, улучшает речевую активность, помогает усвоению сложных логико-грамматических конструкций, корригирует нарушенные высшие корковые функции.

**ПРИНЦИПЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ЗАДЕРЖКОЙ РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ**

Чрезвычайно важна лечебно-коррекционная работа в отношении детей с той или иной речевой патологией. Как правило, речевая патология сопровождается неврологическими нарушениями. Особенно часто она отмечается при детских церебральных параличах. Следует помнить, что вся психолого-педагогическая работа с детьми, имеющими речевую патологию, должна проводиться на фоне положительного настроения больных. Необходимо, чтобы больные были максимально активны и заинтересованы в устранении речевых дефектов. Следует использовать зрительный контроль с помощью зеркала, особенно при работе над артикулядионной моторикой. Восстановительную речевую терапию надо проводить в тесном единстве с общими лечебно-восстановительными мероприятиями.

развитие манипулятивной деятельности рук и формирование речи происходят параллельно друг другу. Это следует учитывать вовремя лечебно-педагогической работы с детьми. При выраженности у детей с двигательными нарушениями дизартрии в игровые занятия по развитию речи следует включать упражнения, направленные на регуляцию голосообразования и дыхания, на тренировку в произнесении губных звуков и дифференцировку часто смешиваемых звуков (свистящих и шипящих). Важно осмысление детьми сложных логико-грамматических конструкций; в связи с этим им можно предлагать воспроизводить доступный речевой материал. Необходимо воспитывать слуховое внимание, умение осмысленно воспринимать произносимый речевой материал. Очень большое значение имеет развитие фонематического слуха.

При выраженных двигательных нарушениях (особенно при церебральных параличах) большое значение в процессе развития речи следует придавать подавлению патологической рефлекторной активности. С целью подавления патологической активности речевой мускулатуры нужно осуществлять поэтапное (как в норме) формирование доречевой и речевой деятельности. Необходимость соблюдать это требование становится особенно настоятельной, когда логопедическую работу проводят с детьми первых 2 лет жизни. Например, на логопедических занятиях со страдающим псевдобульбарным параличом ребенком в возрасте 1 года необходимо позаботиться о формировании функции кусания и жевания. Кроме того, надо обеспечить обособление дыхательных движений и голосовых реакций от общей мышечной активности. Вместе с тем необходимо последовательно стимулировать и развивать звуковую коммуникацию. Важно вызвать у ребенка те или иные звуки гуления и на основе врожденных подражательных реакций придать этим звукам многообразную интонационную выразительность. Стимуляция коммуникативной голосовой и речевой активности — одна из важнейших задач на всех этапах развития больного ребенка.

Важным фактором, задерживающим речевое и интеллектуальное развитие детей с врожденными и приобретенными в раннем возрасте поражениями нервной системы, сочетающимися с лейгательными нарушениями, является сравнительно позднее становление выпрямляющих рефлексов. В связи с этим больной ребенок оказывается лишенным возможности удерживать голову, сидеть, стоять и ходить. Это еще более препятствует нормальному дыханию, голосообразованию, движениям речевой мускулатуры, искажает и замедляет развитие высших корковых функций (гнозис, праксис), имеющих непосредственное отношение к формированию речи. В связи со сказанным развитие речи и интеллекта ребенка следует осуществлять в тесном единстве с занятиями лечебной физкультурой, направленными на развитие выпрямляющих рефлексов, а также опорной, хватательной и манипулятивной деятельности рук.

Педагог-дефектолог и логопед должны постоянно сопоставлять темпы моторного и речевого развития ребенка и следить, чтобы моторная нагрузка в речевой деятельности была адекватной.

Анатомическая близость корковых зон иннервации речевых мышц и мышц рук (особенно кисти и большого пальца) и важная роль ручной доминантности в формировании полушарной доминантности обусловливают необходимость развивать функциональные возможности правой руки. Это будет способствовать функциональному и анатомическому созреванию корковых отделов двигательного анализатора и речи.

**ПРИНЦИПЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ЗАИКАНИЕМ**

Характер лечебно-коррекционных мероприятий при заикании зависит от его формы и возраста больного ребенка. Но во всех случаях его следует начинать сразу после появления дефекта речи. Лечебно-коррекционные мероприятия при заикании всегда должны носить комплексный характер. Одновременно необходимо проводить логопедические занятия, психотерапевтические воздействия, медикаментозное и физиотерапевтическое лечение. Кроме того, надо вести педагогическую работу с родителями и другими членами семьи больного ребенка. Большое значение в преодолении заикания имеют занятия логоритмикой и лечебной физкультурой.

При невротическом заикании во время логопедических занятий не следует привлекать внимание ребенка к его речевому дефекту, так как это может ускорить появление логофобии и усилить заикание. В острый период невротического заикания в течение 7—10 дней надо соблюдать режим молчания.

Логопедическую работу при заикании проводят поэтапно. Во время занятий развивается ситуативная и контекстная речь. Переход от ситуативной речи к контекстной должен происходить постепенно. Ситуативная речь возникает в условиях наглядной ситуации. Ее содержание понятно только собеседнику, учитывающему ситуацию, жесты, движения, мимику, интонацию и т.д. Контекстная речь понятна при знании контекста и представляет собой развернутые связные высказывания вне конкретной ситуации.

У ребенка с заиканием важно воспитывать навыки самостоятельного построения фразы, умение давать полные ответы на заданные вопросы и самому задавать подобные вопросы. Эту работу проводят строго поэтапно.

**ЗНАЧЕНИЕ ТРУДОТЕРАПИИ В РЕАБИЛИТАЦИИ БОЛЬНЫХ**

Большое значение в системе реабилитационных мероприятий имеет трудотерапия школьников, т. е. лечение их трудом. Целенаправленный труд способствует восстановлению нарушенных функций, дает возможность почувствовать радость творчества, создает обший благоприятный эмоциональный фон. В процессе восстановительного лечения используются три вида трудотерапии.

Общеукрепляющую трудотерапию проводят с целью отвлечения мыслей ребенка от болезни, улучшения моторики, развития ручной умелости, повышения жизнедеятельности организма. Для переключения внимания детям дают легкие задания (лепка из пластилина, картонажные работы, нанизывание бус и т.д.) с учетом возраста и особенностей, возможностей их моторики. Постепенно детям начинают предлагать более сложные задания (помощь в уборке палаты, раздаче пищи).

Восстановительная трудотерапия имеет целью восстановление нарушенных при парезах и параличах функций. В процессе трудотерапии происходит тренировка пострадавших мышц и выработка заместительной функции других мышц. При подборе работ учитываются характер двигательных нарушений, перспектива развития нарушенных функций, возможность использования других мышц в качестве заместителей пораженных мышц. Кроме того, принимают во внимание интересы и склонности ребенка.

Дети должны видеть результаты своего труда. Они должны чувствовать, что их труд нужен окружающим его людям. Для этого целесообразно дарить выполненные детьми поделки родителям, родственникам, товарищам. Большое значение имеет организация выставок детских работ. При этом нужно указывать фамилию, имя и возраст ребенка.

Восстановительная трудовая терапия отличается от трудового обучения тем, что ее основной задачей является не воспитание конкретных трудовых навыков, а развитие обобщенных двигательных умений, которые создают предпосылки для будущей профессиональной деятельности.

Важное значение приобретает ориентировочная трудотерапия, основным конечным результатом которой является трудовая ориентация. Педагог-дефектолог и врач должны выявлять склонности и возможности ребенка на основе детального анализа его двигательного дефекта и общего состояния организма. Целесообразно привлекать ребенка к работе в кружках — фотолюбителей, машинописи, вязальном, швейном и т.д.

**Глава 9. ДЕОНТОЛОГИЯ В НЕВРОПАТОЛОГИИ**

Работающие в специальных учреждениях врачи и педагоги-дефектологи выполняют сложные и ответственные задачи. Успех лечебно-воспитательных мероприятий во многом зависит от отношения их к больному ребенку. В связи с этим работа медицинского и педагогического персонала в детских лечебно-профилактических учреждениях должна основываться на строгом соблюдении принципов деонтологии.

Термин “деонтология” происходит от греческого слова “деон” — должный. “Должное” — это то, как должен врач, педагог и другой персонал строить свои взаимоотношения с больным, его родственниками и своими коллегами по работе. Должному посвящены специально разработанные Министерством здравоохранения Российской Федерации положения о работе отдельных лечебно-профилактических учреждений. Медицинская деонтология включает в себя учение о врачебной этике и эстетике, врачебном долге и врачебной тайне.

