

Л.Т.Журба·Е.М.Мастюкова

НАРУШЕНИЕ
ПСИХОМОТОРНОГО
РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ
ПЕРВОГО ГОДА
ЖИЗНИ

Л.Т. Журба • Е. М.Мастюкова

**НАРУШЕНИЕ
ПСИХОМОТОРНОГО
РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ
ПЕРВОГО ГОДА
ЖИЗНИ**



Москва. «Медицина». 1981

ББК 56.12

УДК 616.7+616.89]-0.53.3

ЖУРБА Л. Т., МАСТЮКОВА Е. М. Нарушение психомоторного развития детей первого года жизни. — М.: Медицина, 1981, 272 с., ил.

Л. Т. Журба — кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник кафедры нервных болезней II МОЛГМИ им. Н. И. Пирогова. **Е. М. Мاستюкова** — доктор медицинских наук, старший научный сотрудник Института дефектологии АПН СССР.

Монография посвящена особенностям нарушения психомоторного развития детей первого года жизни. На основе большого клинического опыта описан оригинальный подход к выявлению у них психических, речевых и двигательных расстройств. Представлен впервые разработанный и примененный в клинике метод количественной оценки возрастного психомоторного развития новорожденных и грудных детей, позволяющий объективизировать уровень развития и определить, какие функции страдают в первую очередь и в наибольшей степени. Описаны предложенная авторами классификация задержки развития и основные неврологические и психопатологические синдромы, которые могут сочетаться с этой задержкой и влиять на ее качество. Намечены пути выяснения причины нарушения возрастного развития и изложены общие принципы его коррекции.

Монография предназначена педиатрам и детским невропатологам.

В книге 7 рис., 26 табл., библиография содержит 62 источника.

Рецензент: профессор **Б. В. Лебедев** — руководитель клиники психоневрологии Института педиатрии АМН СССР.

51700—372
Ж_{039(01)—81} 74—81 4124030600

© Издательство «Медицина». Москва. 1981

Предисловие

Раннее распознавание нарушения психомоторного развития — основа эффективности лечебно-профилактических мероприятий, предупреждения тяжелой инвалидности.

Психомоторное развитие ребенка — сложный процесс. В его основе лежит генетическая программа, которая реализуется в условиях постоянной смены средовых факторов. Все более завоевывающая позиции теория системогенеза позволила раскрыть сущность гетерохронии созревания и дискретности морфофункциональной организации нервной системы на ранних этапах онтогенеза. Многоуровневая структура функциональных ансамблей, объединение различных «этажей» нервной системы для выполнения той или иной функции и гетерохрония созревания объединенных функциональных систем определяют сложность оценки состояния и адекватности психомоторного развития ребенка.

Большая вариабельность нормальных темпов развития, определяемая сложными взаимодействиями генетически детерминированной норма — реакции с многообразными внешними влияниями, значительно затрудняет своевременное выявление нарушений постнатального онтогенеза ребенка, особенно негрубых, «малых форм» патологии. Для распознавания подобных состояний необходимы тщательное неврологическое обследование и глубокий анализ неврологического статуса, что во многом зависит от клинического опыта врача.

Авторы монографии, Л. Т. Журба и Е. М. Мастюкова, — известные специалисты в области патологии нервной системы детей раннего возраста. Предлагаемая вниманию читателя монография — результат обобщения многолетнего клинического опыта авторов и критического анализа литературы. Это позволило не только рекомендовать определенный подход к обнаружению отклонений в развитии детей, но и выдвинуть критерии количественной оценки его уровня.

Другой аспект книги — дифференциальная диагностика причин задержки и нарушения психического и двигательного развития ребенка раннего возраста. Здесь тоже проявился большой опыт авторов, которые проводят клинический анализ от симптома к синдрому и от синдрома к нозологическому диагнозу, предлагая поэтапно включать в процесс распознавания болезней весь комплекс современных диагностических критериев. Такой подход позволяет максимально приблизиться к действительной нозологической дискретности патологии нервной системы у детей и в то же время исключает возможность ошибочной диагностики и гипердиагностики.

Книга будет полезной научным сотрудникам и врачам, работающим с новорожденными и грудными детьми.

*Член-корр. АМН СССР,
профессор Л. О. БАДАЛЯН*

От авторов

Нарушение психомоторного развития детей первого года жизни — следствие поражения нервной системы различного генеза. Вредные факторы, воздействующие на мозг в период его интенсивного развития, приводят к задержке онтогенеза. На первом году жизни интенсивно формируются двигательные навыки, закладываются основы психической деятельности, поэтому любое неблагоприятное воздействие на организм нарушает процесс психомоторного развития ребенка. Однако обнаружение и особенно оценка нарушения психомоторного развития ребенка первого года жизни нередко представляют большие трудности. Это обусловлено физиологической незрелостью нервной системы, эволюционно-возрастными особенностями развивающегося мозга.

Раннее выявление различных отклонений психомоторного развития на первом году жизни может быть осуществлено только на основе системного эволюционно-динамического подхода. Методики исследования нервно-психических функций должны быть адекватны возрасту ребенка. Развитие на первом году жизни происходит чрезвычайно интенсивно и условно подразделяется на 5 основных этапов: I — период новорожденности; II — возраст 1—3 мес; III — возраст 3—6 мес; IV — возраст 6—9 мес; V — возраст 9—12 мес. На каждом возрастном этапе формируются специфические узловые функции, которые могут служить показателем возрастного развития и определяют его последующий ход. Для выявления нарушения психомоторного развития на первом году жизни прежде всего необходимо знание основных этапов психомоторного развития здорового ребенка. Поэтому в предлагаемой вниманию читателей книге большое место уделено этапности развития двигательных, речевых и психических функций в норме и при различных патологических

состояниях, методам их обследования и оценке отклонений в развитии на каждом возрастном этапе.

Для облегчения ранней диагностики отклонений в развитии разработана скринирующая количественная оценка возрастного психомоторного развития на основе комплексного эволюционно-динамического подхода.

Наши многолетние наблюдения за детьми с задержкой психомоторного развития на первом году жизни привели нас к мысли о необходимости определенной дифференциации задержки развития как таковой с целью облегчения постановки этиологического диагноза, определения интенсивности и методов стимуляции возрастного развития, прогноза, оценки эффективности лечения и социальной адаптации. Особый специфический характер отличает задержку психомоторного развития, сочетающуюся с различными неврологическими и соматическими синдромами. В связи с этим в книге дано описание основных неврологических и психопатологических синдромов, наиболее часто наблюдаемых при задержке психомоторного развития.

Наконец, завершающим этапом анализа возрастного развития является попытка определить причину нарушения, если таковое обнаружено, однако это не всегда возможно. Часто степень приближения к нозологическому диагнозу зависит от логики мышления и настойчивости врача. Глава, посвященная этому вопросу, изложена с учетом процесса дифференциальной диагностики в рассматриваемой возрастной группе — путем исключения более редких, но нозологически дифференцированных форм, которые к тому же требуют раннего патогенетического лечения, к наиболее частому, но наименее дифференцированному диагнозу, например, диагнозу детский церебральный паралич.

Нам представлялось необходимым остановиться также на принципах лечебно-коррекционных мероприятий, направленных на ликвидацию или компенсацию нарушений постнатального онтогенеза.

Настоящая книга является попыткой авторов подвести итог их многолетней работе с детьми раннего возраста. Возможно, некоторые представленные в книге трактовки дискуссионны. Мы будем искренне признательны всем, кто возьмет на себя труд изложить конструктивные замечания и предложения.

Глава I

Неврологический осмотр ребенка первого года жизни Признаки нарушения психомоторного развития

Первый период — новорожденности (с рождения до 1 мес)

Методика неврологического обследования новорожденного представлена в литературе рядом авторов [Журба Л. Т., 1968; Prechtl H., 1977; Saint-Anne Dargassies, 1977, и др.]. Основная задача первого осмотра ребенка сразу после рождения состоит в оценке его адаптации к внеутробным условиям существования. Она проводится по шкале Апгар в течение первой минуты после рождения по пяти основным клиническим признакам (табл. 1).

Таблица 1. Шкала Апгар

Клиническая характеристика	Оценка, баллы		
	2	1	0
Кожные покровы	Розовые	Розовые, конечности синюшные	Синюшные или бледные
Дыхание	Глубокое, ритмичное, крик громкий	Поверхностное, неритмичное, не кричит или кричит слабо	Дыхание и крик отсутствуют
Частота пульса	Выше 100	Ниже 100	Отсутствует
Мышечный тонус	Умеренный флексорный тонус	Слабый флексорный тонус	Выраженная гипотония
Рефлекторная реакция на катетер в носу	Кашель или чихание	Гримаса	Не отвечает

В зависимости от выраженности каждой функции ставят оценку в баллах и полученные цифры складывают. Оценка 7 баллов и выше по шкале Апгар указывает на хороший прогноз как в отношении жизнеспособности новорожденного, так и его нервно-психического развития. Низкие оценки, особенно ниже 5 баллов, относят к факторам риска в отношении смертности и развития (неврологических нарушений). Так, согласно данным J. S. Drage, H. Berendes (1966), при оценке 2—3 балла смертность новорожденных достигает 30%, а при оценке 0—1 балл — 49%; при оценке 0—3 балла неврологические нарушения в возрасте 1 года выявляют примерно у 7,4% детей.

Приступая к осмотру (новорожденного, следует учитывать, что для его нервной системы характерно преобладание процессов торможения над возбуждением. Поэтому здоровый новорожденный в первые недели жизни большую часть времени спит, просыпаясь только для кормления, и его обычно приносят для осмотра спящим. Если ребенка разбудить, он начинает кричать, при этом рот его широко открыт, крик громкий, чистый, среднего или низкого тона, с коротким вдохом и удлиненным выдохом («а-а-а...»), длительностью не менее 1—2 с, без интонационной выразительности; глаза обычно закрыты, слез нет, резко выражены носогубные складки и горизонтальные складки на лбу, отчего лицо приобретает хмурое выражение — *реакция неудовольствия*. У ребенка первых 2 нед жизни описанная выше реакция на насильственное пробуждение является по существу единственным выражением *эмоций*. Так же новорожденный реагирует на голод и дискомфорт. Положительные эмоциональные реакции в ранний период новорожденности отметить не удастся, поскольку обычно ребенок засыпает у груди и просыпается только от голода к следующему кормлению.

На 3—4-й неделе у ребенка, если он спокоен и сыт, но не спит, в ответ на обращенный к нему ласковый голос, улыбку, особенно при их повторении, может возникнуть так называемое ротовое внимание: ребенок «замирает», по круговой мышце рта часто прокатывается едва заметная волна сокращений, отчего губы слегка вытягиваются вперед, ребенок как бы «слушает» губами. В возрасте 1 мес на обращение взрослого к ребенку вслед за этой реакцией начинает появляться *улыбка*. Сначала это скорее попытка улыбнуться, затем у новорожденного опускается один угол рта и, наконец, появляется настоящая улыбка. Для того чтобы вы-

звать такую реакцию у новорожденного, иногда приходится обращаться к нему много раз на протяжении осмотра или прибегать к мягкому похлопыванию пальцем по щеке ближе к углу рта. Но у отдельных новорожденных положительная эмоциональная реакция в виде ротового внимания и улыбки возникает легче и раньше, так что ее можно отметить уже на 2-й неделе жизни.

В период новорожденности выраженность эмоциональных реакций и их порог значительно варьируют в норме, что обусловлено рядом факторов: генотипическими особенностями организма в целом, типом высшей нервной деятельности, порогом возбудимости нервной системы, индивидуальными биоритмами, физиологическим состоянием организма (сыт, голоден, степень опорожнения кишечника) и др. Поэтому одни новорожденные реагируют криком на малейший неприятный для них раздражитель, также легко вызвать у них положительную эмоциональную реакцию. У других новорожденных обе реакции вызываются с трудом. Все это необходимо учитывать при осмотре новорожденного во избежание диагностических ошибок.

В то же время не следует все отклонения от определяемых обычно у здорового ребенка реакций относить за счет индивидуальных особенностей. Так, если ребенок не кричит даже когда он очень голоден, когда у него имеется задержка стула или когда он долго лежит мокрый, если его не удается разбудить во время осмотра, это можно расценивать как состояние резкой заторможенности, апатии. У заторможенных, апатичных детей не удастся вызвать положительных эмоциональных реакций, несмотря на все усилия. Состояние заторможенности, апатии в период новорожденности характерно для глубоководоношенных и незрелых детей. Оно может быть также начальным симптомом задержки психомоторного развития.

Вместе с тем у гиперактивного новорожденного отрицательные эмоции возникают при действии любого, даже самого слабого, раздражителя. Поэтому такой новорожденный мало спит, часто кричит без видимой причины, и его с трудом удается успокоить обычными способами (взятие на руки, покачивание, кормление и т. д.). При этом у гиперактивных детей часто также не удастся вызвать и положительные эмоции. Сочетание низкого порога эмоциональных реакций с преобладанием отрицательных эмоций отличает

гипервозбудимость как патологическое состояние от физиологической возбудимости.

Патологическая гипервозбудимость характерна для синдрома повышения внутричерепного давления, она может быть также симптомом соматовегетативных нарушений при врожденной детской нервности и при различных поражениях центральной нервной системы.

Период новорожденности можно лишь условно отнести к периоду *доречевого развития*, под которым подразумевается становление предпосылок речи от рождения до 1 года. Звуки, которые произносит новорожденный и которые называют *голосовыми реакциями*, неотделимы от его жизненно важных физиологических функций. Помимо крика, к голосовым реакциям новорожденного относят кашель, чиханье, звуки при сосании, зевании. Временами новорожденный издает отдельные гортанные звуки, средние между «а» и «э».

Различные патологические состояния могут приводить к затруднению или невозможности осуществления даже этих примитивных голосовых реакций. Мышечная слабость артикуляционной и дыхательной мускулатуры делает крик ребенка коротким, слабым, высокого тона, иногда настолько тихим, что только по мимическим реакциям можно догадаться, что ребенок плачет. При крике может отсутствовать преобладание второй фазы («уа» вместо «уа-а-а»); иногда изменяются и сами звуки, произносимые, при крике. Крик может быть пронзительным, напоминать мычание, хрюканье, крик петуха, бляение овцы или крик кошки. Здоровым новорожденным не свойственно и хныканье. Звуки, произносимые при крике, могут приобретать носовой оттенок при бульбарных и псевдобульбарных нарушениях, аномалиях строения носоглотки. У ребенка со слабостью дыхательной мускулатуры, кроме того, ослаблен или отсутствует кашлевой толчок, новорожденный плохо чихает, не произносит гортанных звуков. Голосовые реакции новорожденного могут быть также бедными или отсутствовать совсем вследствие угнетения центральной нервной системы.

Отметив особенности эмоциональных и голосовых реакций ребенка при попытке вступить с ним в контакт, приступают к его осмотру.

Проводя **общий осмотр** ребенка, следует иметь в виду, что его итогом должна быть оценка не только отдельных параметров, о которых пойдет речь ниже, но и, что очень важно, уровня его стигматизации (табл. 2). Наличие более

Таблица 2. Основные дизэмбриогенетические стигмы

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

5—6 дизэмбриогенетических стигм — показатель повышенного риска задержки психомоторного развития.

Масса доношенных зрелых детей в среднем равна для мальчиков 3400—3500 г, для девочек — 3200—3400 г [Бисярина В. П., 1975]. *Длина* доношенного новорожденного колеблется от 48 до 52 см, в среднем 50 см. При ее оценке необходимо учитывать, что в течение первых дней жизни длина новорожденного как бы уменьшается за счет ликвидации деформации костей черепа и исчезновения отека мягких тканей головы, возникающих в момент родов. Поэтому окончательное установление длины надо проводить на 2—3-й день после рождения.

Снижение показателей физического развития, помимо недоношенности, может быть обусловлено нарушением внутриутробного развития.

Диагностика такого нарушения имеет большое значение, поскольку доношенные, но рожденные с низкой массой тела дети относятся к группе повышенного риска по нарушению психомоторного развития. Низкая масса тела при доношенной беременности является также одним из симптомов хромосомных аномалий, эндокринных нарушений.

Большая масса при рождении может быть вариантом нормы, в этих случаях она сочетается с большой длиной тела. При переношенной беременности дети чаще рождаются большей длины и несколько сниженной по сравнению с ней массы, при обратных пропорциях следует поинтересоваться, не болеет ли диабетом мать. Крупный плод может быть причиной затяжных и затрудненных родов и, следовательно, при прочих равных условиях с большей вероятностью травмируется интранатально. При переношенной беременности плацента подвергается инволюции, что может быть причиной гипоксии и гипотрофии плода.

При оценке массы тела новорожденного необходимо учитывать величину так называемой физиологической потери массы в первые дни жизни, которая особенно выражена на 3—4-й день и в норме составляет около 6—9% массы при рождении, т. е. 150—300 г; обычно мальчики теряют больше, чем девочки. Превышение средней потери массы наблюдается у детей, рожденных пастозными или отечными, а также при нарушениях сосания и глотания. В виде исключения превышение средней потери массы может быть у гигантских детей (масса при рождении более 4500 г). При оценке показателей важно учитывать также динамику прибавки мас-

сы. После первоначального снижения кривая массы постепенно нарастает и к концу 1—2-й, иногда 3-й недели достигает первоначального уровня.

Недостаточная прибавка массы в период новорожденности чаще всего связана с соматическими заболеваниями. Следует иметь в виду, однако, что при нарушениях сосания и глотания, обусловленных поражением нервной системы, тоже наблюдается недостаточное прибавление массы и что гипотрофия при достаточном количестве поступающей пищи является одним из симптомов поражения центральной нервной системы.

Температура тела новорожденного имеет относительное значение, поскольку терморегуляция, особенно в ранний период новорожденности, еще не совершенна и температура тела может колебаться в зависимости от температуры окружающей среды. Выраженная термолабильность сохраняется в течение первых 2—3 нед. Более стойкие и выраженные нарушения терморегуляции характерны для недоношенных, а также для детей с поражением центральной нервной системы.

Иногда у новорожденных можно наблюдать преходящую лихорадку, которая обычно возникает на 3—4-й день жизни и совпадает с максимальным падением массы тела. Температура достигает 39—40 °С и держится всего несколько часов. Стойкая гипертермия наблюдается при различных инфекционных заболеваниях, а также может быть одним из симптомов субарахноидального кровоизлияния.