Термин “деонтология” введен в прошлом столетии английским философом Бентамом. Этим термином он обозначил правила профессионального поведения человека. Медицинская деонтология является частью общей деонтологии. Она изучает принципы поведения медицинского персонала, систему его взаимоотношений с больными, их родственниками и между собой. В ее задачи входит также устранение “вредных последствий неполноценной медицинской работы”.

Принципы профессиональной этики провозглашались и поддерживались лучшими врачами прошлого. Из истории медицины известно, что еще в III в. до н.э. в сочинении индийского народного эпоса “Аюр-Веды” (“Книга жизни”) нашли отражение вопросы отношения врача к больному и взаимоотношений между врачами. В средние века Авиценна дал прекрасную поэтическую характеристику личности врача. Он говорил, что врач должен иметь глаза сокола, руки девушки, обладать мудростью змея и сердцем льва. В письменных источниках Русского государства IX—XI вв. также имеются сведения, определяющие нормы поведения врача. Петр I издал детальную регламентацию врачебной деятельности и поведения врача. В XIX в. замечательный московский врач Ф. П. Гааз провозгласил, что медицина — царица наук, ибо здоровье необходимо для всего великого и прекрасного на свете. Ф.П.Гааз говорил о необходимости внимать нуждам людей, заботиться о них, не бояться труда, помогая им советом, делом и словом, любить их, причем чем чаще проявлять эту любовь, тем сильнее она будет становиться. Недаром на его могиле высечены слова, которые он любил повторять при жизни: “Спешите делать добро”.

Исключительно бережно следует относиться к больному с отклонениями в нервно-психической сфере. Окружающие таких больных врачи, педагоги-дефектологи должны строить свою работу в соответствии с высокими нравственными принципами.

**БОЛЬНОЙ РЕБЕНОК В СЕМЬЕ**

Больному ребенку в семье требуется большое внимания со стороны родителей и других близких родственников. Родители, как правило, бывают глубоко травмированы болезнью своих детей. Нередко они из-за этого выключаются из активной общественной деятельности. Вся их внутренняя жизнь концентрируется на больном ребенке. Родители предъявляют к врачам и педагогам-дефектологам повышенные, а иногда и неадекватные претензии. Психология матери может заметно изменяться. Вследствие этого в семье иногда складываются тяжелые, напряженные отношения. Это необходимо помнить врачу и педагогу-дефектологу. Во время общения с родителями и родственниками больного они должны проявлять большой такт и терпение. Следует воздерживаться от возмущений, обид и тем более от недостаточно продуманных слов. Надо понять психологию родителей, вникнуть в их беду, сочувственно отнестись к их переживаниям. Однако это не означает идти у них на поводу, во всем с ними соглашаться.

В разговоре с родственниками больного надо всегда помнить древнюю заповедь: “Помни, что говорить, кому говорить и как тебя поймут”.

Неправильные представления о механизмах развития болезней, нередко бытующие предрассудки могут породить у родителей чувство вины за то, что ребенок родился больным.

Бывают случаи, когда супруги начинают винить друг друга за рождение больного ребенка или развитие у него заболевания, Упрекать друг друга в недосмотре, нечуткости. Особенно тяжелая ситуация может сложиться в семье при рождении ребенка с тяжелыми пороками развития.

В отдельных подобных случаях, когда излечение от тяжелого порока развития невозможно, допустимо поставить перед родителями вопрос о переводе ребенка в специализированный интернат. Такая тактика не может считаться негуманной. Она имеет в виду освободить родителей от постоянного психического травмирования. Жизнь в семье нормализуется. Родители оказываются в состоянии нормально работать и уделять должное внимание здоровым детям.

Больной ребенок в семье окружен, как правило, повышенным вниманием, любовью, лаской. Нередко родители чрезмерно опекают его, внушают ему, что он больной, не позволяют ему резвиться, общаться с детьми, создают для него “тепличные условия”. Это, безусловно, сказывается на характерологическом развитии детей. Такие дети часто растут эгоистами. У многих из них развиваются и укрепляются психопатологические черты характера. Это своеобразные синдромы “гиперопеки”. В этих случаях педагог-дефектолог должен в тактичной форме разъяснять родителям неправильность их поведения.

Проблема больные дети — родители довольно сложна. Ее следует решать с учетом культурного, духовного, материального состояния семьи и, конечно, в содружестве с врачом-невропатологом, психоневрологом и педагогом-дефектологом.

**МЕДИКО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЙ ПЕРСОНАЛ – РЕБЕНОК**

Педагоги-дефектологи, работающие в детских лечебно-профилактических и специализированных учреждениях, должны проявлять исключительную заботу об уходе за детьми, о профилактике психического травматизма больных в условиях их разобщенности с родителями и близкими людьми.

Особо важное значение имеет уход за детьми, с неврологическими и психическими заболеваниями, в условиях их оторванности от родителей (в стационаре, санатории, лесной школе, интернате). Необходимо помнить, что дети очень остро реагируют на помещение их в больницу, санаторий и другие учреждения, плачут, капризничают, нередко отказываются от еды. Поэтому к ним нужен особенно чуткий, внимательный, ласковый подход. Недопустимы грубость, окрики, наказания. Медицинский персонал и педагоги должны заменить детям мать. Это трудная и вместе с тем благородная задача. Ребенку важно ощутить любовное к нему отношение: в этом случае он будет расположен к педагогу, врачу, медицинской сестре, няне. Хорошо налаженный контакт с больным ребенком значительно повысит эффективность проводимой с ним лечебно-педагогической работы.

Осуществляемые в специальных учреждениях лечебно-педагогические мероприятия строятся с учетом возраста детей. Обслуживающему персоналу сравнительно легко установить контакт со школьниками-подростками. Однако подростки с теми или иными нервно-психическими отклонениями могут оказаться крайне недисциплинированными. Они часто нарушают режим, не присЛУ' шиваются к замечаниям, проявляют грубость. Необходимо наладить контакт с этими детьми. Важно расположить их к себе. Для этого следует проявлять по отношению к ним чуткость, такт и внимание. Совершенно недопустимы проявления грубости, недоброжелательности. Педагоги-дефектологи, врачи и другой персонал специального учреждения должны проявлять большую выдержку и душевную щедрость.

**ВЗАИМООТНОШЕНИЯ ВРАЧА И ПЕДАГОГА-ДЕФЕКТОЛОГА**

Важным условием медицинской деонтологии являются правильные взаимоотношения между врачами, педагогом-дефектологом и другим персоналом. О личности врача, о том, каким он должен быть в жизни, хорошо сказано в “Аюр-Ведах”: будь скромен в жизни и поведении, не выставляй напоказ своих знаний и не подчеркивай, что другие знают меньше тебя, — пусть твои речи будут чисты, правдивы и сдержанны. Это же, безусловно, касается и педагога-дефектолога.

Между педагогом-дефектологом и врачом в процессе их совместной работы устанавливаются определенные взаимоотношения. Они основываются на общих позициях при обследовании, лечении и медико-педагогической коррекции тех или иных отклонений в развитии. Эти отношения должны быть деловыми и вытекать из интересов больного. Важно, чтобы врач и педагог-дефектолог понимали друг друга и действовали вполне согласованно. В этом случае они принесут больному гораздо больше пользы.

В процессе обследования больного врач устанавливает диагноз, выясняет характер патологического процесса, намечает пути коррекции дефекта. Затем он проводит соответствующее лечение. Врач разъясняет педагогу-дефектологу характер патологического процесса, возможности исправления того или иного дефекта, затем они вместе разрабатывают тактику педагогической коррекции этого дефекта.

Работа педагога-дефектолога должна строиться на основе рекомендаций врача-невропатолога или психоневролога с учетом неврологических и психологических особенностей ребенка. В процессе обмена мнениями врач и педагог-дефектолог вырабатывают общую программу педагогических занятий и лечебных мероприятий. Во время совместно проводимого обследования ребенка выявляют его потенциальные возможности. Врач и педагог-дефектолог прогнозируют конечный результат педагогических и лечебных воздействий, совместно определяют тактику лечения и дозировку занятий. Врач разъясняет педагогу-дефектологу, за счет развития каких сохранных функций можно компенсировать отсутствующие или недостаточные функции. Педагог-дефектолог должен сообщать врачу о тех патологических особенностях ребенка, которые он смог обнаружить во время его обучения и воспитания. В результате врач имеет возможность вовремя принять соответствующие лечебные меры. Так, если во время занятий с больным педагог-дефектолог обнаружит, что ребенок плохо сосредоточивается, вял и рассеян, врач может назначить препараты, которые оказывают на нервную систему стимулирующее действие. Если ребенок чрезмерно подвижен, неусидчив, двигательно беспокоен, то врач может назначить препараты, оказывающие успокаивающее действие.

Однако педагог-дефектолог не должен возлагать излишней надежды на лекарственные препараты. Не все можно корректировать лекарствами, тем более вылечить или исправить. Лекарственные препараты создают фон, на котором работа педагога-дефектолога может оказаться более успешной. Без постоянной упорной работы дефектолога лекарственные препараты могут оказаться неэффективными.

Врач и педагог-дефектолог должны периодически обсуждать результаты лечебно-педагогических воздействий, изменять те или иные из проводимых мероприятий, вводить новые методы лечения и педагогической коррекции. О всех изменениях в состоянии и поведении больного педагог-дефектолог должен немедленно ставить в известность врача.

**ВРАЧ - ПЕДАГОГ-ДЕФЕКТОЛОГ - СРЕДНИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ПЕРСОНАЛ**

Немаловажное значение имеет также установление правильных отношений между врачом, педагогом-дефектологом и средним медицинским персоналом. Врач и педагог-дефектолог видят больного и занимаются с ним в рабочее время. Все остальное время больной находится на попечении среднего и младшего медицинского персонала, на который возлагаются уход и наблюдение за больными, лечебные мероприятия и организация досуга больных. Необходимо следить за тем, чтобы средний и младший медицинский персонал проявлял чуткое, внимательное, заботливое отношение к больным. Недопустимы грубость, окрики, недоброжелательное отношение. Нарушение этого требования может явиться причиной развития тяжелых неврозов, психической дезадаптации.

Врач и педагог-дефектолог совместно со средним и младшим медицинским персоналом должны создать лечебную эмоционально-положительную атмосферу. Это имеет чрезвычайно важное значение для закрепления лечебных и педагогических воздействий. С детьми, особенно с дошкольниками, персонал должен общаться в эмоционально-положительном тоне. Врач и педагог-дефектолог обязаны постоянно обучать этому умению средний и младший медицинский персонал. Медицинские сестры и няни должны постоянно общаться с детьми, разговаривать с ними. Это имеет не только большое гуманное, но и лечебное значение, так как дети нередко страдают от дефицита общения с матерью и другими близкими родственниками. Дефицит общения отрицательно сказывается на развитии ребенка. Часть лечебно-педагогической работы должна быть возложена на средний медицинский персонал. Очень полезно, например, групповые занятия по лечебной физкультуре или выполнение физиотерапевтических процедур сочетать с индивидуальным общением с ребенком. Во время такого общения детей надо учить навыкам опрятности. Надо позаботиться о пополнении словарного запаса и обучении правильному произношению. Врач и педагог-дефектолог должны постоянно обучать этому средний и младший персонал.

Необходимо следить за тем, чтобы в разговорной речи медицинские сестры и няни не употребляли такие жаргонные слова, как “дебил”, “олигофрен”, “спастик”, “органик”, “эпилептик” и т.д. Это может породить у больного тяжелые психические состояния. Кроме того, ребенок может потерять веру в эффективность проводимых лечебных мероприятий.

Врачи и педагоги-дефектологи должны обучать средний и младший персонал культуре речи. Необходимо также следить за тем, чтобы медицинские сестры не сообщали больным или их родственникам диагнозов, если они прогностически неблагоприятны. Врач и педагог-дефектолог должны внушать больным веру в выздоровление и следить за тем, чтобы сестра или няня не вносили диссонанс в их совместную работу. Младший и средний медицинский персонал не должен ничего лишнего сообщать родителям или родственникам больного или скептически обсуждать действия врача и педагога-дефектолога. Следует добиваться четких, согласованных действий врача, педагога-дефектолога, среднего и младшего медицинского персонала.

**ВРАЧ - ПЕДАГОГ-ДЕФЕКТОЛОГ - РОДИТЕЛИ И РОДСТВЕННИКИ БОЛЬНОГО**

Проблема взаимоотношения врача и педагога-дефектолога с родителями и родственниками больного довольно сложна. Нередко Родители и родственники больного возлагают на врача и педагога Неоправданно большие надежды, полагая, что “современная медицина все может”. Иногда травмированные болезнью ребенка Родители не верят в эффективность проводимых в специальных Учреждениях лечебно-воспитательных мероприятий и вступают в Конфликтные отношения с врачом и педагогом-дефектологом. В некоторых случаях родители или родственники больного возлагают на врача и педагога все заботы по уходу, лечению и дальнейшему устройству больных.

Врач и педагог-дефектолог должны объяснять родителям или другим родственникам больного, что и они могут проводить в домашних условиях те или иные лечебные и педагогические мероприятия. В домашних условиях можно делать массаж, лечебную физкультуру, проводить специальные логопедические и некоторые другие виды занятий. Родителей или родственников необходимо обучить проведению соответствующих лечебно-коррекционных мероприятий. Надо убедить родителей в том, что и в домашних условиях должно продолжаться преодоление имеющихся у ребенка нарушений нервно-психической сферы.

Целесообразно при стационаре, санатории или специальном учреждении организовать школу для родителей, где врач и педагог-дефектолог могли бы обучать родителей методам лечебно-педагогической коррекции.

**ВРАЧ - ПЕДАГОГ-ДЕФЕКТОЛОГ - БОЛЬНОЙ -ОКРУЖЕНИЕ БОЛЬНОГО**

Большое значение имеет социально-трудовая реабилитация и реадаптация. Важную роль в этом должны сыграть врач и педагог-дефектолог. Многие больные с двигательными, психическими и речевыми дефектами вполне могут быть адаптированы в кругу семьи, школе, интернате. Большинство оказываются в состоянии заниматься общественно полезным трудом.

Необходимо помнить, что конечной целью труда врачей, педагогов-дефектологов и всего персонала является социальная адаптация больного. Больной должен почувствовать себя нужным обществу человеком. Ребенка надо суметь убедить в том, что он не лишний человек и наряду с другими может приносить посильную пользу обществу.

Врач и педагог-дефектолог должны войти в тесный контакт с органами социального обеспечения, общественностью того района, где проживает больной, с администрацией предприятий, которые могли бы трудоустроить больных. Многие больные с легкими дефектами моторики, речи могут работать счетными работниками, бухгалтерами, регистраторами и др.

Социальная адаптация, абилитация и реабилитация больного имеют несколько аспектов.

Во-первых, надо довести коррекцию дефекта больного до такого состояния, когда его двигательные, психические или речевые возможности позволят ему самостоятельно обслуживать себя в семье, школе и другой среде.

Во-вторых, больному необходимо внушить веру в собственные силы, в то, что и он может трудиться, быть полезным обществу человеком.

В-третьих, надо настроить больного на выполнение того или иного посильного труда, профессионально ориентировать его, помочь овладеть данной профессией.

Профессиональная ориентация больных, безусловно, очень важная задача врача и педагога-дефектолога, которые должны выявить двигательные, психические и речевые возможности больного, а затем решить, какой вид труда ему более всего целесообразно выполнять. Необходимо учитывать желания и стремления самого больного.

В-четвертых, следует осуществить непосредственное трудоустройство больного. Этот вопрос целесообразно решать совместно с органами социального обеспечения и общественностью района и предприятий.

Нельзя оставлять больного в домашних условиях, школьном или другом коллективе без наблюдения. Целесообразно проследить за его судьбой. Надо периодически встречаться с больным, выяснять его нужды, заботы, оказывать посильную помощь советом и делом. Следует также периодически помещать больного в лечебное учреждение для закрепления полученных в процессе лечения (в стационаре или в домашних условиях) положительных результатов, исправления и коррекции дефектов.

**Глава 10. ОРГАНИЗАЦИЯ ЛЕЧЕБНО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С НЕРВНЫМИ И НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ**

Неврологические и психоневрологические нарушения у детей — это следствие раннего органического поражения мозга, возникшего внутриутробно, во время родов или непосредственно после них. Такие патологические состояния требуют постоянного лечения и медико-педагогической коррекции нарушенных функций нервной системы. Однако эти мероприятия могут быть эффективными только при условии соблюдения таких принципов, как непрерывность, поэтапность, комплексность, преемственность.