Кожа только что родившегося ребенка покрыта слоем творожистой смазки серовато-белого цвета. После ее удаления в первые дни наблюдается реактивная краснота, иногда цианотичный отек. Яркая краснота особенно выражена у недоношенных, незрелых новорожденных, у них она держится дольше, чем у доношенных. Наиболее выраженная краснота отмечается в первые два дня жизни, постепенно она ослабевает и сменяется отрубевидным шелушением, после чего становится бледно-розового цвета, гладкой, мягкой и бархатистой на ощупь. У новорожденных нередко наблюдается желтушное окрашивание кожных покровов. Оно может быть следствием конъюгационной гипербилирубинемии, которая возникает на 3-й день и исчезает к концу 2-й недели жизни. Желтушность раньше всего появляется на лице, затем на туловище и слизистых оболочках. Интенсивность окраски варьирует. Кожа, несмотря на желтушную окраску, сохраня-

ет эластичность. В последние годы появились работы, показывающие, что у детей, родившихся в асфиксии, у недоношенных конъюгационная гипербилирубинемия может вызвать поражение подкорковых узлов, особенно если она возникает на фоне асфиксии [Эдельштейн Э. А. и др., 1979].

Если желтуха появляется в течение первых суток, это служит абсолютным показанием к исследованию билирубина крови [Таболин В. А., 1980].

Общая *бледность* или *цианоз* кожных покровов и слизистых оболочек могут быть обусловлены не только первичным поражением сердечно-сосудистой системы, но и угнетением центра дыхания и сердечной деятельности, поражением шейного и верхнегрудного отделов спинного мозга, слабостью дыхательной мускулатуры, анемией и метаболической гипоксией. Те же состояния могут быть причиной изолированного цианоза носогубного треугольника и (или) акроцианоза.

Мацерация кожи в ранний период новорожденности может быть признаком переносимости или глубокой недоношенности, а также показателем плохого ухода или проявлением экссудативного диатеза. В то же время тенденция к мацерации характерна для многих детей с поражением центральной и вегетативной нервной системы, для некоторых хромосомных синдромов и обменных нарушений.

При осмотре кожи важно обратить внимание на наличие *гнойных высыпаний*, которые могут быть одним из проявлений септического процесса в организме, затрагивающего и нервную систему (гнойный менингит).

Геморрагическая сыпь бывает одним из проявлений менингококковой инфекции, а также сниженной свертываемости крови и повышенной ломкости сосудов. Ее следует дифференцировать от токсической эритемы новорожденных. Точечные кровоизлияния на коже и слизистых оболочках, чаще на лице и конъюнктивах, обнаруживают у новорожденных, перенесших асфиксию.

Общая *гиперпигментация* кожи может быть расовым или национальным признаком. *Гипопигментация* кожи и ее производных бывает при альбинизме, фенилкетонурии, гистидинемии. На коже могут быть обнаружены различного рода диспигментации в виде гиперпигментированных или гипопигментированных пятен, сосудистых «паучков», гемангиом. Наиболее часто встречаются так называемые монголоидные пятна — нерезко отграниченные участки неправильной формы и различных размеров, синеватого или серовато-синего

цвета, не выступающие над поверхностью кожи в области крестца, ягодиц или в нижнепоясничном отделе. От монголоидных пятен следует отличать временную синюшность в области крестца и ягодиц у детей, родившихся в ягодичном предлежании.

Частота кожных родинок у новорожденных, по данным дерматологов, составляет около 68%. Их сочетание с поражением нервной системы встречается значительно реже, и в этих случаях они преимущественно локализованы на лице и волосистой части головы.

Часто у новорожденных в области затылка, на границе волосистой части, на лбу, реже в области бровей, век бывают красные пятна неправильной формы. При надавливании пальцем краснота исчезает, а затем быстро появляется снова. Эти пятна обусловлены локальным расширением капилляров. К этим *телеангиэктазиям* близки сосудистые родинки, которые обычно более темного цвета. Те и другие необходимо дифференцировать от истинных *гемангиом* — сосудистых опухолевидных образований с бугристой поверхностью красного или красновато-синеватого цвета, возвышающихся в отличие от телеангиэктазий и сосудистых родинок над поверхностью кожи. Они могут располагаться на любом участке тела и с возрастом не только не уменьшаются, но часто имеют тенденцию к увеличению. Гемангиомы могут быть самостоятельным изолированным поражением периферических сосудов. Гемангиомы, расположенные по ходу тройничного нерва или одной из его ветвей, — один из симптомов энцефалотригеминального ангиоматоза Штурге — Вебера.

Снижение *эластичности* кожи у новорожденного может быть обусловлено недоношенностью, гипотрофией и другими соматовегетативными расстройствами. При этом обычно эластичность страдает в меньшей степени, чем тургор тканей. Помимо снижения эластичности такого генеза, встречается наследственно обусловленное снижение эластичности кожи при синдроме преждевременного старения (прогерия). Своеобразное изменение растяжимости кожи бывает при наследственно обусловленных изменениях структуры коллагена или эластических волокон, когда кожа легко отделяется от подкожной клетчатки, собирается в длинные складки, а иногда и висит складками (синдром Элерса — Данлоса, *cutis laxa*). Подобные изменения бывают и при некоторых хромосомных синдромах (синдром Эдвардса).

Общее нарушение эластичности и растяжимости кожи необходимо отличать от локальных *кожных складок*, например, крыловидных складок на шее или избыточного количества кожи на шее у девочек с синдромом Шерешевского — Тернера, избыточностью кожи на голове при микроцефалии. Кожа морщинистая, в складках наблюдается при гипопигментном нанизме.

Выраженность нормальных кожных складок зависит от упитанности ребенка; необходимо обратить особое внимание на их симметричность. Асимметрия складок может свидетельствовать о неравномерности мышечного тонуса, а также о наличии костно-суставных аномалий (например, асимметрия бедренных и ягодичных складок при дисплазии тазобедренных суставов).

Эластичность кожи и тургор тканей могут изменяться вследствие их отечности. Отечная кожа — тестообразной консистенции, взятые между пальцами складки толще нормы, расправляются с трудом, оставляя легкие вдавления. Легкая пастозность тканей физиологична для раннего периода новорожденности, но если она сохраняется длительное время или нарастает, это всегда — симптом патологический, свидетельствующий либо о незрелости ребенка, либо об эндокринно-обменных нарушениях, так как застойная сердечная недостаточность нехарактерна для этого возраста. Особое диагностическое значение имеет длительно сохраняющаяся отечность кистей и стоп у девочек как один из наиболее ранних симптомов синдрома Шерешевского — Тернера, врожденного гипотиреоза [Жуковский М. А., 1971].

При осмотре кожи следует также обратить внимание, нет ли в области позвоночника *локальных втяжений* кожи в виде глубокой узкой ямки. Она может указывать на незаращение дужек позвонков, миелодисплазию. Чаще всего такую ямку обнаруживают в области крестца.

При открытых спинномозговых грыжах кожа в этом месте отсутствует, при закрытых она часто обильно покрыта волосами.

Выше уже было отмечено, что гипопигментация волос может быть патологическим признаком. Помимо цвета, надо обратить внимание на возможные *аномалии роста волос*. У ребенка можно обнаружить наличие участков гладкой, блестящей кожи, не покрытой пушковыми волосами на фоне нормального оволосения (локальная алопеция), или полное отсутствие волос на голове и теле (тотальная алопеция).

Алопеция — один из симптомов многих наследственно-дегенеративных заболеваний.

Гипертрихоз и низкий уровень волос на лбу и шее может быть признаком дизэмбриогенеза различной этиологии.

При *осмотре головы* новорожденного необходимо обратить внимание на ее размеры, форму, пропорции мозгового и лицевого черепа, размеры родничков, состояние черепных швов, плотность костей и отметить особенности, если таковые имеются. Осмотр головы должен сочетаться с ее пальпацией, а также с перкуссией и аускультацией.

Наиболее принятой в клинической практике характеристикой размера головы ребенка является ее *окружность*. Окружность измеряют сантиметровой лентой, проходящей через наиболее выступающие супраорбитальные и окципитальные точки. Показатели окружности головы новорожденных представлены в табл. 3.

Таблица 3. Окружность головы новорожденного

Максимальное значение, см		Минимальное значение, см		Среднее значение, см		Сигмальное отклонение	
М	Д	М	Д	М	Д	М	Д
37,7	36,2	33	32	34,9	34	2σ	2σ

Окружность головы при рождении ниже предельной величины бывает при недоношенности, конфигурации головы в родах, врожденной микроцефалии. Увеличение окружности головы — признак макроцефалии, врожденной гидроцефалии, лакунарного черепа. К концу первого месяца жизни окружность головы увеличивается в среднем на 1,5—2 см. Задержка темпа роста головы может быть конституциональным признаком, о чем косвенно свидетельствуют малые размеры головы у одного или обоих родителей, либо симптомом задержки развития мозга. Ускоренный рост окружности головы в период новорожденности, если это не конституциональная особенность, свидетельствует о гидроцефалии.

Пальпаторно определяется *плотность костей* черепа и их краев, состояние и размеры родничков и черепных швов. Кости черепа здорового доношенного новорожденного даже сразу после рождения, как правило, достаточно плотные, за

исключением мест их стыков — будущих швов. Уменьшение плотности костей черепа свидетельствует либо о недоношенности, либо о нарушении внутриутробного окостенения. Последнее может быть в форме лакунарного остеопороза (мягкий череп) или несовершенного остеогенеза, когда окостенение всех костей черепа полностью отсутствует (мембранозный череп). Чаще задерживается окостенение теменных и затылочных костей. В отличие от обычной задержки окостенения и лакунарного остеопороза, когда пораженные кости на ощупь кажутся равномерно мягкими и как бы слегка пружинят при надавливании, при так называемом лакунарном черепе кости пальпаторно ощущаются как соты, поскольку при такой форме поражения участки размягчения разделены тонкими костными перегородками. Прогноз при изолированном лакунарном остеопорозе благоприятный. В возрасте 2—3 мес очаги остеопороза исчезают. Однако лакунарный череп часто сочетается с другими пороками развития скелета и внутренних органов, гидроцефалией.

Повышенная плотность костей — один из признаков переносимости плода, краниостеноза, врожденной микроцефалии.

Когда говорят о *швах черепа* новорожденного, имеют в виду не истинные швы, характерные для детей более старшего возраста и взрослых, а соединительнотканые прослойки в местах соединения костей, на местах будущих швов — метопического, венечного, сагиттального и ламбовидного. Метопический шов между лобными костями к рождению частично уже сформирован, так что пальпаторно определяют только ту его часть, которая прилегает к переднему родничку, расположенному на стыке метопического шва с сагиттальным и венечным. Остальные швы пальпируются на всем протяжении. На стыке сагиттального и ламбовидного швов расположен малый родничок. В месте схождения лобных костей с теменными и височными лежат два передних боковых родничка, а между теменными, височными и затылочными — два задних боковых. В прилегающих к швам и родничкам участках кости черепа менее плотные.

Боковые роднички неправильной формы к рождению могут быть закрыты или закрываются в период новорожденности. *Малый задний родничок* треугольной формы. У 25% детей он обычно остается открытым на протяжении всего периода новорожденности, постепенно уменьшаясь. *Большой родничок* ромбовидной формы. Его размер точнее характе-

ризуют косые диаметры, которые измеряют между краями лобной и теменной костей, наиболее выступающими в родничок и обозначающими границу последнего [Парайц Э., Сенаши И., 1980]. Отдельно следует измерять величину родничка между правой лобной и левой теменной костями и левой лобной и правой теменной. Этот параметр у новорожденного в среднем составляет 2,5—3,2 см. В связи с исчезновением родовой конфигурации костей черепа размеры большого родничка на протяжении периода новорожденности могут несколько увеличиваться.

Увеличение родничков и расстояния между костями черепа при рождении может быть следствием недоношенности или нарушения окостенения, а также симптомом врожденной гидроцефалии. Полное закрытие к рождению боковых и малого родничков в сочетании с небольшими размерами переднего родничка и иногда уплотнением краев костей вплоть до полного зарращения швов — признак врожденной микроцефалии или краниостеноза, который у новорожденных бывает редко [Bell W., McCormick W., 1972]. Чаше наблюдают зарращение одного шва.

Выше уже отмечалось, что у здорового доношенного ребенка в период новорожденности отмечается общая тенденция к закрытию швов и родничков, однако, оценивая динамику их размеров, следует учитывать, что вначале их размеры могут даже несколько увеличиваться вследствие постепенного уменьшения конфигурации головы и лишь затем они начинают уменьшаться. Поэтому на первом месяце жизни значительно большее значение, чем абсолютные размеры в момент осмотра, имеет темп их изменения. Быстрое, неуклонно прогрессирующее увеличение родничков и расхождение швов — признак повышения внутричерепного давления. Ускоренное закрытие родничков и швов наблюдается при поражении центральной нервной системы.

При пальпации родничков, особенно переднего, надо определить не только его размеры, но и степень напряжения покрывающей его соединительнотканной перепонки. При этом ребенок должен находиться в расслабленном состоянии, не кричать и не напрягаться, положение его должна быть вертикальное. Обычно как визуально, так и при пальпации родничок плоский и слегка западает по сравнению с окружающей его поверхностью черепа. Рукой врач определяет степень сопротивления в ответ на легкое надавливание и степень выбухания соединительнотканной перепонки. Вы-

бухание переднего родничка или повышенное сопротивление надавливанию, обозначаемое как напряжение, свидетельствует о повышении внутричерепного давления. Западение родничка и чрезмерная податливость перепонки обычно указывают на обезвоженность организма ребенка (эксикоз).

При пальпации головы новорожденного могут быть обнаружены *локальные выбухания*, не связанные с родничками и швами. У только что родившегося ребенка это чаще всего так называемая родовая опухоль тестообразной консистенции, без четких границ переходящая в нормальные ткани, не ограниченная одной какой-либо костью, а локализующаяся над двумя или даже тремя костями. Кожа над родовой опухолью может быть синюшной, с мелкими геморагиями, что особенно заметно при локализации опухоли в области лба и на лице. Родовая опухоль выявляется сразу после родов, быстро уменьшается и исчезает через 2—5 дней. Кровоизлияния рассасываются несколько дольше.

Другая возможная причина локального выбухания в области головы новорожденного — кефалогематома (поднадкостничное кровоизлияние). По сравнению с родовой опухолью кефалогематома более плотная, при пальпации может слегка флюктуировать, локализуется строго в пределах одной кости, чаще теменной или затылочной. Если кефалогематомы располагаются на двух смежных костях, то они никогда не сливаются между собой, резко разделяясь костными швами. При пальпации определяются два четко отделенных друг от друга швом выбухания. Все эти особенности кефалогематомы наиболее отчетливо выявляются на 2—3-й день жизни. В течение первых дней кефалогематома может несколько увеличиваться вследствие продолжающегося кровотечения. С 7—10-го дня она начинает постепенно уменьшаться, но рассасывается очень медленно и полностью исчезает обычно уже после периода новорожденности.

Кефалогематому надо дифференцировать от мозговой грыжи. Последняя чаще всего располагается между костями, в области родничков, на месте врожденного дефекта кости. В этих случаях наблюдается пульсация и вибрация, синхронная с дыханием. Кефалогематома может сочетаться с внутричерепными кровоизлияниями.

Повреждения костей черепа у новорожденного редки. Проявляются они в виде различных по форме и величине вдавлений. Кожа над областью вдавления не изменена, иногда могут отмечаться точечные геморрагии. Переломы и тре-

щины костей черепа в родах обычно возникают при быстрых родах или наложении щипцов и чаще всего захватывают теменные и лобные кости.

Завершая общий осмотр и пальпацию головы, надо оценить *форму черепа* в целом и соотношение величины мозгового и лицевого черепа. У новорожденного форма головы может быть самой разнообразной, что связано с ее конфигурацией в родах, но обычно преобладает брахицефалическая. Деформация головы, связанная с нормальной конфигурацией в родах, спустя 2—3 нед исчезает. Более быстрое ее исчезновение — ранний признак развивающейся гидроцефалии. Наличие большой родовой опухоли или двусторонней кефалогематомы в области теменных костей может создавать впечатление башенного черепа. Редко череп действительно бывает башенной формы. Деформацию, обусловленную преждевременным закрытием одного или нескольких черепных швов, чаще можно наблюдать после периода новорожденности.

У новорожденного мозговой череп преобладает над лицевым. В большей степени, чем у детей старшего возраста и взрослых, выступают лобные и теменные бугры. При гидроцефалии преобладание мозговой части черепа над лицевой особенно резко выражено. При микроцефалии, наоборот, преобладают размеры лицевого черепа.

Помимо указанных параметров, необходимо отметить наличие *черепно-лицевых асимметрий*, если таковые имеются. Асимметрия костей мозгового и (или) лицевого черепа — как правило, конституциональный признак, но он может быть обусловлен и дизэмбриогенезом. В первом случае даже легкая асимметрия сохраняется на протяжении всей жизни, во втором — легкие нарушения с возрастом нивелируются, выраженные могут быть компенсированы в процессе роста лишь частично. Появляющиеся к концу периода новорожденности асимметрии головы могут быть обусловлены дефектами ухода (укладывание ребенка преимущественно на один бок).

Важные для диагностики симптомы часто дают *перкуссия* и *аускультация головы*.

У здорового ребенка перкуторный звук равномерно тупой по всей поверхности головы. Изменение перкуторного звука по типу звука «треснувшего горшка» — один из симптомов гидроцефалии. При этом звук может быть изменен как над всей поверхностью головы, так и преимущественно с одной

стороны или локально. Одностороннее или локальное изменение звука свидетельствует о гидроцефалии окклюзионного генеза или субдуральной гематоме.

При аускультации головы у новорожденных иногда прослушивается нерезко выраженный шум, обусловленный пульсацией сосудов. Эти сосудистые звуки легко услышать над орбитой, они могут быть также услышаны во всех частях головы. Большинство этих звуков не имеет клинического значения. Однако если шум очень грубый и в нем четко определяется фаза диастолы и систолы или если он резко асимметричен, следует подумать об артериовенозной аневризме. Если шум слышен изолированно в области задней черепной ямки, необходимо исключить опухоль мозжечка.

От осмотра головы целесообразно перейти к исследованию *сенсорных функций и черепно-мозговой иннервации*.