В Российской Федерации лечебная и лечебно-педагогическая помощь детям с неврологическими и психоневрологическими нарушениями строится с соблюдением названных выше принципов. Вопрос о необходимости организации помощи детям с нервно-психическими нарушениями возник уже в первые годы Советской власти. В 1919 г. приказом Народного комиссариата здравоохранения РСФСР был организован в Москве отдел психопатологии детства, который включал психоневрологическую клинику, школу-санаторий для детей с нервно-психическими заболеваниями, санаторий для трудновоспитуемых и школу для глухонемых. Вслед за Москвой такого рода учреждения были открыты в Ленинграде, Киеве, Одессе, Харькове, Свердловске, Саратове и ряде других городов. Наряду со стационарами помощь осуществлялась учреждениями полустационарного характера, а также амбулаторно. Специализированные учреждения не только оказывали помощь, но и производили учет детей, нуждающихся в специализированной помощи в зависимости от показаний. В 1931 г. было установлено (на примере Москвы), что более половины детей, попадающих на учет в специализированные учреждения, — это дети с так называемыми невропатическими и психопатическими состояниями. Меньшую часть составляли различного рода олигофрении, последствия тяжелой асфиксии и родовой травмы, психические з болевания, эпилепсия и т.д. Хотя с годами удельный вес астении, невроза и психопатоподобного поведения в общей структуре контингента детей, нуждающихся в психоневрологической помощи,

неуклонно снижается, они и по сей день составляют наибольшую по частоте группу патологии.

Оказываемая в нашей стране неврологическая и психоневрологическая помощь детям разных возрастов имеет четкую структуру, носит дифференцированный и поэтапный характер. Она осуществляется в ряде учреждений, развернутых в системе Министерства здравоохранения РФ, Министерства просвещения РФ, Министерства социального обеспечения РФ. При открытии специализированных учреждений учитывается характер поражения нервной системы, тяжесть состояния больных, их возраст, а также необходимость проведения тех или иных лечебно-педагогических мероприятий.

Детали структуры специализированной помощи несколько варьируют в различных регионах страны в зависимости от местных потребностей и условий. Однако общие принципы сохраняются. Специализированную медико-педагогическую помощь детям с нервными и нервно-психическими нарушениями условно можно подразделить на три этапа.

Первый этап — специализированная помощь детям раннего возраста. Она характеризуется акцентом на медицинскую помощь с минимальной дифференцировкой учреждений в зависимости от нозологической принадлежности патологии.

Второй этап — специализированная помощь детям дошкольного возраста. На этом этапе все больший удельный вес приобретает педагогическая помощь и происходит дифференциация специализированных учреждений в зависимости от нозологии.

Третий этап — специализированная помощь детям школьного возраста. На этом этапе основное внимание уделяется педагогическим мероприятиям с максимальной дифференциацией учреждений в зависимости от нозологии, задач трудовой и социальной адаптации.

На первом этапе специализированная помощь детям с нервной и нервно-психической патологией осуществляется родильными домами, специализированными больницами, домами ребенка, санаториями, яслями, районными детскими поликлиниками и психоневрологическими диспансерами. Все эти учреждения находятся в ведении министерств здравоохранения.

Задача родильного дома состоит в том, чтобы выявить группы Детей высокого риска и осуществлять интенсивную терапию острых неврологических и метаболических нарушений с целью максимальной компенсации и профилактики их тяжелых последствий. В родильных домах функционируют специальные палаты для детей, родившихся с асфиксией, перенесших внутричерепную родовую травму, иммуноконфликтных, недоношенных. Медицинский персонал обучают умению выхаживать тяжелобольных новорожденных, кормить их через зонд, производить внутривенное капельное вливание жидкости, осуществлять отсасывание слизи с помощью аппарата и многому другому.

Травмированным новорожденным проводят интенсивную терапию, направленную на нормализацию острых метаболических нарушений, компенсацию сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности, коррекцию неврологических расстройств. В родильных домах проводят клиническое, биохимическое и патогенетическое обследование новорожденных.

Из родильных домов новорожденных с патологией нервной системы переводят в специализированные стационары или отделения многопрофильных больниц. Имеются больницы для недоношенных детей с пре- и перинатальной патологией нервной системы, наследственными заболеваниями, врожденными аномалиями развития. Задача стационаров состоит в комплексном обследовании детей с целью ранней дифференциальной диагностики врожденных, наследственных, и приобретенных заболеваний нервной системы.

В специализированных стационарах проводят раннее комплексное восстановительное лечение, включающее ортопедический режим, лечебную гимнастику, массаж, физиотерапию, медикаментозные препараты, диетолечение. Все это способствует своевременному развитию возрастных двигательных, речевых и психических навыков и предупреждению задержки психомоторного развития и тяжелой инвалидности.

После выписки из стационара (в зависимости от тяжести поражения и прогноза) дети поступают либо в специализированные дома ребенка, либо под наблюдение районной детской поликлиники. Вне зависимости от того, находится ли ребенок в доме ребенка или в домашних условиях, ему обеспечивают продолжение терапии, начатой в стационаре. В доме ребенка, где больной находится до четырехлетнего возраста, лечение осуществляют под контролем врача-психоневролога или невропатолога, логопеда, педагога-дефектолога, методиста лечебной физкультуры.

В районной поликлинике контроль за развитием и лечением ребенка возложен на участкового педиатра и районного невропатолога. По мере необходимости они обращаются за консультацией и помощью к логопедам, дефектологам, психиатрам, психологам. специалистам лечебной физкультуры. Районный невропатолог определяет необходимость периодического повторного стационирования, направления ребенка в специализированные ясли и санатории. В Москве и ряде других крупных городов страны работу районных невропатологов координируют крупные консультативные центры. Показаниями для направления ребенка в специализированные ясли и санатории являются двигательные и психические нарушения, препятствующие помещению ребенка в коллектив здоровых детей. Это дети с церебральными параличами и дети-олигофрены в степени дебильности. Особые ясли существуют для детей с преобладанием речевых нарушений. Речевые группы могут быть организованы и при районных массовых яслях. Их посещают дети с заиканием и незначительной задержкой речевого развития.

Медико-педагогические мероприятия в специализированных яслях и санаториях осуществляются врачом-психоневрологом или невропатологом, логопедом, дефектологом, психологом, методистами лечебной физкультуры, воспитателями.

Характеризуя в целом медико-педагогические мероприятия на первом этапе, следует подчеркнуть, что несмотря на чрезвычайно важное значение медикаментозной терапии детей с органическим поражением центральной нервной системы, еще важнее обеспечить комплекс мероприятий, направленных на стимуляцию возрастного развития и становление двигательных, речевых и психических функций. Для решения этой задачи и создан названный выше комплекс учреждений.

На втором этапе специализированная помощь детям с нервной и нервно-психической патологией осуществляется специализированными стационарами для детей дошкольного возраста, садами, санаториями, детскими домами, дошкольными группами при школах-интернатах, районными поликлиниками и психоневрологическими диспансерами. Специализированные сады и детские дома находятся в ведении министерств просвещения, часть детских домов — под контролем министерств социального обеспечения.

Независимо от ведомственной принадлежности в этих учреждениях сохраняется принцип комплексности и преемственности. Как было отмечено выше, на втором этапе все большее внимание уделяется педагогическим и воспитательным мероприятиям. Медицинское обслуживание заключается в наблюдении за общим состоянием здоровья, осуществлении поддерживающей терапии и лечении острых, главным образом инфекционных, заболеваний. Медицинские задачи решают работники специализированных стационаров, районные педиатры, невропатологи и психиатры, а также врачи санаториев, детских садов и домов.

Педагогическая помощь в специализированных учреждениях строится с учетом глубины, специфики поражения и возраста ребенка. В ряде случаев стационарные учреждения профилируют. Например, имеются сады и санатории для детей с церебральным параличом, олигофренией в степени дебильности, речевыми нарушениями, дефектами зрения и слуха. Сады бывают круглосуточными и с дневным (12 ч) пребыванием детей.

Детские дома профилируют по такому же принципу. Эти учреждения, как и детские сады, входят в структуру системы просвещения; их работу контролируют районные отделы народного образования. Кроме того, есть детские дома-интернаты системы социального обеспечения для труднообучаемых детей с выраженными двигательными нарушениями и олигофрениями в степени имбецильности или идиотии. В других случаях специализация достигается за счет создания внутри учреждений профилированных групп. Специализированные группы можно создавать при массовых дошкольных учреждениях (речевые группы). В соответствии с тяжестью и спецификой поражения определяют задачи педагогических мероприятий.

В указанных учреждениях обслуживают детей от 3 — 4 до 7 — 8 лет. Задача этих учреждений состоит в воспитании, подготовке к обучению в школе, лечении и возможном восстановлении нервно-психической деятельности детей с нарушениями физического и интеллектуального развития.

В соответствии с типовым положением о дошкольных учреждениях комплектование контингента детей на втором этапе осуществляют отделы народного образования и социального обеспечения на основании заключения регионарной медико-педагогической комиссии (положение о комиссии см. ниже).

Медико-воспитательную работу в этих учреждениях осуществляют под общим руководством врача-невропатолога или психоневролога, в функции которых входят обследование, назначение лечения, контроль за его эффективностью, а также координация работы медицинского персонала и педагогических работников.

Методическое руководство и контроль за организацией лечебно-профилактической работы и восстановительным лечением осуществляют местные отделы здравоохранения, регионарные психоневрологические и врачебно-физкультурные диспансеры, кафедры психиатрии, хирургии, ортопедии и травматологии, невропатологии медицинских институтов и институтов усовершенствования врачей, а также научно-исследовательские институты соответствующего профиля. Методическое руководство и контроль за организацией воспитательно-педагогической работы осуществляют органы министерств просвещения, а также Институт дефектологии Академии образования РФ.

Работу дошкольного специализированного учреждения возглавляет заведующий или директор, имеющий высшее педагогическое образование (факультет дошкольной педагогики или дефектологический) и стаж работы не менее 3 лет. Непосредственно работу с детьми проводят воспитатели, имеющие высшее или среднее образование и стаж педагогический работы не менее 2 лет. Работой воспитателей руководит воспитатель-методист, имеющий высшее педагогическое образование и стаж работы не менее 5 лет. Учителем-логопедом в этих учреждениях могут быть лица со специальным высшим педагогическим образованием (дефектологический факультет) или лица, имеющие высшее педагогическое образование и закончившие курсы дефектологов по соответствующему профилю.

На третьем этапе специализированную помощь детям с нервной и нервно-психической патологией оказывают в районных поликлиниках и психоневрологических диспансерах, специализированных стационарах, санаториях-школах, школах-интернатах, детских домах и домах инвалидов. В зависимости от типа учреждений они находятся в ведении министерств здравоохранения, просвещения и социального обеспечения.

На этом этапе главное внимание уделяют педагогическим мероприятиям в специализированных школах и школах-интернатах, которые максимально профилируются в зависимости от контингента обучаемых детей и конечных целей проводимых мероприятий. Контингент детей, обучаемых в специализированных школах и школах-интернатах, комплектуют отделы народного образования в соответствии с рекомендациями регионарной медико-педагогической комиссии (см. ниже).

Специальные общеобразовательные школы являются учебно-воспитательными учреждениями, призванными осуществлять:

* обучение и воспитание детей с недостатками умственного развития, физическими дефектами, нарушениями речи, слуха и зрения по специальным программам и учебным планам;
* профессионально-трудовое обучение и профессиональную ориентацию, направленную на подготовку к овладению специальностями, доступными для лиц этой категории;
* коррекцию недостатков умственного и физического развития в процессе обучения, воспитательной работы, специальных занятий по исправлению дефектов общего и речевого развития, а также лечебно-профилактических мероприятий.

Срок обучения в специальных общеобразовательных школах для умственно отсталых детей (вспомогательные школы) — 8 лет. По ее окончании они получают документ. В школах, имеющих необходимую материальную базу для профессионально-трудовой подготовки и профессиональной практики на промышленных предприятиях, сельскохозяйственных объектах, организуют классы с повышенной профессионально-трудовой подготовкой. Туда зачисляют детей, которые по состоянию здоровья и интеллекта могут овладеть одной из профессий низкого квалификационного разряда.

В специальных общеобразовательных школах без интерната создают группы продленного дня.

В специальные школы для умственно отсталых принимают детей в возрасте 7 — 9 лет (более старших — в порядке исключения) по следующим медицинским показаниям:

1) олигофрения в степени дебильности различного генеза, в том числе и болезнь Дауна;

1. органическая деменция негрубой степени, являющаяся следствием инфекционных, интоксикационных, травматических и других постнатальных поражений головного мозга;
2. эпилептическая деменция (в отсутствие дневных и частых ночных судорожных припадков);
3. шизофреническая деменция (в отсутствие психотических расстройств).

В школы для детей с последствиями полиомиелита и Церебральным параличом принимают детей с 7 лет, самостоятельно передвигающихся, не требующих индивидуального ухода, со следующими заболеваниями:

1. детский церебральный паралич;
2. последствия полиомиелита;
3. различные врожденные и приобретенные деформации опорно-двигательного аппарата;
4. артрогриппоз, миопатии, хондродистрофия.

Детей с церебральными параличами при возможности выделяют в специальные классы в составе школы. Наличие двигательных расстройств и олигофрении в степени дебильности также является показанием к зачислению их во вспомогательные классы, организуемые в составе данных школ.

В специальные общеобразовательные школы для глухих, слабослышащих и позднооглохших принимают детей с потерей слуха в речевой области (частоты от 500 до 4000 Гц) от 30 до 80 дб и выше. В специальные школы-интернаты для глухих принимают детей:

1) не реагирующих на громкий голос; 2) не реагирующих на разговорную речь около ушной раковины; 3) различающих некоторые звуки *(а, о, у, р),* произнесенные около ушной раковины голосом повышенной громкости.

В специальные школы-интернаты для слабослышащих и позднооглохших принимают детей со средней потерей слуха в речевой области от 30 до 80 дб, различающих речь и вследствие недостаточности слуха страдающих недоразвитием речи различной степени. В школе существует дифференциация на классы и отделения (в зависимости от состояния развития речи).

В первое отделение принимают слабослышащих и позднооглохших детей, владеющих развернутой фразовой речью с некоторыми ее недостатками (косноязычие, небольшой аграмматизм и отклонения в письме).

Во второе отделение направляют слабослышащих детей с глубоким речевым недоразвитием (ограниченный словарный запас, выраженный аграмматизм, искаженное произношение, отклонения в письме, затруднения в понимании устной речи и читаемого текста и слабослышащих, которые пользуются фразовой речью, состоящей из неправильно оформленных (с точки зрения грамматики) простых предложений, и имеют ограниченный словарный запас. Не владеющих речью слабослышащих детей принимают в дошкольную подготовительную группу.

Глухих, слабослышащих и позднооглохших умственно отсталых детей выделяют в классы для умственно отсталых с соответствующим дефектом того или иного анализатора.

Перевод в эти классы осуществляет медико-педагогическая комиссия после 1 года обучения ребенка.

Глухих, слабослышащих и позднооглохших со сложными формами нарушения опорно-двигательного аппарата выделяют в классы, организуемые соответственно в школах для глухих, слабослышащих и позднооглохших.

В специальные общеобразовательные школы для детей с тяжелыми нарушениями речи принимают детей 7 — 12 лет при портальном слухе и первичносохранном интеллекте. В первое отделение — детей, страдающих общим недоразвитием речи тяжелой степени (в первую очередь алалией, афазией, дизартрией, ринолалией), а также детей с общим недоразвитием речи, сопровождающимся заиканием, во второе — детей с заиканием тяжелой степени при нормальном развитии речи.

Приему в специальные общеобразовательные школы слепых и слабовидящих подлежат дети с остротой зрения на лучше видящем глазу в пределах от 0 до 0,4. Офтальмологические показания к направлению в специальные школы устанавливают строго индивидуально в зависимости от состояния основных зрительных функций — остроты зрения и поля зрения. Специализированные школы этого профиля делятся на школы для слепых и школы для слабовидящих. Слепых и слабовидящих умственно отсталых детей обучают во вспомогательных классах соответствующих школ для детей с нарушением зрения.

Директора вспомогательных школ несут личную ответственность за прием детей в школу в соответствии с порядком, установленным инструкцией. Перевод ребенка в процессе обучения из вспомогательной школы в общеобразовательную либо в специальную школу другого типа осуществляют органы народного образования на основании заключения медико-педагогической комиссии.