Восприятие контактных раздражений осуществляется главным образом кожей, которая у новорожденных наиболее чувствительна к тактильным и температурным воздействиям, и слизистыми оболочками. *Тактильную чувствительность* исследуют, нанося на кожу раздражения мягким предметом — ватой, кисточкой. Нормальным ответом является общая и местная двигательная реакция. Наиболее развиты у новорожденного защитные рефлексы с глаз. При прикосновении к ресницам, векам ребенок закрывает глаза. Прикосновение к губам или кончику языка вызывает сосательные движения. При раздражении кожи в области рта или щеки ребенок открывает рот и поворачивает голову в сторону раздражителя. При прикосновении к ладони пальцы рефлекторно сжимаются. При поглаживании подошвы возникает тыльное сгибание пальцев. Таким образом, о сохранности тактильной чувствительности у новорожденного прежде всего свидетельствуют безусловные рефлексы с кожи и слизистых оболочек.

Температурную чувствительность можно исследовать, прикладывая к различным участкам тела пробирки с холодной и теплой водой. Ответная реакция наиболее выражена при разнице между температурой раздражителя и температурой тела 6—7°C. При этом новорожденные лучше ощущают охлажденную пробирку, чем нагретую.

На слабый раздражитель у ребенка только слегка сокращаются мышцы лица и двигаются ноги. На сильный раздражитель ребенок реагирует сморщиванием лица, генерализованной двигательной реакцией и криком.

Болевая чувствительность в ранний период новорожденности выражена слабо по сравнению с более старшими детьми, но заметно возрастает в течение первых недель жизни. Для получения болевой реакции укол иглой должен быть достаточно сильным. В ответ у ребенка сморщивается лицо, юн кричит и двигает конечностью, в области которой было нанесено болевое раздражение. У недоношенных детей реакция на болевое раздражение возникает обычно после более длительного латентного периода.

На основании указанных приемов удастся получить лишь самое общее представление о пороге чувствительности: снижение или отсутствие чувствительности у новорожденных чаще всего наблюдают при миелодисплазиях, травме спинного мозга, его корешков и периферических нервов. Гиперестезия характерна для детей с повышением внутричерепного давления. Локальных и сегментарных расстройств чувствительности у новорожденных выявить не удастся.

У новорожденного можно выявить *реакции на запахи*. Если к носу ребенка поднести пахучее вещество, не раздражающее слизистую оболочку (например, мятные или валериановые капли), он морщит лицо, смыкает веки, кричит, иногда чихает, у него учащается пульс и дыхание, может также усиливаться пульсация родничка. Временное снижение обоняния наблюдается при насморке. Постоянная гипосмия может быть следствием дефекта носовых ходов и перегородки, а также органического поражения центральной нервной системы. Описано врожденное недоразвитие обонятельных рецепторов.

Хотя порог *вкусового ощущения* у новорожденного выше, чем у более старшего ребенка, новорожденный обладает способностью дифференцировать горькое, соленое и кислое от сладкого. При нанесении на язык с помощью пипетки сладкого раствора ребенок начинает сосать и причмокивать. На горькое, соленое и кислое новорожденный реагирует сморщиванием лица, широким открыванием глаз, рта или вытягиванием губ, выделением слюны, общим двигательным беспокойством, криком, иногда кашлем и рвотой.

Отсутствие реакции на нанесение раствора на передние $2/3$ языка при тщательном исследовании можно отметить у детей с периферическим поражением лицевого нерва. Отсутствие вкусовой чувствительности в области корня языка является симптомом поражения языкоглоточного нерва. Описано полное отсутствие вкуса вследствие врожденного недо-

развития чувствительных веточек этих нервов или периферических ганглиев.

Зрительная функция у новорожденного еще довольно примитивна и проявляется общей реакцией на световой раздражитель. Если к глазам спящего новорожденного поднести яркую лампу, у него усиливается смыкание век. При открытых глазах ребенок жмурится, у него появляются вертикальные складки на лбу и горизонтальные у корня носа, он стремится повернуться к источнику света. На очень сильный свет ребенок реагирует беспокойством и громким криком. Иногда при этом, особенно у недоношенных детей, суживаются зрачки, смыкаются веки и голова запрокидывается — рефлекс *Пейнера*. Рефлекс ярче выражен, когда ребенок находится в вертикальном положении. Если реакцию на свет не удастся получить даже при повторных попытках, это свидетельствует о снижении или отсутствии зрения, что может быть связано с непроходимостью для света прозрачных сред глаза, поражением сетчатки или зрительного нерва.

К концу периода новорожденности, а у отдельных детей и раньше появляется возможность кратковременно удерживать взгляд на блестящем предмете, иногда наблюдаются попытки проследить глазами за движущимся предметом. Однако отсутствие фиксации и прослеживания в период новорожденности само по себе не рассматривается как патология.

Новорожденный ребенок, даже недоношенный, *должен слышать*. В ответ на громкий звонок, голос, удар по металлическому предмету или звук погремушки ребенок закрывает глаза (*кохлеопалыгебральный рефлекс*), наморщивает лоб, у него появляется гримаса плача, учащается дыхание и он пытается повернуть голову к источнику звука. Если глаза ребенка были закрыты, веки смыкаются еще сильнее. Иногда двигательная реакция может быть более генерализованной: ребенок вытягивает ручки, растопыривает пальцы, открывает рот, совершает сосательные движения. Реакция на громкий звук может сопровождаться также подергиванием глазных яблок, сужением, а затем расширением зрачка (*кохлеопупиллярный рефлекс*).

Порог слухового восприятия в период новорожденности может быть довольно высок, он еще более увеличивается при повторных исследованиях. Поэтому повторному исследованию должен предшествовать перерыв, оценивать результаты в этот возрастной период следует с осторожностью.

На 2-й неделе жизни появляется *слуховое сосредоточение* — плачущий ребенок умолкает при сильном звуковом раздражителе (например, звонок) и прислушивается.

О нормальном функционировании *вестибулярного аппарата* у новорожденного может свидетельствовать сохранность вращательного рефлекса. Если ребенка положить на вращающееся кресло и вращать его в течение 20 с со скоростью 1 оборот за 2 с (10 оборотов за 20 с), можно наблюдать горизонтальный нистагм в сторону, противоположную направлению вращения. Наличие поствращательного нистагма в течение 20—25 с свидетельствует о нормальной активности обоих лабиринтов. Более длительный нистагм — признак их раздражения. Отсутствие нистагма или укорочение его длительности бывает при угнетении функции вестибулярного аппарата или его недоразвитии. Симптомами раздражения вестибулярного аппарата являются также спонтанный горизонтальный нистагм, усиливающийся при пассивных поворотах головы, и рвота.

Раздражение вестибулярного аппарата в период новорожденности наблюдается у детей с внутриутробным поражением мозга, рожденных в асфиксии, при внутричерепных кровоизлияниях. Угнетение или отсутствие реакции лабиринтов бывает у глухих детей. Одностороннее повреждение лабиринтов чаще всего обусловлено инфекцией внутреннего уха.

Функцию глазодвигательных нервов у новорожденных оценивают, наблюдая за движениями глазных яблок, верхнего века и реакций зрачков на свет. У новорожденных зрачки округлой формы, диаметр их около 2 мм; прямая и содружественные реакции на свет выражены с первых дней жизни. Асимметрия зрачков наиболее часто наблюдается при синдроме Клода Бернара — Горнера и при поражении глазодвигательного нерва.

Обычно движения глазных яблок у ребенка первых месяцев жизни не координированы или недостаточно координированы, толчкообразные. Но если ребенок в этом возрасте начинает фиксировать взор на предмете и следить за ним, движения глазных яблок, оставаясь толчкообразными, становятся координированными. Чаще, наблюдая за ребенком, можно отметить, что периодически у него движется то один, то другой глаз либо глаза движутся в разные стороны. Обычно глазные яблоки движутся в направлении к носу, что создает впечатление периодически возникающего сходящегося *косоглазия*. К концу периода новорожденности косоглазие

становится менее выраженным или совсем исчезает. Если в периодноворожденности косоглазие резко выражено и держится постоянно — это патологический симптом. Даже нерезко выраженное расходящееся косоглазие — также патологический признак. Дифференцировать в этом возрасте паралитическое и содружественное косоглазие не представляется возможным.

Ребенок первых недель жизни большую часть времени лежит с закрытыми глазами, но когда во время осмотра он открывает глаза, необходимо обратить внимание на *ширину глазных щелей* и, если имеется их асимметрия, определить, не обусловлена ли она односторонним птозом. При двустороннем птозе или полуптозе ребенок не может полностью открыть глаза. Птоз, чаще односторонний, является одним из компонентов синдромов Клода Бернара — Горнера и Мебиуса, бывает он также при аплазии ядра глазодвигательного нерва и жевательно-мигательной синкинезии. Двусторонний птоз может быть у ребенка, рожденного от матери с миастенией.

От одностороннего птоза следует отличать асимметрию глазных щелей, связанную с гемигипоплазией лица и парезом лицевого нерва. В последнем случае более узкая по сравнению с паретичной глазная щель на здоровой стороне может быть ошибочно принята за птоз.

В первые дни жизни у всех новорожденных, а позднее у тех, которые еще не фиксируют взор, при пассивном повороте головы в сторону глазные яблоки движутся в противоположном направлении — *симптом кукольных глаз*. При врожденном парезе отводящих нервов этот симптом отсутствует, а при одностороннем поражении он может быть асимметричен.

При движениях глазных яблок вниз, спонтанных или при быстром перемещении головы в пространстве, а иногда и в покое, между верхним веком и радужной оболочкой видна белая полоса склеры — симптом Грефе. От него следует отличать симптом «заходящего солнца», при котором глазные яблоки резко отклонены вниз, так что часть радужной оболочки, а в тяжелых случаях и зрачок скрываются под нижним веком. Между радужной оболочкой и верхним веком остается белая полоса склеры. При обоих симптомах можно обнаружить парез взора вверх. Непостоянные и нерезко выраженные эти симптомы могут быть у недоношенных и новорожденных первых дней жизни. Позднее их наблюдают

при гидроцефалии, повышении внутричерепного давления, тяжелой гипоксии, гипокальциемии, ядерной желтухе.

Двигательная порция *тройничного нерва* вместе с лицевым и подъязычным нервами обеспечивает акт захвата груди и сосания, поэтому эта функция у новорожденных оценивается в комплексе. Однако сохранность функции тройничного нерва можно изолированно оценить на основании *рефлекса с нижней челюсти*. Если положить указательный палец на подбородок ребенка под губой и ударить по нему средним пальцем другой руки, то при нормальной функции двигательной порции тройничного нерва ощущается сокращение жевательных мышц, поднимающих нижнюю челюсть.

О нормальной *иннервации мимической мускулатуры* свидетельствуют симметрия глазных щелей и складок на лице как в спокойном состоянии, так и при крике, симметричное плотное смыкание век при раздражении конъюнктивы, роговицы (конъюнктивальный и корнеальный рефлексы), плотное захватывание соска. При парезах и параличах мимической мускулатуры наблюдают комплекс симптомов, которые могут быть выражены в различной степени. У ребенка можно обнаружить расширение глазной щели — лагофтальм, или «заячий глаз». При крике, когда ребенок пытается зажмурить веки, глазные яблоки смещаются вверх, а глазная щель остается несомкнутой и видна белковая оболочка под радужкой — феномен Белла. Один угол рта может быть опущен по отношению к другому, и одна носогубная складка может быть выражена больше другой. Во время крика можно отметить неравномерность образования складок на лбу, перетягивание рта в одну сторону. Вложенную в рот соску ребенок захватывает неплотно.

Сочетание лагофтальма и феномена Белла с опусканием угла рта, сглаженностью носогубной складки, складок на лбу с той же стороны и перетягиванием угла рта в противоположную сторону свидетельствует о *периферическом поражении лицевого нерва* на стороне лагофтальма. У более старших детей об уровне периферического поражения лицевого нерва можно судить по наличию или отсутствию слезо- и слюноотечения. У новорожденного эти симптомы имеют относительное значение из-за незрелости указанных функций. Если удастся исследовать у ребенка вкус, то о поражении лицевого нерва выше отхождения *chordae tympani* свидетельствует отсутствие вкусовой чувствительности в передних $2/3$ языка. Пери-

ферическое поражение лицевого нерва у новорожденных чаще всего связано с травмой его веточек в родах при наложении щипцов. Реже встречаются поражения ствола нерва при отите, мастоидите или врожденной аплазии его ядер. Слабость мимической мускулатуры может быть симптомом миастении, синдрома Мебиуса.

При синдроме Мебиуса чаще всего имеется недоразвитие ядра лицевого нерва, однако иногда аплазия распространяется и на ядра VI, IX, XII пар черепных нервов. Синдром, чаще двусторонний, но может быть односторонним. Отмечается гипоплазия мышц лица, некоторые мышцы могут отсутствовать. При этом лицо новорожденного маскообразное, кожа гладкая, натянутая, без морщин даже при крике; кожа не смещается по отношению к подкожной клетчатке, углы рта опущены. Задержка возрастного развития наблюдается более чем в 15% случаев.

При *центральной поражении лицевого нерва* лагофтальм и феномен Белла отсутствуют, а наблюдается легкая сглаженность носогубной складки и при крике рот перетягивается в сторону более глубокой складки. Поражение локализуется в полушарии, контралатеральном сглаженной носогубной складке. Центральный парез мимической мускулатуры новорожденных удается обнаружить гораздо реже, чем периферический. Двусторонние поражения надъядерных образований, связывающих ядро лицевого нерва с корой, обычно проявляются не асимметрией мимической мускулатуры, а некоторой гипомимией и затруднениями вскармливания.

По тому, как ребенок *сосет и глотает* и как эти процессы сочетаются с дыханием, можно судить о функции тройничного, лицевого, подъязычного (сосание), языкоглоточного и блуждающего (глотание) нервов. Поэтому целесообразно во время осмотра не только спросить об этом у матери, но и приложить ребенка к груди или дать питье через соску, чтобы увидеть, как ребенок сосет и глотает. Здоровый бодрствующий ребенок, даже если он сыт, активно захватывает соску и при попытке ее отнять ощущается отчетливое сопротивление. Ребенок делает подряд несколько сосательных движений, затем после короткого перерыва следует новая серия. По мере насыщения ребенка серии сосательных движений становятся все более короткими, а перерывы более длительными. При эффективном сосании положенное количество молока ребенок высасывает за 10—15 мин. молоко не выливается изо рта, ребенок не поперхивается, сосание ритмичное и на каж-

дые два сосательных движения приходится два глотательных и одно-два — дыхательных.

Если ребенок неплотно захватывает соску, вяло сосет, быстро утомляется, поперхивается, кричит при попытке присосаться, долго держит молоко во рту, наблюдается носовой оттенок голоса, — все это свидетельствует о *бульбарных или псевдобульбарных нарушениях*. В период новорожденности они могут быть настолько выражены, что без помощи зонда ребенка невозможно накормить. При бульбарном синдроме указанные выше симптомы сочетаются с отсутствием небного и глоточного рефлексов, свисанием мягкого неба, отчего пища выливается через нос, саливацией. Последняя у новорожденных может выражаться лишь в повышенной увлажненности слизистых оболочек рта, которые в норме относительно сухие. Реже саливация настолько выражена, что слюна вытекает изо рта или пенится на губах. Иногда удается отметить отдельные фибриллярные подергивания в мышцах языка. Бульбарные нарушения обычно связаны с поражением ядер языкоглоточного, блуждающего и подъязычного нервов или отходящих от них корешков, но также могут быть симптомом миастении.

Заставив ребенка покричать, можно обнаружить также отклонение кончика языка в сторону, если таковое имеется (поражение подъязычного нерва).

Бульбарный паралич у новорожденных удается наблюдать крайне редко, так как он развивается при поражении тех отделов ствола мозга, без нормального функционирования которых невозможна жизнь.

Значительно чаще наблюдают псевдобульбарный паралич, который обусловлен двусторонним поражением надъядерных путей IX, X, XII пар черепных нервов. В отличие от бульбарного при псевдобульбарном параличе нарушение сосания, глотания и изменения голоса сопровождается усилением небного и глоточного рефлексов. Одностороннее поражение надъядерных путей приводит к нарушению только функции подъязычного нерва, что проявляется отклонением кончика языка в сторону паретичной мышцы. Изолированное поражение подъязычного нерва существенно не нарушает функцию сосания и глотания, так как зоны иннервации бульбарной группы нервов в значительной мере перекрываются.

Следующим этапом обследования новорожденного является оценка его *безусловнорефлекторной деятельности и двигательных функций*. Для этого ребенок должен находиться в со-

стоянии бодрствования, не быть мокрым и очень голодным, чтобы рефлекторные реакции не подавлялись реакцией на дискомфорт. Исследуя безусловные рефлексы, необходимо следить за тем, чтобы наносимые раздражения не причиняли боли ребенку. При обследовании в комнате должно быть тепло: ребенка раздевают и укладывают на ровную, полужесткую поверхность. Безусловные рефлексы и движения исследуют в трех положениях: на спине, на животе и в состоянии вертикального подвешивания. Оценивая результаты обследования, необходимо учитывать не только наличие или отсутствие того или иного рефлекса, но и время его появления с момента нанесения раздражения, полноту, силу ответа и быстроту угасания [Журба Л. Т., 1968; Hower, 1978].

Если погладить кожу лежащего на спине ребенка в области угла рта, слегка надавливая пальцем и не прикасаясь к губам, у него опускается угол рта, при этом ребенок поворачивает голову в сторону раздражителя — *поисковый рефлекс*. При болевом раздражении этой же области ребенок поворачивает голову в противоположную сторону — *защитная реакция*. Другим вариантом проявления поискового рефлекса могут быть открывание рта, опускание нижней челюсти и сгибание головы при легком надавливании на середину нижней губы или открывание рта и запрокидывание головы при надавливании на середину верхней губы. Поисковый рефлекс особенно хорошо выражен перед кормлением.

Если лежащему на спине ребенку быстро ударить пальцем по губам, происходит сокращение круговой мышцы рта, при этом губы ребенка вытягиваются в хоботок — *хоботковый рефлекс*. Вложенную в рот соску ребенок начинает активно сосать — *сосательный рефлекс*.

Если лежащему на спине ребенку надавить на область ладони, ближе к возвышению большого пальца, ребенок открывает рот, наклоняет голову, сгибает плечи и предплечья, т. е. как бы подтягивается к кулачкам — *ладонно-ротовой рефлекс Бабкина*. Вложенные в руку ребенка пальцы врача новорожденный захватывает — *хватательный рефлекс*, иногда настолько сильно, что его можно приподнять за руки — *рефлекс Робинсона*. Тонический хватательный рефлекс можно вызвать с ног, надавливая пальцем на подушечку стопы у основания II—III пальцев. Ответная реакция проявляется подошвенным сгибанием пальцев. Штриховое раздражение подошвы стопы вызывает, наоборот, ее разгибание и веерообразное расхождение пальцев — *рефлекс Бабинского*.

Если ребенка, лежащего на спине на руках врача, резко опустить, приблизительно на 20 см, и снова поднять, он отводит руки в стороны и разжимает пальцы кисти (*I фаза рефлекса Моро*). Через несколько секунд руки возвращаются в исходное положение (*II фаза рефлекса Моро*). У некоторых детей в рефлексе Моро принимают участие и ноги. В этих случаях разгибание ног в I фазе сочетается с дорсальной флексией больших пальцев. У гипервозбудимых детей при вызывании рефлекса Моро часто наблюдается тремор вытянутых рук.

Если ребенку, лежащему на спине, несколько раз подряд уколоть подошву, он отдергивает ногу, сгибая ее во всех суставах, возникает *рефлекс отдергивания* с тройным сгибанием. Если ребенку разогнуть одну ногу и зафиксировать ее надавливанием на колено, укол подошвы разогнутой ноги вызывает выпрямление и легкое приведение другой — *перекрестный рефлекс экстензоров*.

Ребенок, поднятый под мышки, сгибает ноги во всех суставах, а поставленный на опору, выпрямляет туловище и стоит на полусогнутых ногах на полной стопе — *рефлекс опоры*. Если его слегка наклонить вперед, он делает шаговые движения, не сопровождающиеся движениями рук, — *автоматическая походка*. Иногда при ходьбе ноги перекрещиваются на уровне нижней трети голени или стоп.

Если поднять ребенка под мышки лицом к себе, не фиксируя голову, и повернуться сначала в одном направлении, а затем — в другом, можно отметить, что ребенок поворачивает голову в направлении вращения — *вращательный рефлекс*. Если голова ребенка во время вращения зафиксирована пальцами врача, поворачиваются только глазные яблоки. К концу периода новорожденности, когда появляется фиксация зрения, поворот глаз сопровождается нистагмом. Рефлекторный ответ полный и симметричный при нормальной функции вестибулярного аппарата и глазодвигательных мышц.

Положенный на живот ребенок поворачивает голову в сторону — *защитный рефлекс* — и ползает без помощи рук — *спонтанное ползание*. Если к его подошвам поставить ладонь, ребенок рефлекторно отталкивается от нее и ползет активнее — *рефлекс Бауэра*.

При раздражении кожи спины вблизи и вдоль позвоночника новорожденный изгибает туловище дугой, открытой в сторону раздражителя. В ту же сторону поворачивается голо-

ва, иногда разгибается и отводится нога — *рефлекс Таланта*, Рефлекс Таланта хорошо вызывается, начиная с 5—6-го дня жизни.

Если лежащему на животе новорожденному провести пальцем от копчика к шее, слегка надавливая на остистые отростки позвоночника, ребенок поднимает голову, у него появляется поясничный лордоз, он поднимает таз, сгибает руки и ноги — *рефлекс Переса*. Рефлекс Переса сопровождается болевой реакцией (ребенок кричит), поэтому его надо исследовать последним.

У здорового доношенного ребенка и даже у недоношенно-то с массой тела около 2 кг и больше безусловные рефлексы могут быть выражены в различной степени, что определяется типом его нервной деятельности, временем суток и физиологическим состоянием. Однако при определенном навыке и повторных попытках их обычно удается вызвать с первых дней жизни и в течение всего периода новорожденности. Если, несмотря на неоднократные попытки, которые следует повторять с интервалом на протяжении всего осмотра, рефлекс вызвать не удастся, можно констатировать его *угнетение*. Вместе с тем безусловные рефлексы, особенно рефлексы орального автоматизма (поисковый, сосательный, хоботковый), а также ладонно-ротовой и рефлекс Моро могут возникать при малейшем раздражении, что иногда создает впечатление спонтанности рефлекса. В таких случаях обычно расширена зона рефлекса, укорочен латентный период и при повторных раздражениях не наблюдается тенденции к его угасанию. В таких случаях говорят о *патологическом усилении рефлекса*.

Угнетение безусловных рефлексов или их чрезмерная выраженность свидетельствует о поражении нервной системы. В ранний период новорожденности угнетение безусловных рефлексов наиболее часто обусловлено перенесенной внутриутробной гипоксией, асфиксией в родах, внутричерепной родовой травмой, аномалиями развития мозга. При этом степень и длительность угнетения безусловных рефлексов находятся в прямой зависимости от тяжести поражения мозга и могут служить прогностическим признаком. Безусловные рефлексы снижены также при различных токсико-инфекционных заболеваниях и у соматически ослабленных детей.

Отсутствие или резкое угнетение безусловных рефлексов *может* быть связано также непосредственно с нарушением мышечного тонуса — его резким повышением (некоторые по-

роки развития мозга, асфиксия в родах) или с его выраженным снижением (спинальная амиотрофия, врожденная миопатия и др.). При этом может быть неравномерное снижение безусловных рефлексов. Так, при спинальной амиотрофии на фоне общего снижения активности безусловных рефлексов относительно сохранными остаются рефлексы орального автоматизма. Активация рефлексов орального автоматизма, выявляемая обычно к концу периода новорожденности, характерна для псевдобульбарных нарушений.

Выраженная асимметрия рефлексов (нормально вызываются с одной стороны и отсутствуют или угнетены — с другой) связана, как правило, с периферическим поражением нервов, корешков, клеток передних рогов спинного мозга. Реже асимметрия рефлексов обусловлена центральными гемипарезами. При акушерском парезе руки могут отсутствовать ладонноротовой и хватательный рефлексы; паретичная рука не принимает участия в рефлексе Моро. При парезе лицевого нерва поисковый рефлекс на пораженной стороне выражен неполностью — угол рта не принимает участия в рефлекторном ответе. Асимметрию рефлекса Таланта наблюдают при одностороннем поражении спинного мозга, при гемигипоплазиях. При поперечном повреждении спинного мозга ниже уровня повреждения будут отсутствовать ответная реакция, характерная для этого рефлекса, а также перекрестный рефлекс экстензоров и рефлекс отдергивания.

Оценивая результаты исследования безусловных рефлексов у новорожденных, необходимо учитывать, что они имеют диагностическое значение лишь в комплексе с другими симптомами. Изменение одного какого-либо рефлекса при отсутствии других неврологических нарушений не имеет самостоятельного диагностического значения.

Исследование **двигательной сферы** новорожденного включает характеристику мышечного тонуса, сухожильных и кожных рефлексов, определение объема пассивных и спонтанных движений.

У новорожденных *мышечный тонус* является наиболее важной и определяющей характеристикой двигательной активности. О мышечном тонусе новорожденного свидетельствует его *поза* во время сна и в спокойном бодрствующем состоянии. У здорового доношенного ребенка выражена так называемая утробная поза: руки согнуты во всех суставах, приведены к туловищу и прижаты к грудной клетке, кисти рук сжаты в кулаки, большие пальцы лежат под четырьмя ос-

тальными; ноги также согнуты во всех суставах и слегка отведены в бедрах, в стопах преобладает тыльное сгибание, выражена кривизна позвоночника. Такая поза определяется преобладанием тонуса в сгибателях конечностей над тонусом в разгибателях, причем тонус в руках выше, чем в ногах. Иногда в мышцах шеи преобладает разгибательный тонус. В этих случаях, если ребенок лежит на боку, его голова слегка запрокидывается назад. На позу ребенка в ранний период новорожденности могут оказывать влияние особенности предлежания в родах. Так, у ребенка, родившегося в лицевом предлежании, голова может быть резко запрокинута назад, а при ягодичном предлежании может отсутствовать флексорная гипертония в ногах, в таких случаях ребенок лежит с разогнутыми ногами.

Степень флексорной гипертонии в руках можно определить *пробой на тракцию*. Если здорового доношенного ребенка взять за запястье и потянуть на себя, стараясь посадить, руки у него слегка разгибаются в локтевых суставах, но в какой-то момент разгибание прекращается и ребенок всем телом подтягивается к рукам. При чрезмерном усилении флексорного тонуса отсутствует фаза разгибания и тело ребенка сразу движется за согнутыми руками. При недостаточности флексорного тонуса увеличен объем разгибания или ребенок вообще не подтягивает тело за руками.

О мышечном тонусе можно судить также на основании того, какое положение принимают голова и конечности ребенка, если его удерживать в воздухе лицом вниз, обхватив руками грудь. При нормальном мышечном тонусе голова новорожденного располагается на одной линии с туловищем, не свисая, но и не поднимаясь, во всяком случае на длительное время. Руки ребенка при этом слегка согнуты, а ноги вытянуты. При снижении мышечного тонуса в этом положении в первую очередь пассивно свисают голова и ноги и только при резкой гипотонии опускаются руки. Повышение тонуса мышц-сгибателей приводит к выраженному сгибанию рук и в меньшей степени — ног. При преобладании мышц-разгибателей голова запрокинута.

У новорожденного мышечный тонус повышен симметрично. Влияние тонических шейных и лабиринтного рефлексов на мышечный тонус в период новорожденности выражено незначительно, но может быть выявлено при обследовании. *Тонический лабиринтный рефлекс* возникает при изменении положения головы в пространстве в результате раздражения

лабиринтов. Его влиянием объясняется повышение тонуса в разгибательных группах мышц в положении на спине и в сгибательных — в положении на животе. У новорожденного изменение тонуса проявляется более выраженным сгибанием конечностей в положении на животе и большим сопротивлением в этом положении пассивному разгибанию.

Если у новорожденного в положении на спине при пассивном наклоне головы отмечается повышение флексорного тонуса в руках и экстензорного — в ногах, а при разгибании головы наблюдаются противоположные взаимоотношения, это свидетельствует о выраженности *симметричного тонического* шейного рефлекса. Влияние этого рефлекса проявляется также увеличением сопротивления пассивному разгибанию рук при наклоненной голове и уменьшением сопротивления этому движению, если голова находится в положении разгибания. В ногах указанные взаимоотношения противоположны и выражены в меньшей степени, чем в руках.

Если у новорожденного в положении на спине при пассивном повороте головы в сторону (так, чтобы подбородок находился на уровне плеча) происходит повышение разгибательного тонуса в руке и частично в ноге, к которым обращено лицо («лицевые конечности»), и некоторое усиление флексорного тонуса в противоположных конечностях («затылочные конечности»), это свидетельствует о выраженности у него *асимметричного шейного тонического рефлекса* (АШТР). Этот рефлекс, так же как и симметричный шейный тонический, является проприоцептивным с мышечно-суставного аппарата шеи. В норме влияние АШТР на мышечный тонус незначительно, поэтому повышение тонуса в разгибателях «лицевых конечностей» обычно не может преодолеть физиологическую флексорную гипертонию и рука остается согнутой. Лишь в отдельных случаях удается наблюдать кратковременное разгибание руки при повороте головы в сторону. Чаще, повернув голову ребенка в сторону, можно отметить в «лицевых конечностях» уменьшение сопротивления пассивному разгибанию. Если у новорожденного АШТР выражен резко, это рассматривается как патологический симптом. Исключение составляют недоношенные дети, рожденные до 36—37-й недели беременности, для которых выраженный АШТР физиологичен в связи с преобладанием тонуса разгибательных мышц.

При нормальном мышечном тонусе у новорожденного флексорная гипертония, хотя и преодолевается при *пассив-*

ных движениях, но ограничивает их объем. Так, не причинив ребенку боли, нельзя полностью разогнуть локтевые суставы, поднять руки выше горизонтального уровня, развести бедра и разогнуть коленные суставы. Ориентировочно показателями нормального объема пассивных движений можно считать следующие параметры: при движениях головы в сторону подбородок касается акромиального отростка, при движении руки к противоположному плечу пальцы — на противоположном акромиальном конце, разгибание рук в локтевых суставах возможно до 180° , сгибание в лучезапястных суставах — до 150° , отведение в сторону согнутых бедер — примерно на 75° в каждую сторону, разгибание ноги в коленном суставе при согнутом под углом 90° бедре возможно примерно до 150° , дорсальное сгибание стоп составляет примерно 120° [Holt K. S., 1977].

Спонтанные движения при нормальном мышечном тонеусе у новорожденного заключаются в периодическом сгибании и разгибании ног, их перекресте, отталкивании от опоры в положении на животе и спине. Движения в руках совершаются главным образом в локтевых и лучезапястных суставах без отведения в плечевых суставах, так что руки, сжатые в кулаки, двигаются на уровне груди. Наблюдая за движениями новорожденных в первые 1—2 нед жизни, а у недоношенных и дольше, можно отметить атетоидный компонент, обусловленный незрелостью полосатого тела; чаще это пронация предплечья и кисти при разгибании в локтевом суставе. Пальцы производят своеобразные растопыривающие движения, находясь при этом в тыльном сгибании: они могут двигаться независимо друг от друга. Атетоидный компонент особенно выражен у недоношенных в виде постоянного гримасничания, высовывания языка, сокращения крыльев носа, отведения пальцев ног, особенно большого, пронации кисти.

Характеризуя спонтанные движения в целом, следует отметить, что они нецеленаправленные, а импульсивные, резкие, толчкообразные, внезапно следуют друг за другом. Иногда движения вызывают рефлекторные реакции. Так, резкий поворот головы может вызвать движения, характерные для рефлекса Моро. Случайное дотрагивание до какого-либо предмета ладонью вызывает хватательный рефлекс и т. д. Обычно спонтанные движения двусторонние, но могут быть несимметричными, т. е. если одна нога разгибается, то другая в этот момент сгибается.

Наряду со спонтанными движениями у новорожденного часто можно наблюдать *тремор*. У здорового доношенного новорожденного его чаще наблюдают при крике или он сопровождает другие спонтанные движения. «Физиологический» тремор — высокой частоты и низкой амплитуды, держится в течение 1—2 дней, а в сочетании с криком может сохраняться и дольше. Если тремор низкой частоты, крупно-размашистый или отмечается у ребенка после 4—5 дней жизни, это рассматривается как патологический симптом.

Мышечный тонус и выраженность физиологической флексорной гипертонии варьируют в зависимости от типа нервной деятельности, конституции, физиологического состояния ребенка. Мышечный тонус закономерно повышается при крике, беспокойстве. Поэтому у возбудимых детей он постоянно более высокий, чем у спокойных, флегматичных; возбудимые совершают больше спонтанных движений. Эти вариации не следует рассматривать как патологию.

Патологическое нарушение мышечного тонуса проявляется изменением позы ребенка и объема пассивных и спонтанных движений. *Повышение мышечного тонуса* у новорожденного, как правило, проявляется усилением флексорной гипертонии, которую трудно преодолеть при пассивных движениях, не причинив ребенку боли. В состоянии подвешивания лицом вниз у ребенка резко согнуты руки и ноги, при тракции за руки в положении на спине отсутствует фаза разгибания, спонтанные движения еще более ограничены, чем в норме. Ребенок скован и сохраняет флексорную позу при всех манипуляциях (купание, пеленание и т. д.). Реже в период новорожденности наблюдают повышение тонуса в отдельных группах мышц-разгибателей и крайне редко — генерализованное повышение экстензорного тонуса. Выраженность экстензорной гипертонии может значительно варьировать. Обычно она проявляется отсутствием превалирования сгибательного тонуса в пораженных конечностях. При генерализованной экстензорной гипертонии ребенок лежит в позе опистотонуса: голова запрокинута, ноги разогнуты во всех суставах, часто перекрещены; руки либо согнуты, либо разогнуты. В состоянии подвешивания лицом вниз голова ребенка запрокинута, руки могут быть разогнутыми.

Мышечная гипертония в период новорожденности характерна для некоторых пороков развития мозга, для детей, перенесших асфиксию и внутричерепную родовую травму. Иногда повышение мышечного тонуса можно отметить при

гипертензионно-гидроцефальном синдроме, менингите, энцефалите.

Преходящее повышение мышечного тонуса то в сгибателях, то в разгибателях (дистония) является одним из симптомов синдрома гипервозбудимости.

Мышечная гипотония у новорожденных встречается значительно чаще, чем гипертония, и в отличие от последней, как правило, бывает генерализованной. Ребенок лежит с разогнутыми во всех суставах конечностями, бедра отведены в наружной ротации, живот широкий, уплощенный или вздут («поза лягушки»). При дыхании втягиваются межреберные промежутки в результате слабости межреберных мышц и мышц диафрагмы. Выраженность этой позы зависит от степени гипотонии, которая может варьировать от легкой атонии. Снижено сопротивление пассивным движениям, объем которых резко увеличен. При легкой гипотонии спонтанные движения более выражены. Поскольку эти движения регулируются на подкорковом уровне, они напоминают атетоидные. При тяжелой гипотонии спонтанные движения отсутствуют или двигаются только пальцы кистей и стоп.

Генерализованная мышечная гипотония — симптом почти всех неврологических и соматических заболеваний у новорожденных. Однако ее выраженность, распространенность, длительность и сочетание с другими неврологическими симптомами значительно варьируют в зависимости от этиологии. Так, наиболее выраженная генерализованная и стойкая гипотония в период новорожденности характерна для спинальной амиотрофии, пороков развития, тяжелой асфиксии, травмы спинного мозга, внутрочерепных кровоизлияний, кровоизлияний в надпочечники. Она может наблюдаться у детей, рожденных от матерей с миастенией, а также при врожденной миастении. При врожденных миопатиях и хромосомных синдромах наблюдается генерализованная и стойкая, однако не столь выраженная гипотония. У детей, перенесших внутриутробную гипоксию и легкую асфиксию в родах, также может быть мышечная гипотония, но менее выраженная и компенсирующаяся в течение первых недель жизни.

Легкая мышечная гипотония на протяжении всего периода новорожденности у отдельных детей может быть обусловлена задержкой созревания спинного мозга (доброкачественная гипотония по Walton) и патогенетически сходна с гипотонией, наблюдаемой в период новорожденности при недоно-

шенности. В последнем случае гипотония к концу периода новорожденности уже может исчезнуть.

Локальная гипотония, как правило, обусловлена травматическим поражением периферических нервов, реже — аномалиями развития спинного мозга или гипоплазией мышц.

Из *сухожильных рефлексов* у здорового новорожденного наиболее регулярно можно вызвать коленные рефлексы. Они хорошо выражены сразу после рождения. Примерно у 10% детей рефлекторная реакция включает приведение другой ноги. Ахиллов рефлекс и рефлекс с двуглавой мышцы плеча вызываются непостоянно и выражены слабо. Ответную реакцию можно скорее почувствовать, если положить палец на область сухожилия двуглавой мышцы или удерживать стопу в состоянии тыльного сгибания.