Детей с тяжелым слабоумием (олигофрения в степени имбецильности и идиотии) направляют в соответствующие учреждения социального обеспечения, обучению в школах они не подлежат.

Дети с физическими дефектами, детским параличом, последствиями полиомиелита и др., не имеющие интеллектуального Дефекта, могут обучаться либо в массовых школах (иногда на дому), либо в специализированных интернатах по общей программе. В этих случаях специализированная педагогическая помощь заключается в организации мероприятий, направленных на восстановление функций опорно-двигательного аппарата и максимальное приспо-собление воспитанников к самостоятельной жизни и труду. Учителя и воспитатели должны: 1) дозировать учебно-воспитательные воздействия соответственно индивидуальным особенностям конкретного ученика; 2) осуществлять коррекцию нарушений ориентировки в пространстве; 3) знакомить детей с правилами ортопедического режима и строго следить за их выполнением; 4) формировать навыки правильного пользования протезно-ортопедическими изделиями; 5) следить за выполнением учащимися назначений врачей; 6) учитывать особенности отношения ребенка к своему состоянию.

Педагоги-логопеды ведут индивидуальную и групповую работу по исправлению дефектов устной и письменной речи учащихся и руководят работой учителей и воспитателей в этом направлении. Учителям массовых школ следует оказывать и специализированную логопедическую помощь. С этой целью в школах и детских поликлиниках организуются специальные кабинеты.

На третьем этапе осуществляют постоянный контроль за общим состоянием ребенка. Кроме того, проводят целенаправленную поддерживающую и корригирующую терапию под руководством невропатологов, психоневрологов и других специалистов.

Как уже отмечалось, специализированная помощь реализуется на втором и третьем этапах через регионарные медико-педагогические комиссии. Комиссии могут быть республиканскими, краевыми, областными, городскими, районными. 21 ноября 1974 года Министерством просвещения СССР принято положение о регионарных медико-педагогических комиссиях. В соответствии с этим положением медико-педагогическая комиссия: 1) осуществляет дифференцированный отбор детей с недостатками умственного и физического развития в специализированные общеобразовательные школы-интернаты (школы) и дошкольные учреждения специального назначения системы просвещения согласно инструкциям по приему в эти учреждения; 2) дает рекомендацию к направлению в лечебно-профилактические учреждения системы здравоохранения, а также в учреждения социального обеспечения детей, не подлежащих обучению в школах и дошкольных учреждениях общего назначения по состоянию здоровья и интеллекта; 3) решает вопрос о выводе из спецшкол и дошкольных учреждений или переводе в другие учреждения; 4) консультирует родителей и педагогов по вопросам лечения и воспитания детей с легкими отклонениями в развитии, не подлежащих направлению в спецшколы и дошкольные учреждения специального назначения.

В состав комиссии входят: представитель областного отдела народного образования (председатель комиссии), представитель регионарного отдела здравоохранения, представитель отдела социального обеспечения, детский психоневролог или психиатр, отоларинголог, окулист, психолог, педагог, офтальмолог, дефектолог дошкольного учреждения, логопед.

Медико-педагогическая комиссия в своих рекомендациях руководствуется инструкциями по приему в специальные общеобразовательные школы-интернаты (школы) и дошкольные учреждения для детей с недостатками умственного и физического развития.

Контроль за правильной организацией работы регионарной медико-педагогической комиссии возлагается на заведующих соответствующими отделами народного образования и здравоохранения.

По-иному строится на третьем этапе работа в учреждениях, находящихся в ведении системы здравоохранения (специализированные стационары, санатории), а также в лесных школах. В эти учреждения в соответствии с профилем патологии направляют детей, у которых помимо основного заболевания ослаблено здоровье в целом, либо детей с пограничными нервно-психическими или речевыми нарушениями. Последние учатся в массовых школах, но работоспособность у них снижена. В этих учреждениях дети находятся временно (3 — 6 мес), продолжая учиться, хотя и с меньшей нагрузкой.

Контингент санаториев и школ комплектуется с учетом рекомендаций медицинских санаторных комиссий. На комиссию детей направляют врачи, осуществляющие постоянное наблюдение за их здоровьем.

Организация медико-педагогической помощи детям с физическими и психическими дефектами включает также научные и научно-практические исследования в области комплексного медицинского и педагогического изучения причин и последствий поражения центральной нервной системы и опорно-двигательного аппарата, методов профилактики заболеваний, их лечения и социальной компенсации. Эти вопросы разрабатываются в различных научно-исследовательских институтах.

Вопросы организации медико-педагогической помощи детям с ранними органическими поражениями нервной системы и физическими дефектами находятся в сфере внимания законодательных и исполнительных органов. С ростом благосостояния общества в целом расширяются, улучшаются и совершенствуются специализированные учреждения, а также формы и методы работы в них, увеличиваются размеры материальной помощи детям-инвалидам и их семьям.

**РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА**

1. *Александровский Ю.А.* Пограничные психические расстройства. — М.; Ростов н/Д, 1997.
2. *Анохин П. К.* Системные механизмы высшей нервной деятельности //Избранные труды. — М., 1979.
3. *Бадалян Л. О., Таболин В. А., Велыпищев Ю.Е.* Наследственные болезни у детей. — М., 1971.
4. *Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Всеволожская Н.М.* Руководство по неврологии раннего возраста. — Киев, 1980.
5. *Вейн A.M., Колосова О.А., Яковлев Н.А.* Неврозы. — М., 1996.
6. *Велыпищев Ю. Е., Темин П. А.* Наследственные болезни нервной системы. — М., 1998.
7. *Гузева В. И.* Руководство по детской неврологии. — СПб., 1998.
8. *Гусев Е. И., Бурд Г. С, Никифоров А. С.* Неврологические симптомы, синдромы, симптомокомплексы и болезни. — М., 1999.
9. *Данилова Н.Н., Крылова А. Л.* Физиология высшей нервной деятельности. — М., 1997.
10. *Кеннет С. Робсон.* Руководство по клинической и подростковой психиатрии. — М., 1999.
11. *Ковалев В. В.* Психиатрия детского возраста. — М., 1995.
12. *Крыжановский Г.Н.* Общая патофизиология нервной системы. —  
    М., 1997.
13. *ЛурияА.Р.* Основы нейропсихологии. — М., 1973.
14. *Лурия А. Р.* Мозг человека и психические процессы. — М., 1963. — Т. 1, 2.
15. *ЛурияА.Р.* Нейропсихология памяти. — М., 1974.
16. *Лурия А. Р.* Язык и сознание. — Ростов н/Д, 1996.
17. *Осипенко Т. Н.* Психоневрологическое развитие дошкольников. — М., 1996.
18. *Сухарева Г.Е.* Лекции по психиатрии детского возраста. — М., 1998.
19. *Триумфов А. В.* Топическая диагностика заболеваний нервной системы. — М., 1998.
20. *Цветкова Л. С.* Мозг и интеллект. — М., 1995.
21. *Шеперд Г., Гордон М.* Нейробиология. - М., 1987. - Т. 1, 2.

**КРАТКИЙ СЛОВАРЬ ТЕРМИНОВ**

**Абазия** — неспособность ходить.

**Абдукция** — отведение конечности в наружную сторону от срединной плоскости тела.

**Абсанс** — кратковременное выключение сознания.

**Абулия** — отсутствие воли, выражающееся в том, что больной не может что-либо решить, предпринять.

**Аггравация** — преувеличение больным симптомов своего заболевания.

**Агейзия** — потеря (или отсутствие) вкусового ощущения.

**Агнозия** — неспособность узнавать, понимать.

**Аграфия** — нарушение письма, при котором ребенок не может овладеть навыком соединять буквы в слоги и слоги в слова; при этом наблюдаются перестановка и пропуск букв и слогов, искажения слов. Списывание готового текста доступно. Возникает при поражении задних отделов средней лобной извилины доминантного полушария.

**Адаптация** — морфофункциональное приспособление животных и человека к конкретным условиям существования.

**Адекватный** — соответствующий обстоятельствам, проявлениям.

**Адиадохокинез** — нарушение правильного чередования противоположных движений.

**Адинамия** — чрезмерная слабость, вялость, недостаток сил, невозможность ходить, стоять, сидеть, понижение умственной деятельности.

**Акалькулия** — нарушение способности считать, возникающее вследствие недоразвития или очагового поражения теменно-затылочных областей левого полушария головного мозга.