Отсутствие или *снижение* сухожильных рефлексов наблюдаются при выраженном угнетении нервной системы, травме спинного мозга, спинальной амиотрофии Верднига — Гоффманна, врожденной анальгезии, дисгенитальном нанизме. Рефлекс с двуглавой мышцы плеча отсутствует при акушерском параличе. *Повышение* сухожильных рефлексов, расширение их зоны можно отметить у гипервозбудимых детей, при гипертензионно-гидроцефальном синдроме. *Асимметрия* сухожильных рефлексов чаще всего обусловлена поражением периферических нервов, образующих их корешков или передних рогов спинного мозга.

У здорового новорожденного иногда в первые дни жизни можно вызвать *клонус* одной или обеих стоп. Клонусы стоп могут быть и патологическим симптомом. В таких случаях они чаще двусторонние, более постоянны и могут сопровождать коленный или ахиллов рефлексы.

Брюшные рефлексы обычно слабо выражены или отсутствуют, наблюдают лишь легкое сокращение мышц на стороне раздражения. *Кремастерный рефлекс* вызывается чаще и выражен отчетливее.

Особое внимание при осмотре ребенка следует обратить на возможные *патологические движения*. Выше уже было упомянуто, что *тремор* бывает патологическим симптомом, если он крупноразмашистый, резкий (типа гемибализма) или если он держится больше 4—5 дней после рождения. Патологический тремор указывает на повышение процессов возбуждения в центральной нервной системе различного генеза. Крайним выражением повышения возбудимости центральной нервной системы являются *судороги*. Судороги являются ча-

стым симптомом тяжелой перинатальной патологии с внутричерепным кровоизлиянием, пороков развития, различных обменных нарушений. Судороги у новорожденных чаще проявляются в виде клонических подергиваний мимической мускулатуры, мышц конечностей.

Другим типом патологических движений в период новорожденности является *миотония*. Под миотонией подразумевается неспособность мышц быстро расслабляться после однократного или серийных сокращений. Повторению спонтанных движений предшествует отчетливо выраженный латентный период (задержка) — ребенок как бы «колеблется», произвести ли ему следующее движение, и потом начинает его «неохотно». У новорожденного миотоническую задержку удается наблюдать крайне редко и преимущественно в жевательной, мимической мускулатуре и кистях рук. За счет миотонической реакции у ребенка может быть нарушено глотание, сосание, иногда только при охлаждении лица. Значительно чаще миотонию можно выявить как пассивную реакцию (перкуSSIONная миотония): при постукивании молоточком по мышцам лица, языка или плеч на месте удара образуется валик или ямка, длительность перкуSSIONной миотонии колеблется от 3 до 20 с. Обнаружение миотонического феномена в период новорожденности свидетельствует о наличии у ребенка миотонии Томсена, так как миотонические нарушения при других заболеваниях в этом возрасте еще отчетливо не выявляются.

Второй период (возраст 1—3 мес)

Характерной особенностью этого возраста является установление ритма сна и бодрствования, удлинение бодрствования по сравнению с периодом новорожденности до 5—8 ч/сут. Кроме того, в этот период отчетливо выражен переход от состояния сна в состояние бодрствования под влиянием слуховых раздражителей средней интенсивности. Длительные периоды бодрствования создают возможность контакта с окружающим и развития более разнообразных эмоциональных реакций.

Наблюдая за бодрствующим ребенком до того, как вступить с ним в контакт, можно отметить, что он прислушивается к окружающим звукам, постоянно что-то рассматривает. Особенно привлекают его внимание яркие, блестящие предметы, причем если это, ребенок в возрасте 1½—2 мес, он оста-

наливает взгляд на том, что находится непосредственно в его поле зрения; в 3 мес он уже активно ищет объект для рассматривания (картинки, игрушки, находящихся в комнате людей) либо активно двигает руками и ногами, произнося отдельные звуки, улыбается. По тому, как (ребенок ведет себя в состоянии *активного бодрствования*, можно судить о преобладающей **эмоциональной реакции**. Если прислушивание, рассматривание и двигательные реакции сопровождаются протяжными звуками, улыбкой, блеском глаз, широко открытыми глазами, — это проявление хорошего настроения, преобладания положительного эмоционального фона у ребенка 2—3 мес. Активное бодрствование может сопровождаться криком, плачем, а в возрасте 3 мес и хныканьем. Такая реакция свидетельствует о преобладании отрицательного эмоционального фона. Наконец, иногда, наблюдая за ребенком 2½—3 мес, можно отметить, что прислушивание, рассматривание и двигательные реакции не сопровождаются видимыми эмоциями. Положительный эмоциональный фон характерен для здорового ребенка, находящегося в состоянии биологического комфорта. Отрицательный эмоциональный фон может быть одним из симптомов заболевания либо связан с дискомфортом. Реже он обусловлен конституциональными особенностями. Отсутствие активного бодрствования или его неполноценность к концу второго периода является всегда патологическим симптомом.

Результаты наблюдения за активным бодрствованием являются отправной точкой для дальнейшего целенаправленного осмотра, в процессе которого надо оценить следующие параметры: реакцию на общение со взрослыми, дифференцированность эмоций, голосовые реакции, общесоматическое состояние, сенсорные и двигательные функции.

Реакция на общение со взрослыми иногда возникает еще до того, как врач пытается вступить с ребенком в контакт. Увидев взрослого или услышав его голос, ребенок 2½г—3 мес останавливает на нем взгляд и может дать одну из возможных эмоциональных реакций. Если взрослый, пытаясь вступить в контакт с ребенком, наклоняется над ним, ласково разговаривает, прищелкивает языком, причмокивает губами, то в 4—5 нед возникает *реакция сосредоточения*: плачущий ребенок замолчит, спокойный «прислушается» и в обоих случаях притормозит двигательные реакции. В 6—8 нед ребенок улыбнется, причем в 6 нед это скорее будет *ротовое внимание*, в 8 нед — закономерная *улыбка*, а к 9—12 нед уже *смех*.

Чтобы вызвать смех при общении с ребенком, необходимы внезапные периодические воздействия. Например, взрослый ритмичными движениями то приближает свое лицо к ребенку, то удаляется от него с ласковым возгласом «ку-ку» или щекочет его грудку. В ответ ребенок радостно повизгивает, что сопровождается учащением дыхания, общим двигательным и мимическим оживлением. Чем младше ребенок, тем более длительным и интенсивным должен быть комплекс раздражителей для вызывания первой улыбки, смеха. Иногда к зрительным и звуковым раздражителям приходится добавлять тактильные — тормошение, легкое постукивание по щеке и т. п. После 8 нед сосредоточение и улыбка сопровождаются широким открыванием и блеском глаз, что свидетельствует о появлении *реакции общего мимического оживления*. Начиная с 6—8 нед в ответ на попытку вступить в контакт указанными выше приемами и произнесением тихих, протяжных звуков (гу-у-у, ля-я-я, бу-у-у) ребенок сам начинает произносить звуки в паузах между звуками взрослого. Это тихие, короткие звуки «э», неинтонированные гласные, напоминающие звуки, произносимые ребенком 12 нед, но менее разнообразные и протяжные; спонтанные голосовые реакции появляются позднее. С возрастом ребенка для вызывания описанных реакций требуются все менее выраженные раздражители, так что в конце концов ребенок вступает в контакт, если услышит просто ласковый голос.

Сочетание улыбки, начальных звуков гуления и смеха, сопровождаемых общим мимическим оживлением, которые появляются в ответ на попытку вступить с ребенком в контакт, составляют *реакцию радостного оживления*. Она появляется в 5—6 нед. В 8 нед компоненты реакции радостного оживления сопровождаются громким коротким вздохом. Попытка вступить в контакт с ребенком 10—12 нед вызывает уже серию глубоких вздохов, вскидывание ручек, перебирание ногами, радостное повизгивание. Указанные реакции вместе с реакцией радостного оживления составляют *комплекс оживления*, или положительный мимико-соматический комплекс. Во второй возрастной период комплекс оживления возникает при виде как знакомого, так и незнакомого лица. Дифференциация его появляется уже в третий период.

Оценка эмоциональных, голосовых реакций и комплекса оживления имеет важное диагностическое значение. Своевременное появление и достаточная выраженность комплекса оживления свидетельствуют о хорошем нервно-психическом

развитии ребенка. Для диагноза и прогноза важно не только отметить комплекс оживления, но и выявить его качественные особенности и степень выраженности. К 3 мес жизни комплекс оживления должен быть закономерно выраженным у всех детей и включать в себя все описанные выше реакции.

При поражениях центральной нервной системы, вызывающих грубое нарушение психического развития и проявляющихся в дальнейшем интеллектуальной неполноценностью, наблюдают отсутствие эмоционально-мимических реакций на все окружающие стимулы. Парциальное поражение центральной нервной системы с недостаточностью двигательного или речевого анализаторов также может быть причиной неполноценности комплекса оживления на втором этапе развития. В этих случаях характерно отсутствие отдельных компонентов комплекса оживления или их патологическое выражение, например, отсутствие движений рук или ног с обеих сторон или с одной стороны за счет пареза, слабости или отсутствия голосовых реакций, носовой оттенок голоса при поражении бульбарной мускулатуры. Слабость мимических реакций в комплексе оживления может наблюдаться при парезе лицевого нерва, отсутствие мимических реакций — при двустороннем врожденном парезе лицевых нервов (синдром Мебиуса) и т. д.

Поскольку комплекс оживления формируется в тесной взаимосвязи с развитием функции дистантных анализаторов, в первую очередь зрения и слуха, при дефектах этих анализаторов он может отсутствовать или проявляться в рудиментарной форме. Так, у слепых и глухих от рождения детей комплекс оживления на данном возрастном этапе отсутствует и появляется только после специальных занятий. У детей с негрубым поражением нервной системы, у недоношенных и незрелых комплекс оживления появляется в более поздние сроки и носит фрагментарный характер. Комплекс оживления может отсутствовать в связи с недостаточностью общения взрослых с ребенком.

Дифференцированность эмоций во второй возрастной период проявляется интонационной выразительностью голосовых реакций и начальными элементами адекватных реакций на интонацию обращенного к ребенку голоса. Если на ласковый голос ребенок дает реакцию радостного оживления, комплекс оживления, то, обратившись к ребенку сердитым голосом и нахмутив брови, следует ожидать, начиная с 8—

10 нед, отрицательную эмоциональную реакцию. Ребенок на секунду замирает, затем начинает кричать.

Голосовые реакции ребенка второго периода в виде *начального гуления (зукание)* на фоне положительного эмоционального состояния носят характер спокойного повествования либо проявляются радостным повизгиванием и смехом. Крик как выражение отрицательных эмоций, начиная с 8 нед, имеет различный характер в зависимости от того, чем он вызван. Расспросив мать, можно убедиться, что она по характеру крика определяет состояние ребенка (мокрый, голодный, болит живот). В этом же возрасте при осмотре можно вызвать крик, выражающий *реакцию гнева и протеста*, если положить ребенка, которого держали на руках, или прекратить с ним общение, или ограничить свободу движений. В интонации этого крика на фоне неудовольствия проскальзывают нотки требования (ребенок как бы призывает взрослого изменить свое поведение). На лице появляется мимика гнева, возникают резкие «протестующие» движения ногами и руками. В возрасте 10—12 нед крику предшествует реакция неудовольствия с гримасничаньем и хныканьем. При хныканьи в отличие от крика все двигательные реакции менее выражены и непостоянны, глаза не закрыты, голосовые реакции более прерывисты. Если ребенка не успокоить, то хныканье может перейти в крик или в реакцию гнева и протеста. К концу второго периода крик как реакция неудовольствия и протеста сопровождается появлением слез.

Нарушение дифференцированности эмоциональных реакций проявляется в данный возрастной период их отсутствием, неадекватностью или фрагментарностью. Патология эмоций и голосовых реакций может быть обусловлена невозможностью их проявления в силу локальных нарушений мимической, голосовой и дыхательной мускулатуры либо их патологией как таковых. В первом случае эмоциональные реакции будут иметь частичное выражение (при монотонном голосе может быть выразительная мимика; или хорошая интонационная выразительность голосовых реакций при отсутствии двигательного компонента; или дифференцированная реакция на зрительные стимулы, но не на слуховые и наоборот). Полное отсутствие дифференцированности эмоций является признаком глубокого поражения центральной нервной системы. Неадекватность эмоций может быть обусловлена неадекватной для данного ребенка силой раздражителя. Первопричиной несоответствия бывает тип высшей нервной деятельности ли-

бо патология нервной системы (гипер- или гиповозбудимость). У ребенка с невропатией даже незначительный новый раздражитель иногда вызывает реакцию страха.

Исследование **сенсорных реакций** является начальным этапом неврологического осмотра. Собственно неврологическому исследованию, как и в период новорожденности, следует предпослать оценку показателей физического развития и общий осмотр.

Масса тела ребенка за второй период в среднем увеличивается на 2200 г (в 1-й месяц 600 г, во 2-й — 800 г, в 3-й — 800 г), длина — на 7,5—8,5 см (2+3+2,5), окружность груди — на 4,5—5 см (1,5+1,5+2). Наиболее важным антропометрическим критерием нормального психомоторного развития ребенка грудного возраста является прирост окружности головы. Ее необходимо измерять ежемесячно, а у детей с подозрением на патологическое уменьшение или увеличение размеров черепа — каждые 1—2 нед, а иногда и чаще. В табл. 4

Таблица 4. Окружность головы детей 1—3 мес

Возраст, мес	Максимальное значение, см		Минимальное значение, см		Среднее значение, см		Сигмальное отклонение	
	М	д	М	д	М	д	М	д
1	40	39,5	35,5	34,2	38	36,5	2σ	2σ
2	41,9	40,2	36,3	35,8	39,8	38,1	2σ	2σ
3	43,8	42	38,1	37,7	40,9	39,9	2σ	2σ

приведены данные прироста окружности головы детей второго возрастного периода. При осмотре черепа следует иметь в виду, что малый и боковые роднички, которые могут быть открытыми в период новорожденности, во второй возрастной период закрываются. Размеры большого родничка уменьшаются и к 3 мес составляют 2,4—2,2 см, а иногда и меньше.

Замедление прироста длины и массы тела у детей этой возрастной группы может быть связано как с нарушением питания, различными соматическими и инфекционными заболе-

ваниями, так и с поражением нервной системы. Наиболее часто нарушение физического развития обусловлено дистрофией пренатального и перинатального происхождения [Фатеева Е. М., 1969]. Гипотрофия, задержка роста — один из ранних симптомов хромосомных аберраций, аномалий развития различных органов и систем, обменных нарушений. Снижение прироста окружности головы у детей с ранним органическим поражением нервной системы, у которых при рождении размеры были нормальными, может впервые выявиться в возрасте 2—3 мес. Кости черепа уплотняются, закрываются черепные швы, быстро уменьшается большой родничок. Увеличение черепа за пределы нормальных колебаний у детей второго возрастного периода наблюдается при развитии гидроцефалии. Патологический прирост окружности головы сопровождается расхождением черепных швов, увеличением большого родничка, а в тяжелых случаях — открытием малого и боковых родничков.

Наблюдаемая в период новорожденности черепно-лицевая асимметрия в одних случаях несколько сглаживается, в других, наоборот, становится более выраженной или выявляется впервые. Обычно сглаживается родовая черепно-лицевая асимметрия. Если же возникновение асимметрии связано с нарушением внутриутробного развития, то в этом возрасте она может проявиться более отчетливо или даже выявиться впервые за счет быстрого темпа роста костно-мышечной системы черепа и лица. Черепно-лицевая асимметрия в этом возрасте может быть также следствием привычного положения ребенка в кровати. Когда ребенок впервые осматривается в возрасте 2—3 мес, следует обратить внимание на наличие *малых аномалий развития*, деформаций, диспропорций, оценить их характер, количество, распространенность, так же как в период новорожденности.

При **общем осмотре** кожных покровов надо учесть, что отечность и желтушность на данном возрастном этапе всегда являются патологическими симптомами. Появление желтухи на этом возрастном этапе может быть связано с токсическими, лекарственными и гормональными влияниями, а также с врожденными нарушениями обмена углеводов.

По сравнению с периодом новорожденности значительно улучшается тургор мягких тканей. У нормально упитанного ребенка хорошо выражены *кожные складки* («перевязочки») на предплечьях в области лучезапястных суставов, на бедрах, голенях в области голеностопных суставов. Выражен-

ность кожных складок в этом возрасте позволяет увереннее, чем в период новорожденности, обнаружить крыловидные кожные складки на боковых поверхностях шеи у девочек с синдромом Шерешевского — Тернера. При этом синдроме складки на шее всегда двусторонние, и шея, находящаяся между этими «крыльями», кажется короткой, трапециевидной.

Односторонние кожные складки в области шеи между акромионом и сосцевидным отростком, также в форме крыльев, могут наблюдаться в сочетании с аномалиями подкожной клетчатки, костно-суставной и мышечной систем.

Контурированность ягодичных и бедренных складок позволяет легче выявить их асимметрию, которая может быть одним из признаков ортопедической патологии тазобедренных суставов. Слабую контурированность ягодиц наблюдают при гипотрофии, у соматически ослабленных детей, при врожденных аномалиях тазобедренных суставов, а также при поражении центральной нервной системы. Одностороннее уменьшение ягодицы выражено при гемигипоплазиях.

У ребенка 2—3 мес жизни *кожа* нежно-розовая, бархатистая. Дряблую, сухую кожу наблюдают при гипотрофии, недоношенности, прогерии, нанизме. Чрезмерно эластичную кожу, особенно на конечностях, где кожные складки очень широкие, отмечают при конституциональной мезодермальной дистрофии. В этих случаях кожа мягкая, «как замша», на ней видны ссадины и кровоизлияния за счет ее повышенной ранимости. Отсутствие потливости к концу второго возрастного периода может быть проявлением нарушения вегетативной иннервации, а также синдрома ангидротической эктодермальной дисплазии, для которой характерна агенезия потовых желез. Гипергидроз характерен для синдрома вегетативной дисфункции. Его можно наблюдать у детей с врожденной детской нервностью (невропатией), минимальной мозговой дисфункцией, а также при других поражениях центральной нервной системы.

Оценка *пигментации кожи* на данном и последующих возрастных этапах приобретает все большее значение, так как нарушение окраски кожных покровов нередко является одним из первых симптомов наследственно обусловленных заболеваний нервной системы. Так, пигментные пятна коричневого цвета с более светлыми краями, имеющие форму капель, полукругов или извилистых лент, располагающиеся симметрично на животе и конечностях, характерны для синдрома

Блоха — Сульцбергера. В этом возрасте чаще могут быть отмечены пятна кофе с молоком, характерные для нейрофиброматоза. Появление на 2—3-м месяце гиперпигментированных пятен преимущественно на открытых частях тела может быть одним из проявлений синдрома Санктиса — Каккиене. Сосудистые пятна, располагающиеся по ходу ветвей тройничного нерва, характерные для энцефалотригеминального ангиоматоза, могут выявиться более отчетливо по сравнению с периодом новорожденности и даже несколько увеличиться. К 2—3 мес, когда кожа ребенка начинает больше подвергаться воздействию солнечного света, возможно выявление на коже *телеангиэктатической эритемы*, наиболее часто располагающейся на щеках в виде тонких телеангиэктазий, напоминающих «крылья бабочки», а также на губах, лбу, ушах, тыльной поверхности предплечий и кистей рук. Это характерно для синдрома Блума.

Сосудистые пятна, наблюдаемые в период новорожденности на лбу и затылке, реже в области бровей, переносицы, век и обусловленные локальным расширением внутрикожных капилляров, в отличие от гемангиом бледнеют и постепенно исчезают. Они могут более длительно сохраняться у травмированных детей, перенесших тяжелые нарушения мозгового кровообращения.

Экссудативные проявления становятся более отчетливыми во второй возрастной период при ряде наследственных нарушений обмена (фенилкетонурия, ксантуренурия, болезнь Хартнупа и др.).

Пушковые *волосы* на плечах у ребенка 2—3 мес исчезают, а на голове постепенно заменяются луковичными. Иногда у детей с рахитом или при вынужденном положении на спине или на боку можно отметить *участки облысения*. Изменение характера волосяного покрова способствует выявлению в этом возрасте участков *изменения направления роста* волос на лбу, на затылке, которые рассматриваются как малые аномалии развития. В этом возрасте впервые может проявиться *«симптом курчавых волос»*, который наблюдают при синдроме Менкеса: волосы гипопигментированы, тонкие, закручены вокруг своей оси.

Ногти на руках и ногах хорошо развиты, что дает возможность выявить синдромы, включающие в себя аномалию развития ногтей. Так, например, ломкость и дистрофия ногтей могут быть одним из проявлений врожденной кальцифицирующей хондродистрофии.

При общем осмотре надо обратить внимание на *цвет склер*. Как в период новорожденности, они имеют голубоватый оттенок в результате просвечивания пигментированной внутренней оболочки. Ярко выраженная голубизна склер может быть национальным признаком, а также одним из симптомов идиопатического остеопороза.

Исследование **тактильной чувствительности** в этом возрасте, так же как в период новорожденности, проводится путем наблюдения за рефлекторными защитными действиями в ответ на тактильные раздражения (закрывание глаз при прикосновении к векам, ресницам, чиханье при раздражении слизистой оболочки носа и т. д.). Но при этом необходимо помнить, что слабая выраженность или отсутствие рефлекторных защитных действий, вызываемых в области рта, является физиологической нормой. Кроме того, особенностью этого периода считают появление локальных реакций с кожи. Поэтому при раздражении кожи век, слизистой оболочки носа, кроме характерных для новорожденных рефлекторных движений и общего беспокойства, ребенок начинает тянуть руку к раздражаемому месту, иногда до него дотрагивается, но еще не трет.

Локальная реакция с века появляется в 8—10 нед, реакция с носа — несколько позже. Вызываются реакции только в тех случаях, когда ребенок спокоен.

Температурная и болевая чувствительность исследуются так же, как и в период новорожденности. Однако необходимо отметить, что ребенок 2—3 мес более чувствителен к болевым раздражителям, чем новорожденный, он также больше реагирует на такой раздражитель, как мокрые пеленки. Стойкое снижение или отсутствие чувствительности в этом возрасте характерно для миелодисплазии, травмы спинного мозга. Отсутствие локальных двигательных реакций в ответ на раздражение кожи наблюдается при глубокой задержке психомоторного развития различного генеза или обусловлено тяжелыми двигательными нарушениями. Гиперестезия характерна для детей с врожденной детской нервностью и гипертензионно-гидроцефальным синдромом.

Исследование *обоняния и вкуса* проводят так же, как в период новорожденности. Однако дети этого возраста более отчетливо отворачиваются от неприятных запахов, на неприятные вкусовые ощущения реагируют мимикой неудовольствия, общим беспокойством, криком.

Характерной особенностью этого возрастного периода яв-

ляется интенсивное развитие зрительного и слухового восприятия. Для *зрительной функции* большое значение имеют движения глаз. Начиная со 2-го месяца жизни, закономерно появляются у всех здоровых детей зрительная фиксация и слежение. В отличие от периода новорожденности, когда эти реакции только начинали формироваться, возникали редко и были кратковременными, в возрасте 1—3 мес наблюдается их постепенное удлинение и совершенствование. Совершенствование зрительной функции осуществляется как в моторном, так и в сенсорном аспектах. Подробно оценка глазодвигательной функции дана ниже. Уже при первоначальном наблюдении и попытке вступить с ребенком в контакт следует особо обратить внимание на то, как и что он рассматривает. Внимание здорового ребенка 2—3 мес привлекают уже менее яркие раздражители, находящиеся не только непосредственно перед ребенком, но и сбоку от него; он постоянно что-либо рассматривает. Если в поле зрения не оказывается никакого предмета, привлекающего его взор, то возникает новая реакция — *активный поиск раздражителя*: ребенок начинает переводить глаза и поворачивать голову до тех пор, пока не найдет какой-либо объект для фиксации. Длительность зрительного сосредоточения к 3 мес возрастает до 7—10 мин. В момент зрительного сосредоточения притормаживаются общие движения и голосовые реакции. Если плачущему ребенку показать игрушку, он успокаивается.

Иными словами, начиная со 2-го месяца жизни, зрительные реакции приобретают доминантный характер, и в период бодрствования отмечается непрерывное функционирование зрительного анализатора не только при специальном воздействии на него оптических раздражителей (показ игрушки), но и спонтанно. Наблюдая за ребенком этого возраста, можно отметить, что он более длительно сосредотачивает взор на объектах определенного цвета, отдавая предпочтение желтому и зеленому. В возрасте 2—2½ мес ребенок, взятый на руки и удерживаемый вертикально, фиксирует взгляд на вашем лице. Эта возможность *рассматривания предметов на близком расстоянии* связана как с совершенствованием конвергенции, так и с появлением новой функции — дифференцировки раздражителей на различном фоне (до этого ребенок рассматривал предметы на однородном фоне — потолке).

Нарушение сенсорной функции зрительного анализатора может проявиться полным ее отсутствием, когда ребенок не фиксирует взор на предмете, или различной степени выра-

женности недостаточностью. В последнем случае ребенок может фиксировать взор, но недостаточно хорошо проследить движущийся предмет, либо обе функции быстро истощаются, либо к концу периода он не ищет активно предмет, либо ищет его, но недостаточно длительно на нем задерживается, либо, сосредоточиваясь на далеко расположенных предметах, не рассматривает близлежащие. Полное отсутствие сенсорной функции зрительного анализатора обусловлено глубоким поражением центральной нервной системы или периферической зрительной рецепции. Парциальные нарушения бывают у гипер- или гиповозбудимых детей, у детей с тяжелыми двигательными нарушениями, как одно из первых проявлений врожденного слабоумия и др.

Во второй возрастной период на более высоком уровне можно оценить и состояние *слуха* ребенка. Если встать сбоку от лежащего на спине ребенка так, чтобы он вас не видел, и заговорить, то начиная с 7—8 нед, а более отчетливо — с 10—12 нед здоровый ребенок повернет голову в сторону звукового раздражителя. Спустя неделю такая же реакция будет на звучащую игрушку. Эта новая реакция на звуковые стимулы — поворот головы и глаз в сторону невидимого источника звука — связана с возможностью *локализации звука в пространстве*. В 8—10 нед ребенок поворачивается к источнику звука, расположенному над головой, а к 3 мес точно и быстро локализует звук любого направления не только в положении лежа, но и в вертикальном положении на руках у взрослого.

К концу 2-го месяца слуховые реакции начинают приобретать *доминантный характер*. Если заговорить с двигательным возбужденным и кричащим ребенком или погремать звучащей игрушкой, он замирает и перестает кричать. Если при появлении звукового раздражителя ребенок был спокоен или спал, он вздрагивает, вскидывает руки, двигает ногами. В ответ на длительный, тихий шипящий звук «ш-ш-ш» он замирает, затем начинается двигательное беспокойство. При резких и отрывистых звуках вздрагивает, а затем замирает.

Патология слуховых реакций может проявляться их отсутствием, чрезмерной длительностью латентного периода, несимметричностью. Отсутствие или слабость слуховых реакций чаще всего обусловлены резким снижением слуха, в то время как неравномерность слуховых реакций на звуки, расположенные с обеих сторон, обычно связана с ошибкой воспи-

тания: если взрослый подходит к кровати ребенка всегда с одной стороны, то вначале и поворот на звук наблюдается в эту сторону. Но в отличие от нарушений слуха, если ребенка осматривать через несколько дней, дав предварительные указания обслуживающим его взрослым о необходимости речевого контакта с ребенком с другой стороны, можно уже отметить равномерность слуховых реакций.

Оценивая сенсорные функции ребенка второго возрастного периода в целом, следует иметь в виду, что особенностью сенсорного развития в этом возрасте является не только совершенствование функции отдельных анализаторов, но и появление *интерсенсорных связей*, одним из примеров которых являются описанные выше локальные реакции с кожи. Вначале эти реакции устанавливаются в зоне наиболее сильных тактильных ощущений — в области глаз и носа, а затем на других участках кожи. Проявлением интерсенсорных реакций служит и фиксация взора на своей руке — интеграция функции кинестетического и зрительного анализаторов. Эта реакция появляется в конце второго месяца жизни. Ранее имевшее место приближение руки ко рту и сосание пальцев было результатом связи между кинестетическим анализатором и сосательными движениями.

Важными реакциями этого возрастного периода являются также реакции на процесс кормления (пищевое поведение). В 2 мес у ребенка уже отчетливо выражено пищевое сосредоточение или пищевая доминанта: при сосании общие движения притормаживаются, а внешние стимулы усиливают процесс сосания. Но в 3 мес пищевая доминанта начинает ослабевать. Так, если во время кормления появляется достаточно сильный новый зрительный раздражитель, ребенок на короткое время прерывает сосание.

Образование связей между кинестетическим и другими анализаторами является показателем того, что ребенок в этом возрасте уже способен к *элементарной дифференцировке кинестетических раздражителей*.

В связи с появлением у ребенка 2—3 мес фиксации взора и прослеживания *функцию глазодвигательных нервов* можно оценить не только путем пассивного наблюдения, но активно используя слежение за предметом. В состоянии бодрствования глазные яблоки ребенка второго периода уже не совершают плавающих движений, отсутствует периодическое косоглазие, не должно быть симптома «кукольных глаз». Движения глазных яблок к концу периода становятся координиро-

ванными, плавными. У глубоконедоношенных детей иногда еще появляется симптом «заходящего солнца».

Взяв яркую звучащую игрушку, лучше желтого или зеленого цвета, постепенно приближают ее к глазам ребенка и, как только он зафиксировал на ней взор, медленно двигают ее в стороны, вверх и вниз. Большинство детей *конвергируют* глазные яблоки и *прослеживают* за игрушкой во всех направлениях уже на 2-м месяце жизни; в отдельных случаях эта функция становится стабильной на 3-м месяце. Если в период, когда эта функция закрепляется, за ребенком наблюдать регулярно на протяжении нескольких дней, можно отметить, что вначале более четко ребенок следит за игрушкой, движущейся в стороны, и лишь через несколько дней он начинает осваивать движение вверх и вниз. Поэтому при однократном осмотре, если отмечают некоторую диссоциацию объема движений в стороны и вверх, не следует ее трактовать как патологию, а необходимо проверить функцию спустя несколько дней.

Среди патологии глазодвигательных нервов, впервые четко диагностируемых в возрасте 2—3 мес, чаще всего отмечают *косоглазие*. Косоглазие может быть одностороннее, двустороннее, сходящееся или расходящееся. Сходящееся косоглазие обусловлено поражением отводящего нерва, и вследствие того что последний, располагаясь на основании мозга, не защищен на большом протяжении, он часто вовлекается в патологический процесс. При сходящемся косоглазии ребенок не может отвести глазные яблоки кнаружи и при слежении за игрушкой, если парез выраженный, поворачивает за ней голову. Расходящееся косоглазие связано с поражением глазодвигательного нерва или его ядер, встречается реже. Оно чаще одностороннее и может сопровождаться птозом, мидриазом, легким экзофтальмом. От косоглазия как симптома поражения нервной системы следует отличать косоглазие, возникшее в результате дисплазии глазодвигательных мышц.

Птоз и нарушение зрачковых реакций, определяемые у ребенка 2—3 мес, обычно присутствуют с рождения и обусловлены теми же причинами, что и у новорожденного. Если птоз сопровождается миастеническим синдромом и сохраняется во втором периоде, это свидетельствует о врожденной миастении. Обнаружение в этот возрастной период симптома «заходящего солнца» указывает на повышение внутричерепного давления, билирубиновую энцефалопатию, гипокальциемию.

С закреплением функции фиксации взора на предмете становится возможным выявить у ребенка *парез взора*. Чаще наблюдают парез взора в сторону, обусловленный поражением системы иннервации взора (заднего отдела второй лобной извилины — «центра» произвольного поворота глаз и головы в противоположную сторону; заднего продольного пучка; «мостового» центра взора). Если у ребенка имеется паралич взора влево, то патологический очаг локализуется либо в области второй лобной извилины справа, либо в области моста слева. Парезы взора вниз и вверх развиваются в результате поражения переднего двухолмия. Они встречаются реже, чем парезы взора в сторону.

У ребенка 2—3 мес *мимика* становится более выразительной. Она сопровождается гулением, комплексом оживления и другие эмоциональные реакции. Ребенок более длительное время бодрствует. На этом фоне лучше, чем у новорожденного, выявляются нарушения мимической мускулатуры, если таковые имеются: асимметрия носогубных складок и глазных щелей. В этом возрасте уже можно обнаружить повышенное слезотечение при поражении ствола лицевого нерва.

Что касается причин поражения мимической мускулатуры, то в этом возрасте больший удельный вес приобретают аплазия и гипоплазия ядра лицевого нерва, аномалии развития фаллопиевого канала и воспалительные процессы среднего уха. Двусторонняя слабость мимической мускулатуры может быть симптомом врожденной миастении. Парез лицевого нерва, обусловленный травмой в родах при наложении акушерских щипцов, к этому времени обычно исчезает или значительно ослабевает.

Нистагм у ребенка 2—3 мес является всегда патологическим симптомом. Он может быть горизонтальным, вертикальным, ротаторным, мелко- или крупноразмашистым. Возникает нистагм спонтанно или при крайних отведениях глазных яблок. Нистагм как признак поражения нервной системы может быть обусловлен раздражением лабиринтов, вовлечением в патологический процесс вестибулярных путей и их центров мозжечка. Появление и стойкость нистагма свидетельствуют о тяжелом поражении мозга. Следует, однако, иметь в виду, что нистагм в этом возрасте уже может быть симптомом снижения остроты зрения и астигматизма. В этих случаях он обычно крупно размашистый и усиливается при попытке фиксации взора на предмете или лице взрослого.

Из симптомов *нарушения иннервации бульварной мускулатуры* у ребенка 2—3 мес четче, чем у новорожденного, можно отметить гнусавость голоса. Вместе с тем нарушение сосания и глотания, если они были выражены с рождения, к этому возрасту, по крайней мере частично, компенсируются, за исключением случаев, когда они обусловлены врожденной миастенией.

Во второй возрастной период большее диагностическое значение, чем у новорожденных, имеет оценка состояния функции языка. У здорового ребенка на 3-м месяце жизни уже хорошо контурирован и подвижен кончик языка, язык конфигурируется. На этом фоне легче отметить ограничение движений языка в результате повышения тонуса мышц (при псевдобульбарном параличе), атрофию мышц, фибриллярные подергивания (при бульбарном параличе). Бульбарные и псевдобульбарные расстройства, определяемые во втором возрастном периоде, как правило, присутствуют у ребенка с рождения. Если они появились впервые, следует подумать о возможности инфекционного, объемного или дегенеративного процесса.

Во второй возрастной период начинает формироваться и четче выражена *кривошея*, если она обусловлена поражением нервной системы. У ребенка отмечают вынужденный наклон или поворот головы в одну сторону. Наклон головы чаще всего отмечается при акушерском парезе руки, обусловленном травмой С₄—С₆ сегментов спинного мозга или их корешков. При этом голова ребенка наклонена к плечу паретичной руки, а лицо повернуто в противоположную сторону. Аналогичное положение головы отмечают и при врожденном или травматическом укорочении грудинно-ключично-сосцевидной мышцы, с которым следует дифференцировать неврогенную кривошею. При спастической кривошее, обусловленной резко выраженным АШТР, в конечностях, к которым повернуто лицо, экстензорный мышечный тонус выше, чем в противоположных. Наличие спастической кривошеи у ребенка 2—3 мес является одним из симптомов формирующегося церебрального паралича.

В начале второго возрастного периода все **безусловные рефлексy** еще ярко выражены, за исключением реакции опоры и автоматической походки, которые угасают к 1½—2 мес. Если взять под мышки ребенка этого возраста и опустить на опору, то по сравнению с периодом новорожденности, когда он хорошо стоял на полной стопе, ребенок становится на на-

ружные края стоп, а наклоненный вперед, он не делает шаговых движений (развиваются так называемые *физиологические астазия и абазия*). Если к концу 3-го месяца жизни при попытке поставить на опору ребенок становится на пальчики и резко разгибает ноги (положительная поддерживающая реакция), а при наклоне вперед делает шаговые движения и при этом перекрещивает ноги, это свидетельствует о повышении мышечного тонуса. Этот симптом может быть одним из ранних признаков детского церебрального паралича.

К концу второго периода большинство безусловных рефлексов значительно ослабевают, что выражается в их непостоянстве, удлинении латентного периода, быстрой истощаемости при повторных раздражениях, фрагментности. Так, например, при вызывании ладонно-ротового рефлекса у ребенка 3 мес может появиться попытка открыть рот, но отсутствует подтягивание к кулакам, а при повторном вызывании рефлекса не открывается и рот. При вызывании рефлекса Робинсона в возрасте 8—10 нед ребенка уже не удастся поднять, вложив свои пальцы в его ладони, как это наблюдалось в период новорожденности, а отмечается лишь легкое приподнимание верхней части туловища, а после 10-й недели исчезает и эта реакция: при попытке поднять ребенка он выпускает пальцы взрослого. На фоне общего угасания безусловных рефлексов несколько более сохранным остается рефлекс Моро, который вызывается легче, особенно у возбудимых детей, и хотя может быть фрагментарным, но истощается в меньшей степени.