**Алалия** — нарушение речи у детей при сохранном слухе и отсутствии органического поражения интеллекта, обусловленное недоразвитием или поражением в доречевом периоде речевых областей больших полушарий головного мозга.

**Алексия** — нарушение способности читать, обусловленное поражением речевых зон коры мозга.

**Амавроз** — слепота, возникающая за счет поражения центрального отдела зрительного анализатора.

**Амблиопия** — снижение остроты зрения.

**Амимия** — отсутствие или ослабление мимических движений.

**Анализаторы** — нервные механизмы, с помощью которых осуществляются восприятие и анализ раздражений из внешней и внутренней среды организма.

**Анамнез** — совокупность сведений, сообщаемых больным или его родственниками. Такие сведения используются при установлении диагноза.

**Аномалия** — отклонение от общих закономерностей развития.

**Анартрия** — резкое расстройство артикуляции.

**Анизокория** — неравенство зрачков.

**Анизорефлексия** — неравномерность однозначных рефлексов на симметричных участках правой и левой стороны.

**Анозогнозия** — отсутствие сознания своего дефекта (своей болезни).

**Анорексия** — утрата аппетита.

**Анурия** — задержка мочи.

**Апоплексия** — “мозговой удар”, внезапно наступающий паралич вследствие кровоизлияния в мозг.

**Апатия** — состояние безразличия, равнодушия, подавленности, отсутствие интересов.

**Апраксия** — нарушение целенаправленных действий, не обусловленное расстройством движений.

**Арефлексия** — выпадение рефлексов.

**Асинергия** — отсутствие содружественных движений.

**Астазия** — неспособность стоять.

**Астения** — нервно-психическая слабость, возникающая вследствие инфекционных, соматических заболеваний или после черепно-мозговой травмы.

**Астереогноз** — расстройство способности узнавать предметы на ощупь.

**Асфиксия** — удушье, возникающее у детей при рождении в случае прекращения поступления кислорода из организма матери через плаценту.

**Атаксия** — расстройство координации движений.

**Атетоз** — непроизвольное червеобразное сокращение пальцев рук и ног.

**Атония** — резкое ослабление мышечного тонуса.

**Атрофия** — уменьшение объема того или иного органа вследствие нарушения его питания.

**Аура** — предвестник эпилептического припадка.

**Афазия** — утрата способности произвольной речи без нарушения артикуляции (моторная афазия) или утрата способности ее понимания (сенсорная афазия).

**Афония** — беззвучность голоса.

**Аффект** — нервно-психическое возбуждение, возникающее внезапно при психотравмирующих обстоятельствах и сопровождающееся утратой волевого контроля за собственными действиями.

**Батианестезия** — потеря мышечно-суставного чувства.

**Блефароспазм** — судорожное сокращение век.

**Брадикинезия** — замедление темпа движения.

**Брадилалия** — замедление темпа речи.

**Брайлевская система обучения** — система обучения слепых, основанная на использовании рельефно-точечного шрифта, который воспринимается с помощью осязания.

**Бред** — симптом психического расстройства, при котором суждения и высказывания не соответствуют реальной действительности и не поддаются коррекции.

**Булимия** — чрезмерный аппетит.

**Бульбарный паралич** — периферический паралич IX, X, XII пар черепных нервов.

**Вентрикулография** — рентгенографический метод исследования головного мозга путем введения в желудочки мозга воздуха в качестве рентгеноконтрастного вещества.

**Вербигерация** — ритмичное однотонное повторение какого-либо слова или словосочетания; иногда бессмысленное нанизывание сходных по звучанию слов, слогов.

**Габитус (или хабитус)** — внешний вид.

**Ганглий** — нервный узел.

**Гемианопсия** — половинное выпадение поля зрения.

**Гемиатрофия** — половинная атрофия.

**Гемибаллизм** — гиперкинез конечностей одной стороны, характеризующийся грубыми, размашистыми, бросковыми движениями.

**Гемикрания** — боль в половине головы, мигрень.

**Гемиплегия** — паралич половины тела.

**Гемиспазм** — судорога половины тела.

**Гемисфера** — полушарие.

**Геридитарный** — наследственный.

**Герпес** — пузырьковый лишай.

**Геронтология** — раздел биологии, изучающий процессы старения организмов.

**Гидроцефалия** — водянка мозга.

**Гипалгезия** — понижение болевой чувствительности.

**Гиперакузия** — повышенная острота слуха.

**Гиперестезия** — повышение чувствительности.

**Гипергенитализм** — чрезмерное, не соответствующее возрасту половое развитие.

**Гиперкинез** — насильственное движение.

**Гиперпатия** — качественное извращение чувствительности, при котором повышается порог восприятия, выражены иррадиация и последействие раздражения.

**Гиперрефлексия** — повышение рефлексов.

**Гипертония** — повышение тонуса (мышц).

**Гипертрофия** — ненормальное увеличение объема того или иного органа.

**Гипомнезия** — ослабление памяти.

**Гипостезия** — понижение чувствительности.

**Гипотония** — снижение тонуса (мышц).

**Горметония** — тонические судорожные сокращения мышц конечностей с периодами выраженной гипотонии.

**Девиация** — отклонение от обычного нормального положения.

**Деменция** — приобретенное слабоумие.

**Депрессия** — подавленное, угнетенное состояние.

**Дивергенция** — расхождение глазных яблок.

**Дизартрия** — нарушение произношения вследствие расстройства иннервации речевого аппарата.

**Диплегия** — двусторонний паралич.

**Диплопия** — двоение в глазах.

**Диссоциация** — разъединение, расхождение (например, нарушение одних видов чувствительности при сохранности других).

**Долихоцефалия** — форма головы, при которой продольный размер значительно преобладает над поперечным.

**Иллюзия** — искаженное восприятие реально существующих предметов.

**Инсульт** — внезапно наступающее острое нарушение мозгового кровообращения.

**Каталепсия** — двигательное оцепенение, застывание в одной позе.

**Клонус** — ритмическое сокращение мышц при растяжении их сухожилия (клонусы стопы, коленной чашечки).

**Кома** — бессознательное состояние, сопровождающееся выключением рефлекторной деятельности и расстройством жизненно важных функций.

**Конвергенция** — схождение глаз.

**Конвульсии** — судороги.

**Контузия** — ушиб мозга.

**Краниоцеле** — грыжа головного мозга.

**Краниография** — рентгенография черепа.

**Краниостоз** — преждевременное окостенение черепных швов.

**Ксантохромия** — желтоватая окраска спинномозговой жидкости.

**Лагофтальм** — “заячий глаз”, недостаточное смыкание глазной щели.

**Ликворрея** — истечение спинно-мозговой жидкости.

**Логорея** — патологическое многословие.

**Лордоз** — искривление позвоночного столба кпереди.

**Люмбаго** — “прострел”, резкая боль в пояснице.

**Макропсия** — восприятие предметов в увеличенном виде.

**Мегалоцефалия** — большеголовость.

**Медиальный** — внутренний.

**Менингизм** — менингеальный синдром, не обусловленный воспалением мозговых оболочек головного и спинного мозга.

**Менингоцеле** — грыжа мозговых оболочек.

**Метаморфопсия** — восприятие предметов в искаженном виде.

**Моторика** — совокупносгь двигательных реакций, умений, навыков и сложных двигательных действий.

**Миалгия** — мышечная боль.

**Миастения** — мышечная слабость.

**Миатония** — мышечная атония.

**Мидриаз** — расширение зрачка.

**Микропсия** — восприятие предметов в уменьшенном виде.

**Миоз** — сужение зрачка.

**Миоклония** — периодические короткие клонические подергивания мышц.

**Миелография** — рентгенография спинного мозга.

**Моноплегия** — паралич одной конечности.

**Мутизм** — прекращение речевого общения с окружающими вследствие какой-либо психической травмы.

**Невралгия** — боли по ходу нерва.

**Неврит** — воспаление нерва.

**Невропатия** — конституциональная нервность (повышение возбудимости, нарушение сна, аппетита, желудочно-кишечные расстройства, наклонность к тикам, заиканию).