Исключение из общей тенденции к угасанию составляют сосательный рефлекс и рефлекс отдергивания, которые во второй возрастной период выражены так же, как у новорожденного.

Задержку угасания безусловных рефлексов наблюдают у недоношенных и незрелых детей, а также при формировании церебрального паралича. В последнем случае безусловные рефлексы могут *даже усиливаться*. В то же время при вызывании безусловных рефлексов ответная реакция может отсутствовать из-за резко выраженной мышечной гипотонии. В норме угасание безусловных рефлексов бывает несколько асинхронным; одни угасают раньше и быстрее, другие — позже и медленнее. Поэтому, как и у новорожденного, их следует оценивать в комплексе. Однако во втором возрастном периоде *асинхронность* может иметь и диагно-

стическое значение. Например, при формировании детского церебрального паралича позже и медленнее угасают или раньше и в большей степени активируются рефлексы орального автоматизма. Иногда при вызывании безусловных рефлексов наблюдают *патологическую ответную реакцию*. Так, при вызывании рефлекса Моро ребенок не отводит руки в сторону, а выдвигает их вперед. Асимметрия безусловных рефлексов имеет такое же диагностическое значение, как в период новорожденности.

К концу второго возрастного периода на базе угасающих безусловных рефлексов формируются условные *сочетанные рефлекторные реакции*, в развитии которых важную роль играют дистантные анализаторы (зрение, слух). Так, у ребенка 3 мес сосательный рефлекс возникает не только в ответ на вложенную в рот грудь или соску, но и при виде груди матери или бутылочки с молоком. На базе ладонно-ротового рефлекса возникает кинестетически-пищевая сочетанная реакция, которая проявляется открыванием рта при приближении к нему руки ребенка. Тактильным раздражителем, который служил основой хватательного рефлекса, сменяется зрительным — ребенок видит предмет и тянется к нему, пытаясь схватить.

Диапазон появления отдельных сочетанных рефлекторных реакций вариабелен, поэтому некоторая задержка их не имеет самостоятельного диагностического значения.

В отличие от периода новорожденности оценка **двигательных функций** ребенка 2—3 мес основывается не только на характеристике мышечного тонуса, определении пассивных и спонтанных движений, сухожильных и кожных рефлексов, но и учитывают становление произвольных движений и начальных элементов координации.

Для второго возрастного периода в целом характерно постепенное уменьшение флексорной гипертонии, что проявляется не только уменьшением сопротивления пассивному разгибанию конечностей, увеличением объема спонтанных движений, но и изменением *позы* ребенка. Для ребенка 2—3 мес, лежащего на спине, в период спокойного бодрствования характерна сгибательная поза. Однако она не так ярко выражена, как в период новорожденности. В результате уменьшения экстензорного тонуса в мышцах шеи голова ребенка, лежащего на боку, уже не запрокинута назад. При пробе на тракцию увеличивается угол разгибания в локтевых суставах. На 2-м месяце жизни в связи с уменьшением

флексорного тонуса некоторое влияние на позу ребенка оказывают *позотонические рефлекссы*. Так, на фоне тенденции к разгибанию конечностей в положении на спине более отчетливо можно отметить сохранение флексорного тонуса в положении на животе (*тонический лабиринтный рефлекс*). Наиболее ярко с 2 мес выражено влияние *АШТР*, что проявляется асимметрией мышечного тонуса. При повороте головы в сторону ребенок может принять асимметричную позу: «лицевые конечности» разогнуты, «затылочные» — согнуты (поза фехтовальщика). Но такая поза в норме держится в течение нескольких секунд и быстро исчезает.

К концу 3-го месяца жизни позотонические рефлекссы ослабевают и начинают формироваться *выпрямляющие рефлекссы туловища*, которые в дальнейшем наряду с мышечным тонусом будут определять позу ребенка и развитие произвольных движений. Из выпрямляющих рефлекссов туловища у ребенка второго возрастного периода можно отметить лабиринтный выпрямляющий рефлекс на голову, выпрямляющий рефлекс туловища, действующий на голову, и шейную выпрямляющую реакцию.

Лабиринтный выпрямляющий (установочный) рефлекс на голову состоит в том, что если в положении на животе голова ребенка располагается по средней линии, возникает тоническое сокращение мышц шеи, ребенок поднимает и удерживает голову. К концу 1-го месяца жизни уже можно отметить отдельные элементы этого рефлекса: ребенок пытается оторвать голову от поверхности, на которой он лежит (и временами ему это удается), но удержать ее он еще не может, роняет и поворачивает в сторону (защитный рефлекс). В возрасте около 2 мес ребенок непостоянно приподнимает голову в положении на животе и удерживает ее 10—20 с, но большую часть времени он лежит с опущенной головой. В 2 мес движения поднимания и удерживания головы в положении на животе возникают чаще и быстрее. С 2½ мес удержание головы становится закономерной реакцией и возникает сразу или через несколько секунд.

В возрасте до 2 мес при удержании головы ноги находятся в напряженном состоянии (у одних детей они вытянуты, у других несколько согнуты) и относительно неподвижны. С 2½ мес ребенок в положении на животе активно двигает ногами.

В начале 2-го месяца жизни в положении на животе руки ребенка находятся под грудью *согнутыми в локтевых су-*

ставах. К концу второго периода ребенок слегка выдвигает локти вперед и опирается на предплечья, при этом руки *разогнуты* в локтевых суставах *под острым углом*. В это время уже можно ощутить отчетливое сопротивление пассивному опусканию головы.

Влияние лабиринтного установочного рефлекса на голову можно проверить, удерживая ребенка 3 мес свободно в воздухе лицом вниз. Ребенок временами пытается поднять голову, вывести ее в срединное положение и удержать. Это ему удается не всегда.

Удерживая ребенка на весу в наклонно-боковом положении, охватив левой рукой правый бок, можно отметить, что вначале поднимается голова (результат влияния лабиринтного установочного рефлекса на голову), затем верхняя часть туловища; таз несколько приподнят в сторону, левая рука и нога разогнуты, правая рука согнута в локтевом суставе и отведена влево через грудную клетку, а правая нога согнута в тазобедренном суставе и слегка ротирована кнаружи; стопа в положении супинации. Если туловище ребенка перемещать из одного наклонно-бокового положения в другое, голова сохраняет прежнее положение, а положение конечностей реципрокно меняется.

Для второго периода характерно также развитие лабиринтного установочного рефлекса в вертикальном положении и в положении на спине. На 2-м месяце жизни ребенок может удерживать голову при вертикальном положении на руках у взрослого лишь на короткое время, затем голова опускается, но ребенок тут же пытается поднять ее вновь. В целом создается впечатление, что голова «болтается». К 3 мес ребенок прочно удерживает голову в вертикальном положении.

На 3-м месяце жизни ребенок начинает поднимать голову из положения на спине, находясь под грудью матери. Вначале эта реакция возникает перед кормлением во время общего двигательного беспокойства: ребенок ищет грудь, приподнимает голову, напрягает шейные мышцы. При тракции за руки он пытается согнуть голову и притянуться к рукам.

Вслед за лабиринтным установочным рефлексом на голову или одновременно с ним появляется *выпрямляющий рефлекс туловища, действующий на голову*. Он заключается в том, что если стопы ребенка коснулись опоры, за этим последует выпрямление туловища и поднятие головы. Этот рефлекс находится в тесном взаимодействии с лабиринтным

установочным рефлексом на голову, обеспечивая двойную гарантию нормального положения головы в пространстве.

Шейная выпрямляющая реакция состоит в том, что за пассивным или активным поворотом головы в сторону следует ротация туловища. У новорожденного эта реакция также имеется, но она нерезко выражена и непостоянна. К 3 мес у здорового ребенка за поворотом головы закономерно поворачивается туловище.

В связи со снижением флексорного тонуса *увеличивается объем пассивных и активных движений*. На 2—3-м месяце жизни в состоянии спокойного бодрствования ребенку более свободно можно разогнуть руки и ноги во всех суставах, отвести их, поднять руки выше горизонтального уровня. Эти движения уже не встречают такого сопротивления, как в период новорожденности, и не доставляют ребенку неприятных ощущений.

Что касается активных движений, то для ребенка первых месяцев жизни остаются еще характерными мощные, возникающие спонтанно движения сгибания и разгибания ног, в меньшей степени рук. Иногда они сопровождаются выраженными боковыми движениями таза. Эти движения мало ритмичны и некоординированны. К концу второго периода они становятся более плавными, исчезает атетоидный компонент и заметно нарастает количество активных движений. Наряду с общей двигательной активностью, наблюдаемой в комплексе оживления, отмечаются активные повороты головы в сторону зрительных и слуховых стимулов, приподнимание головы в положении на спине под грудью матери, поднимание головы в положении на животе.

Одной из отличительных особенностей этого периода является активизация движений рук. На 8—10-й неделе появляется новая двигательная реакция — *выпрямление рук вверх*. Распеленав ребенка, можно видеть, как он вытягивает руки вперед и вверх, двигает ими, потягивается. При этом в начале 2-го месяца жизни руки еще временами могут быть согнуты в локтевых суставах. Постепенно движения становятся все более разнообразными, ребенок поднимает руки над лицом, временами опускает их на лицо. Со 2-го месяца жизни ребенок начинает приближать руки ко рту и сосать пальцы. С конца 2-го месяца он направляет руку к глазу или к носу, потирает их. Это *первые дифференцированные движения*. На 3-м месяце жизни ребенок начинает поднимать руку над лицом и фиксировать ее взором. Движения рук на этом

этапе возможны изолированно от общих движений. Согласованность в движениях рук отсутствует.

С 12—13-й недели появляется новая двигательная реакция — *направление рук к объекту*. Распеленав ребенка и расположив на расстоянии его вытянутой руки яркую игрушку, можно видеть, как после зрительного сосредоточения он оживляется, вскидывает руки, толкает игрушки, т. е. развивается сочетательный зрительно-двигательный рефлекс — вскидывание рук на зрительный стимул.

На 2-м месяце жизни сгибание руки в локте еще приводит к сгибанию пальцев за счет выраженности синергии, а к 3 мес ребенок уже может временами *сгибать руку без сгибания пальцев*. Торможение синергий в движениях рук и пальцев имеет важное значение для длительного удержания предмета. С этого возраста тактильные ощущения пальцев при контакте с предметами начинают влиять на движения руки. Постепенно увеличивается длительность удержания вложенного в руку предмета. Так, если в возрасте 2 мес ребенок удерживает вложенный в руку предмет примерно до 10 с, то к 3 мес — до 20—30 с. К 3-му месяцу жизни можно наблюдать, что при удерживании игрушки он не всегда одновременно разгибает руки и пальцы. Это помогает ему удерживать игрушку при сгибании руки в локтевом суставе. Если же и происходит одновременное разгибание руки и пальцев и игрушка начинает выпадать, ребенок может согнуть пальцы и удержать игрушку. Таким образом, движения пальцев начинают дифференцироваться от движений всей руки.

В возрасте от 1 до 3 мес, как и в период новорожденности, закономерно вызывается *коленный рефлекс*, ахиллов, рефлекс с *m. biceps*, кремастерные и брюшные рефлексы. Более выраженным становится рефлекс Бабинского, который физиологичен для грудного ребенка.

Нарушение двигательного развития во второй возрастной период может проявиться патологическим изменением мышечного тонуса, усилением тонических рефлексов, задержкой формирования выпрямляющих рефлексов туловища, ограничением и неполноценностью произвольных движений.

Если нарушение мышечного тонуса проявляется мышечной гипертонией, то при осмотре ребенка 2—3 мес отмечают, что флексорная гипертония вместо ослабления сохраняется или даже нарастает. Если преобладает флексорный тонус, ребенок сохраняет сгибательную позу: конечности согнуты во всех суставах и приведены к туловищу. Повышение экстен-

зорного тонуса в отдельных мышечных группах (мышцах головы, шеи, рук) выражается в запрокидывании головы назад, тенденции к разгибательному положению рук с пронаторной установкой предплечья и кисти. Пронаторная установка рук может быть выражена в различной степени. Крайним выражением экстензорного мышечного тонуса является поза «опистотонуса». Следует отметить, что изменение позы ребенка происходит лишь в тяжелых случаях мышечной гипертонии. Если последняя выражена нерезко, она не оказывает существенного влияния на позу ребенка, а повышение мышечного тонуса можно обнаружить лишь по повышенному сопротивлению пассивному разгибанию, отведению конечностей и уменьшению объема этих движений. Повышение мышечного тонуса сопровождается также снижением объема и обеднением активных движений. Это особенно касается рук, движения в которых к концу 3-го месяца жизни должны становиться более разнообразными.

У большинства детей этого периода с мышечной гипертонией трудно определить четкое преобладание флексорного или экстензорного тонуса, поскольку у одного и того же ребенка на протяжении исследования преобладает то один, то другой тип в зависимости от того, какую конечность исследуют, в какой фазе движения она находится и в каком положении — голова.

Мышечную гипертонию во второй возрастной период наблюдают у недоношенных, незрелых, гипервозбудимых детей, у больных с перинатальной патологией, приводящей к формированию церебрального паралича. Повышение мышечного тонуса может сочетаться с активацией тонических шейных и лабиринтного рефлексов и задержкой угасания безусловных рефлексов. Тонические рефлексы в сочетании с повышенным мышечным тонусом оказывают выраженное влияние на позу ребенка. Эта взаимозависимость определяется термином *патологическая постуральная активность*, которую отмечают, как правило, при формирующихся органических поражениях мозга.

Мышечная гипотония во второй возрастной период проявляется главным образом уменьшением сопротивления пассивным движениям и увеличением их объема. В тяжелых случаях гипотония оказывает влияние на позу ребенка: разгибательное положение конечностей с тенденцией к их отведению и наружной ротации. Крайним выражением диффузной мышечной гипотонии является «поза лягушки», которая в этом

возрасте может быть еще более выражена, чем в период новорожденности. Так же как стойкое повышение тонуса, мышечная гипотония сопровождается обеднением и уменьшением объема активных движений.

Мышечная гипотония той или иной степени у ребенка 1—3 мес характерна для соматической ослабленности, рахита, тяжелой перинатальной гипоксии и внутричерепной родовой травмы, приводящих к формированию атонически-астатической формы церебрального паралича, наследственных нарушений обмена, нервно-мышечной патологии, аномалий развития и дегенеративных заболеваний мозжечка и спинного мозга, хромосомных синдромов, некоторых форм эндокринной патологии. Гипотония может быть обусловлена также задержкой созревания клеток передних рогов спинного мозга (доброкачественная гипотония). Если гипотония у ребенка обусловлена миастеническим феноменом, присутствие ее во второй возрастной период свидетельствует о врожденной миастении, так как миастения, вызванная заболеванием матери, к этому времени полностью компенсируется. Локальная гипотония имеет место при акушерских парезах рук, травматическом повреждении седалищного нерва.

Для гипотонии нехарактерно усиление тонических рефлексов, особенно если она выражена нерезко, однако если на фоне общей мышечной гипотонии возникают эпизоды повышения мышечного тонуса, связанные с эмоциональным напряжением или спонтанно (*мышечная дистония*), то в момент гипертонии активируются тонические рефлексы.

Нарушение мышечного тонуса, задержка редукции безусловных и позотонических рефлексов, обеднение активных движений во второй возрастной период закономерно сопровождаются задержкой формирования или качественным изменением выпрямляющих рефлексов туловища, ключевым звеном которых на этом этапе является лабиринтный установочный рефлекс на голову.

Патология развития лабиринтного установочного рефлекса проявляется тем, что ребенок не удерживает голову в положении на животе и лежит, уткнувшись лицом в подушку или поворачивает ее в сторону (защитный рефлекс). Если ребенок временами пытается поднять голову, он при этом не опирается на предплечья, и ноги остаются неподвижными. Такие попытки более характерны для детей с мышечной гипертонией и дистонией и отсутствуют при тяжелых нервно-мышечных нарушениях и патологии спинного мозга. При

преобладании экстензорного тонуса в мышцах шеи у ребенка, лежащего на животе, выраженное разгибание головы можно ошибочно расценить как хороший ее контроль. Однако в отличие от истинного контроля лабиринтным установочным рефлексом, голова запрокинута чрезмерно, что нехарактерно для этого возраста, отсутствует опора на предплечья, ребенок опирается на вытянутые и согнутые в кулаках руки, ноги напряжены и неподвижны. В результате такие дети из положения на животе часто заваливаются набок.

Дети с задержкой лабиринтного установочного рефлекса не любят лежать на животе и проявляют резкое беспокойство в этом положении. Выраженная задержка лабиринтного установочного рефлекса является плохим прогностическим признаком в отношении возрастного психомоторного развития. В ряде случаев можно отметить, что хотя лабиринтный установочный рефлекс и присутствует у ребенка, но недостаточно закреплен, быстро угасает или асимметричен. Например, некоторые дети удерживают голову лежа на животе только в облегченном положении (валик под грудью). При асимметрии рефлекса можно отметить только опору на одну руку или наклон головы в одну сторону. Такие качественные изменения лабиринтного установочного рефлекса наблюдаются при задержках развития, обусловленных недоношенностью, соматической ослабленностью, легкими изменениями нервной системы, периферическим парезом руки. Эти изменения прогностически благоприятны.

Что касается сухожильных и кожных рефлексов у детей второго возрастного периода, то диагностическое значение имеет только *отсутствие или резкое угнетение коленных рефлексов*, которое отмечают при наследственных нервно-мышечных заболеваниях. Непостоянство других рефлексов не имеет самостоятельного диагностического значения.

Резкое повышение сухожильных рефлексов, расширение их зоны, клonusы, которые обычно сочетаются с повышением мышечного тонуса, свидетельствуют о поражении нервной системы. При резком повышении мышечного тонуса коленные рефлексы иногда вызываются с трудом, что не следует истолковывать как их угнетение. В этих случаях, чтобы определить истинное состояние рефлексов, необходимо расслабить ногу при помощи точечного массажа или потряхивания и затем повторить попытку вызвать рефлекс.

Во второй возрастной период закономерно, чем у новорожденных, выявляются *миотонические феномены* при нали-

чий у ребенка миотонии Томпсона. В этом возрасте уже могут быть отмечены первые признаки мышечной гипертрофии, характерной для этого заболевания, — «атлетичность телосложения». На этом этапе следует обратить внимание на то, чтобы выраженный миотонический феномен в кистях рук ошибочно не расценить как задержку редукции хватательного рефлекса.