**Нистагм** — непроизвольные подергивания глазных яблок.

**Олигофрения** — врожденное слабоумие.

**Опистотонус** — судорожное запрокидывание головы и изгибание позвоночника, всего тела дугой.

**Паралич** — выпадение функции какого-либо органа вследствие нарушения иннервации.

**Параплегия** — паралич обеих верхних или нижних конечностей.

**Парез** — неполный паралич.

**Парестезия** — тактильные ощущения, возникающие без внешних воздействий.

**Патогенез** — механизм развития заболевания.

**Педантизм** — чрезмерная, преувеличенная аккуратность.

**Персеверация** — склонность больного при разговоре повторять одно и то же слово или одну и ту же мысль.

**Плексит** — воспаление нервного сплетения.

**Полиестезия** — вид извращения чувствительности, при котором нанесение единичного раздражения воспринимается больным как несколько раздражений.

**Полидипсия** — сильная жажда.

**Полиневрит** — множественное воспаление нервов.

**Пропульсия** — непроизвольное движение вперед.

**Психический статус** — описание состояния психики человека, включающее его интеллектуальные, эмоциональные, характерологические особенности, поведение и деятельность.

**Психотерапия** — лечение с помощью психического воздействия на больного в виде разъяснения, убеждения, внушения.

**Птоз** — опущение верхнего века.

**Реактивные состояния** — психические расстройства, возникающие в связи с тяжелыми психическими переживаниями.

**Резонерство** — склонность к длинным рассуждениям отвлеченного и нравоучительного характера.

**Ретропульсия** — насильственное движение кзади.

**Рецидив** — повторение, возврат болезни после кажущегося ее исчезновения.

**Ригидность** — оцепенение, отсутствие гибкости, податливости.

**Ринофония** — гнусавость.

**Сексуальность** — проявление повышенного полового чувства.

**Симпатикотония** — повышение тонуса симпатического отдела нервной системы.

**Синдром** — закономерное сочетание симптомов.

**Синергия** — совместная деятельность (мышц).

**Синдактилия** — сращение пальцев между собой.

**Синкинезия** — содружественное движение.

**Сколиоз** — искривление позвоночника в сторону.

**Скотома** — выпадение небольшого участка поля зрения.

**Соматический** — телесный.

**Сомнамбулизм** — снохождение, лунатизм.

**Сопор** — резкое угнетение сознания.

**Спонтанный** — самопроизвольный.

**Статус** — состояние больного в момент осмотра.

**Страбизм** — косоглазие.

**Ступор** — полная неподвижность, заторможенность, оцепенение.

**Тактильный** — осязательный.

**Тетраплегия** — паралич всех четырех конечностей.

**Токсикоз** — болезненное состояние, вызванное накоплением в организме вредных или ядовитых веществ — токсинов.

**Тремор** — дрожание.

**Триплегия** — паралич трех конечностей.

**Церебральный** — мозговой.

**Эгоцентризм** — фиксация внимания только на личных переживаниях и восприятие явлений только с точки зрения личных интересов; крайняя степень индивидуализма.

**Электроэнцефалография** — графический метод исследования биотоков мозга.

**Эмоция** — чувство, переживание, душевное волнение (гнев, страх, радость).

**Энурез** — ночное недержание мочи.

**Этиология** — изучение причин заболеваний.

**Ювенильный** — юношеский.

**ОГЛАВЛЕНИЕ**

Предисловие к второму изданию

Введение

**Глава 1. История неврологии**

**Глава 2. Невропатология и дефектология**

Взаимосвязь невропатологии и дефектологии

Нейрофизиологические основы механизмов обучения и воспитания

Компенсаторные возможности мозга

Взаимосвязь между развитием, обучением и воспитанием

Критические периоды развития

Развитие нервно-психических функций в условиях патологии

**Глава 3. Основы эволюционной неврологии**

Филогенез нервной системы

Онтогенез нервной системы

Развитие важнейших функциональных систем мозга.

Учение о системогенезе

Возрастная эволюция мозга

Принцип гетерохронности в возрастной эволюции мозга

Системно-функциональная дискретность мозга

Ранимость мозга ребенка в критические периоды развития

Мозг — развивающаяся система

**Глава 4. Функциональная анатомия нервной системы**

Общий обзор анатомии нервной системы

Большие полушария головного мозга

Лобная доля

Теменная доля

Височная доля

Затылочная доля

Островок

Лимбическая кора

Мозолистое тело

Архитектоника коры больших полушарий головного мозга

Подкорковая область

Стриопаллидарная система

Зрительный бугор

Подбугорная область

Третий желудочек

Внутренняя капсула

Ствол мозга

Ножки мозга и четверохолмие

Мост мозга

Мозжечок

Продолговатый мозг

Ретикулярная формация ствола мозга

Четвертый желудочек

Вегетативная нервная система

Спинной мозг

Периферическая нервная система

Черепные нервы

Основные проводящие пути ствола головного и спинного мозга

Нисходящие пути

Восходящие пути

Кровоснабжение головного и спинного мозга

Оболочки головного и спинного мозга

**Глава 5. Высшая нервная деятельность**

Рефлекторный принцип деятельности нервной системы

Динамика нервных процессов

Высшие корковые функции

Сознание, бодрствование и сон

**Глава 6. Исследование нервной системы и основные неврологические синдромы**

Анамнез

Исследование рефлекторно-двигательных функций

Поверхностные рефлексы

Глубокие рефлексы

Исследование экстрапирамидной системы

Исследование чувствительности

Исследование функций черепных нервов

Исследование вегетативной нервной системы

Исследование высших корковых функций

Дополнительные методы исследования

Исследование цереброспинальной жидкости

Трансиллюминация черепа

Рентгеновское исследование черепа и позвоночника

Рентгеноконтрастные методы исследования

Компьютерная томография

Электроэнцефалография

Электромиография

Биохимические методы исследования

Понятие о симптоме и синдроме

Основные неврологические синдромы

Синдромы двигательных нарушений

Синдромы нарушений чувствительности и функций органов чувств

Синдромы поражения вегетативной нервной системы

Синдромы нарушений высших корковых функций

Представление о диагнозе и дифференциальном диагнозе

Схема нормального психомоторного развития детей

Первый год жизни

Второй год жизни

Третий год жизни

Дошкольный возраст (с 3 до 7 лет)

Младший школьный возраст (от 7 до 11 лет)

Подростковый возраст

**Глава 7. Болезни нервной системы у детей**

Общие данные о патологии нервной системы

Врожденные заболевания с поражением нервной системы

Хромосомные болезни

Синдром Шерешевского — Тернера

Синдром Клайнфелтера

Синдромы полисомии Х-хромосомы

Синдром XYY

Болезнь Дауна

Детские церебральные параличи

Синдромы двигательных нарушений

Синдромы речевых нарушений

Сенсорные нарушения

Синдромы нарушений высших корковых функций

Гидроцефалия

Микроцефалия

Наследственные болезни обмена веществ с поражением центральной нервной системы

Фенилпировиноградная олигофрения

Гистидинемия

Амавротическая идиотия

Лейкодистрофии

Мукополисахаридозы

Гепатоцеребральная дистрофия

Прогрессирующие мышечные дистрофии

Факоматозы

Энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге — Вебера

Синдром Луи —Бар

Туберозный склероз

Нейрофиброматоз

Инфекционные болезни нервной системы

Менингиты

Энцефалиты

Лейкоэнцефалиты

Арахноидиты

Полиомиелит

Поражение нервной системы при ревматизме

Нарушения мозгового кровообращения

Черепно-мозговая травма

Эпилепсия

Опухоли головного мозга

Минимальная мозговая дисфункция

Неврозы

**Глава 8. Современные методы лечения заболеваний нервной системы.**

**Абилитация и реабилитация**

Современные методы лечения заболеваний нервной системы

Абилитация и реабилитация

Роль педагога-дефектолога в восстановительном лечении детей с поражениями нервной системы

Значение резервных возможностей мозга в абилитации и реабилитации детей с поражением нервной системы.... Принцип абилитации и реабилитации слепых и слабовидящих детей

Принцип абилитации и реабилитации глухих и слабослышащих детей

Принципы абилитации детей с детскими церебральными параличами

Принципы реабилитации детей с задержкой речевого развития

Принципы реабилитации детей с заиканием

Значение трудотерапии в реабилитации больных

**Глава 9. Деонтология в невропатологии**

Больной ребенок в семье

Медико-педагогический персонал — ребенок

Взаимоотношения врача и педагога-дефектолога

Врач — педагог-дефектолог — средний медицинский персонал

Врач — педагог-дефектолог — родители и родственники больного

Врач — педагог-дефектолог — больной — окружение больного

**Глава 10. Организация лечебно-педагогической помощи детям с нервными и нервно-психическими нарушениями**

Рекомендуемая литература

Краткий словарь терминов