Тремор, а тем более *судороги* у ребенка 1—2 мес всегда являются симптомами, указывающими на патологическую возбудимость центральной нервной системы.

В отличие от периода новорожденности у детей 1—3 мес уже чаще можно наблюдать генерализованные тонико-клонические судороги, абсансы, инфантильные спазмы в виде вздрагиваний, поворотов головы, сгибания и разгибания рук и ног. Однако большие судорожные приступы чаще носят abortивный характер.

Третий период (возраст 3—6 мес)

На этом возрастном этапе следует в первую очередь путем наблюдения определить реакцию ребенка на игрушки и его поведение в состоянии биологического комфорта. Здоровый ребенок 3—4 мес в спокойном бодрствующем состоянии постоянно рассматривает игрушки и окружающие предметы, но чаще отдает предпочтение рассматриванию своих рук. После 5 мес интерес к игрушкам начинает доминировать, ребенок не только длительно фиксирует взор на игрушках и прослеживает за их перемещением, но и приближает к ним руки, обхватывает их, тянет в рот. При этом выразительно меняется мимика ребенка: он то улыбается, то сосредоточивается, то хмурится, то хныкает. Таким образом, занятия с игрушкой принимают форму *элементарной начальной игры*, что отражается на общем эмоциональном состоянии ребенка. Если плачущему ребенку показать игрушку, он успокаивается, оживляется, пытается достать ее; если ему это удастся, у него возникает общий комплекс оживления.

Таким образом, при общем наблюдении важно отметить, являются ли *занятия с игрушкой доминирующей формой деятельности*, что составляет основную особенность данного возрастного этапа и свидетельствует о дальнейшем развитии зрительно-тактильно-кинестетических связей. Если ребенок к концу третьего периода продолжает отдавать предпочтение

рассматриванию своих рук, то это является одним из ранних симптомов задержки психического развития.

Если в поле зрения ребенка нет игрушек и он находится в состоянии биологического комфорта, он издает протяжные гласные звуки, а к концу третьего периода произносит такие сочетания губных и гласных звуков, как «бааа, мааа», а также язычных звуков «тааа, лааа» и первые слоги «ба» или «ма». Произнесение этих звуков уже не сопровождается общими диффузными движениями, как это было на предыдущем этапе, и не является составной частью общего комплекса оживления. Напротив, наблюдая за ребенком в момент произнесения звуков, можно отметить, что он притормаживает движения, как бы прислушиваясь и подражая самому себе, произносит цепочки звуков, это — *истинное, или певучее, гуление*. Самоподражание в гулении — новое качественное приобретение в психомоторном развитии ребенка на данном этапе. Гуление часто сопровождается пусканием пузырей слюны.

Патология голосовых реакций может быть в виде их полного отсутствия, неполноценности и специфических особенностей звукопроизношения. Полное отсутствие голосовых реакций свидетельствует о тяжелом поражении нервной системы. Неполноценность голосовых реакций может проявляться отсутствием или бедностью интонационной выразительности, отсутствием элементов самоподражания, бедностью и однообразием звуковых комплексов. Недостаточность интонационной выразительности бывает проявлением конституциональной гипозэмоциональности, но в то же время может быть симптомом задержки психического развития, соматической ослабленности, педагогической запущенности. Отсутствие элементов самоподражания характерно для нарушения слуха, гипервозбудимости и задержки психического развития. При нарушениях слуха и задержке психического развития самоподражание отсутствует, у гипервозбудимых детей оно исчезает в состоянии наибольшего возбуждения.

Стойкое однообразие звуковых комплексов — ранний симптом задержки психического развития. При бульбарных и псевдобульбарных нарушениях однообразие звуков сочетается с их специфическим произношением: тихие с носовым оттенком, нечеткие, не соответствующие фонетическим единицам языка.

При целенаправленном осмотре необходимо прежде всего отметить *реакцию ребенка на общение со взрослым*. При попытке вступить с ребенком в контакт, наклонившись и ласко-

во разговаривая с ним, причмокивая губами и языком, реакцию радостного оживления, характерную для всего предыдущего этапа, можно выдеть лишь у отдельных детей до 4 мес. Как правило, при приближении к ребенку и попытке вступить с ним в контакт он внимательно всматривается в лицо взрослого, широко раскрывает глаза и рот, притормаживает общие движения. Это—*ориентировочная реакция*, которая может переходить в реакцию радостного оживления. В других случаях ориентировочная реакция может смениться *реакцией страха*, когда вслед за притормаживанием движений учащается дыхание, в глазах появляется испуг, и ребенок кричит. Необходимо отметить, что реакция страха в этом возрасте отмечается не у всех детей. Так, в 4 мес она наблюдается примерно только в 15%, а в 5—6 мес — примерно в 30% случаев. Реакцию страха можно вызвать, если установив с ребенком контакт, у него на глазах надеть маску и произнести низким голосом отдельные звуки, например: «бу-бу-бу». Необходимо учитывать, что реакция на маску может отсутствовать у детей, находящихся в медицинских учреждениях, для которых вид медицинской маски является обычным знакомым раздражителем. У ребенка 4—5 мес можно наблюдать реакцию страха при резких неожиданных звуках. Выраженность реакций страха во многом зависит от индивидуальных особенностей ребенка, а также от условий воспитания и окружения; тем не менее их оценка имеет важное диагностическое значение. Чрезмерная выраженность реакции страха на этом возрастном этапе характерна для детей с повышенной нервной возбудимостью; она может быть первым симптомом врожденной детской нервности, минимальной мозговой дисфункции, а также наблюдается при гипертензионно-гидроцефальном синдроме и детском церебральном параличе.

Таким образом, комплекс оживления как реакция на общение со взрослым, являясь ведущей формой деятельности ребенка на этом этапе, начинает дифференцироваться. Отсутствие дифференцированности в комплексе оживления характерно для задержки психомоторного развития, в том числе вследствие педагогической запущенности. Поэтому необходимо учитывать, что дифференциация обычно раньше появляется у детей, воспитывающихся дома, чем у детей, находящихся в детских учреждениях.

Установив с ребенком контакт, когда он после периода настораживания начинает спокойно или оживляясь фиксировать Ваше лицо, целесообразно проверить наличие *новой*

эмоциональной реакции — крика при уходе. Наклонившись над ребенком и ласково с ним разговаривая, взрослый в момент, когда ребенок хорошо фиксирует его лицо, отходит от кроватки. Ребенок начинает кричать. Эта реакция крайне непостоянна, во многом зависит от общего состояния ребенка и индивидуальных особенностей его высшей нервной деятельности, поэтому самостоятельного диагностического значения не имеет, но ее наличие свидетельствует о хорошем нервно-психическом развитии.

Проверив указанные эмоциональные реакции, надо расспросить мать, а при возможности посмотреть, как реагирует ребенок на ее появление и уход. Обычно ребенок, находящийся в состоянии активного бодрствования, начиная с 16-й недели оживляется при виде матери, на его лице появляется улыбка, он оживленно двигает руками и ногами, радостно повизгивает, гулит, глубоко дышит. Если мать приближается к ребенку перед кормлением или когда он находится в беспокойном состоянии, беспокойство ребенка может усилиться, он начинает хныкать, затем кричать. Необходимо помнить, что *реакция узнавания матери* в этом возрасте еще очень непостоянна, появление ее зависит от многих условий, поэтому ее отсутствие пока еще не имеет самостоятельного диагностического значения, но появление реакции на этом возрастном этапе служит одним из признаков хорошего психического развития ребенка, особенно если реакция дифференциации матери хорошо выражена как при ее появлении, так и при уходе: ребенок кричит только при уходе матери, не давая реакции на уход других лиц.

После оценки эмоциональных и голосовых реакций приступают к *общему осмотру* ребенка. *Масса* тела ребенка во второй четверти первого года жизни увеличивается в среднем за месяц на 700 г (750+700+650). *Длина* ребенка увеличивается за этот период на 6,5 см (2,5+2+2). Динамика окружности головы представлена в табл. 5.

Оценка результатов общего осмотра, включая стигматизацию, телосложение, форму черепа и кожные покровы, производится так же, как в предыдущих периодах. Однако следует отметить симптомы, которые могут появиться впервые в третий возрастной период.

Задержка роста становится более выраженной при гипотиреозе, гипопаратиреозе, синдроме Шерешевского — Тернера, мукополисахаридозах, синдроме нарушенного кишечного всасывания, дисгенитальном нанизме.

Таблица 5. Окружность головы детей 4—6 мес

Возраст, мес	Максимальное значение, см		Минимальное значение, см		Среднее значение, см		Сигмальное отклонение	
	М	д	М	д	М	д	М	д
4	44,1	43,8	39,8	38,3	42	41,1	2σ	2σ
5	45,8	44,3	40,3	39,1	43,2	42	2σ	2σ
6	46,1	45,2	41,2	39,9	43,9	42,9	2σ	2σ

Малый и боковые роднички в третьем возрастном периоде всегда закрыты. Большой родничок уменьшается, его размеры составляют 2,1—1,8 см.

Патологический прирост окружности головы как следствие гидроцефалии может впервые возникнуть в этот возрастной период чаще всего при абсцессе мозга, после менингита. Уменьшение окружности черепа отмечается при прогрессирующих наследственно-дегенеративных заболеваниях, а также при органических поражениях с тяжелым течением (вторичная микроцефалия). Замедленное уменьшение большого родничка может быть при рахите, гипофосфатазии (уменьшение активности ферментов, обеспечивающих отщепление неорганического фосфора от фосфорорганических соединений), повышении внутричерепного давления.

Пигментные изменения кожных покровов, отмеченные в предыдущем периоде, могут впервые появиться в третьем периоде или стать более отчетливыми.

Приступая к исследованию **сенсорных функций**, необходимо учесть, что особенностью третьего этапа развития является тесная взаимосвязь в развитии сенсорных и двигательных реакций, а также активация тактильно-кинестетического восприятия. Поэтому оценка тактильно-кинестетической чувствительности приобретает особое значение и становится одним из показателей не только локальных нарушений, но и общего нервно-психического развития.

Исследование надо начать с наблюдения. Распеленав ребенка, необходимо прежде всего отметить, имеется ли у него

реакция ощупывания своих рук, т. е. соединяет ли он кисти вместе, двигает ли рукой по руке, удерживает ли одну руку возле другой и т. д. Ощупывание своих рук появляется примерно с 3—3½ мес и считается отличительной особенностью этого периода. В этом же возрасте можно видеть, как ребенок дотрагивается до своей головы. К 4 мес ребенок перебирает пальчиками вдоль одеяла или пеленки. Если слегка дотронуться бумажкой до кисти ребенка 3 мес так, чтобы он не видел раздражителя, и начать потихоньку отводить бумажку, можно наблюдать движение руки ребенка в сторону раздражителя. К этому же возрасту ребенок при сосании начинает ощупывать грудь матери, подошвой одной ноги — другую ногу, притормаживая общие движения; если пальцы ноги соприкасаются с предметом, ребенок прижимает пальцы к предмету. К 5 мес он может приблизить и вторую ногу к предмету и захватить его обеими ногами, фиксируя взор на источнике тактильного раздражения ног.

Если перед лежащим на спине ребенком на расстоянии вытянутой руки поместить какой-либо яркий предмет, ребенок 4 мес после зрительного сосредоточения протягивает обе руки к предмету и начинает ими водить по нему, продолжая одновременно рассматривать и предмет, и свои руки. Это — *реакция активного осязания*. В возрасте 5—5½ мес, когда ребенок овладевает *функцией захвата предмета*, реакция активного осязания ослабевает и исчезает к 6—7 мес.

Тактильно-кинестетические реакции не развиваются или развиваются с опозданием у детей с поражением центральной нервной системы, особенно двигательного анализатора. Они почти постоянно отсутствуют при детском церебральном параличе, а также при задержке психомоторного развития другой этиологии.

Необходимо проверить и собственно тактильную чувствительность, учитывая при этом характер реакции на раздражение и участки, с которых она вызывается (локальные реакции с кожи). Ребенок 3 мес в ответ на раздражение бумажкой кожи век, уха, лица, носа тянет руку к раздражаемому месту и трет его тылом кисти. В возрасте 4 мес в ответ на такие же раздражения ребенок замирает, притормаживает движения, как бы «прислушивается» к тактильному ощущению. Это — *реакция кожного сосредоточения*. В возрасте 4½ мес ребенок уже поворачивает глаза и голову в сторону раздражителя. Начиная с 4 мес те же реакции можно вызвать, раздражая кожу живота и ладони.

Таким образом, в третий возрастной период завершается развитие локальных реакций с кожи, однако временные параметры их появления весьма вариабельны, зависят от ряда внешних условий и индивидуальных особенностей и еще не имеют самостоятельного диагностического значения.

При исследовании тактильной чувствительности можно выявить вялость ответных реакций, а также патологические реакции. Так, общая вялость реакций может проявляться абортивностью и непостоянством ответного действия, удлинением латентного периода, что связано со снижением порога чувствительности. Задержка психического развития и двигательные нарушения сопровождаются недостаточностью тактильно-кинестетических реакций. Локальное снижение или отсутствие реакций свидетельствует о поражении спинного мозга или периферической нервной системы.

Патологической реакцией также может быть генерализация рефлекторного ответа. В ответ на локальное прикосновение ребенок вздрагивает, у него учащается дыхание, появляется мимика неудовольствия, общее двигательное возбуждение, крик. Подобная повышенная реактивность может быть связана с общим снижением порога чувствительности, наблюдаемым у гипервозбудимых детей и у детей с поражением подкорковых образований. Вместе с тем повышенная реактивность может быть симптомом раздражения мозговых оболочек, а также симптомом поражения спинного мозга.

Исследование *болевой и температурной чувствительности, обоняния и вкуса* проводится так же, как и на предыдущих этапах. При этом отмечается дальнейшее сокращение латентного периода на болевой раздражитель и совершенствование ответных реакций. Если на предыдущих этапах ответные реакции на болевой раздражитель имели в основном характер местных реакций по типу кожных защитных рефлексов, то на этом возрастном этапе более выразительными становятся мимические реакции, крик при боли становится более постоянным и приобретает своеобразную интонационную окраску, а в некоторых случаях принимает упорный характер, несмотря на прекращение болевого воздействия. Ребенок дифференцирует пищу в результате совершенствования обоняния и вкуса.

При исследовании чувствительности у ребенка 3—6 мес можно попытаться установить не только характер нарушения, но и примерные границы его распространения. Локальное нарушение чувствительности всегда является симптомом

поражения нервной системы. Общее снижение чувствительности может наблюдаться не только при грубой задержке психического развития, но и у апатичных детей, при врожденной анальгезии, гиперестезия — у гипервозбудимых детей и при повышении внутричерепного давления.

О функции *зрительного анализатора* можно судить по исследовательскому зрительному поведению в период активного, спокойного бодрствования, а также по характеру прослеживания за предметом и способности локализовать зрительный стимул, находящийся на разном расстоянии. Отметить *характер прослеживания* особенно важно, начиная с 4½—5 мес. Если до этого возраста большинство детей следят за предметом не отрывая взгляда, а выпустив предмет из поля зрения, больше к нему не возвращаются, то после 5 мес прослеживание приобретает качественно иной характер: следя за предметом, ребенок как бы его осматривает, «ощупывает» взглядом; если при этом его внимание переключается на другой предмет (лицо взрослого), то через секунду он может активно вернуться к прослеживанию за игрушкой. Появление этой функции — очень важный показатель нервно-психического развития, поэтому если ее не удастся вызвать сразу, что может быть нормой для флегматичных детей, следует попытаться вызвать ее стимуляцией: в период прослеживания отвлечь внимание ребенка голосом, а затем вновь погремить погремушкой. Ребенок к концу периода должен свободно перевести взгляд с игрушки на лицо взрослого и обратно. Задержка появления качественно нового прослеживания — один из ранних симптомов отставания психического развития.

Для исследования *зрительной локализации предмета* в пространстве надо показывать ребенку игрушки на разном расстоянии от глаз. Ребенок 3 мес направляет руку к объекту, преимущественно близко расположенному, но не потому, что он оценивает расстояние, а потому, что ведущим стимулом для этого движения являются тактильные раздражения от случайного соприкосновения руки с предметом. Поэтому для того чтобы вызвать это движение у ребенка 3 мес, обычно недостаточно только показать игрушку, а необходимо еще коснуться игрушкой его руки. Таким образом, способность зрительно локализовать предмет в пространстве формируется на базе зрительно-тактильного сочетательного рефлекса, и поэтому как только ребенок способен уже на основе одного зрительного восприятия локализовать предмет, он будет направлять руку к предмету, расположенному на расстоянии

вытянутой руки. Дифференциацию реакции на близко и далеко расположенные объекты можно наблюдать уже у ребенка 4 мес. Увидев предмет на расстоянии вытянутой руки, ребенок после зрительной фиксации направляет к нему руки, сближает их, пытаясь захватить предмет. Если отодвинуть предмет подальше, ребенок затормаживает общие движения и не пытается сблизить руки. В 5—6 мес ребенок локализует предметы, расположенные с разных сторон, лежа на спине, на животе и на руках у взрослого.

Отсутствие способности локализовать предмет в пространстве может быть изолированным нарушением функции зрительного анализатора, а также одним из симптомов общей задержки психического развития.

При исследовании функции *слухового анализатора* у ребенка 3—6 мес следует обратить внимание на способность локализовать звук в пространстве, избирательность и дифференцированность реакции на звук. Если погреметь погремушкой с разных сторон (справа, слева, спереди, сверху и т. д.), ребенок 3 мес быстро и точно повернет глаза и голову к источнику звука, при этом он не проявляет отрицательных эмоций, может улыбнуться, засмеяться. Если раздастся внезапно резкий звук, ребенок после поворота головы может испугаться, закричать. В 5—6 мес ребенок быстро поворачивает голову к источнику звука только тогда, когда его внимание не отвлечено другими более сильными раздражителями (занимается с игрушкой, общается со взрослым и т. д.). В противном случае ребенок либо вообще не реагирует на звук, либо реагирует после длительного латентного периода. Это свидетельствует не о снижении уровня звукового восприятия, а о развитии *функции активного внимания*.

Реакции на звук могут отсутствовать, быть низкими, фрагментарными или патологическими. Отсутствие реакций связано с тугоухостью или задержкой психического развития. Фрагментарность реакции может быть обусловлена двигательными нарушениями и снижением зрения (ребенок старше 4 мес не поворачивает глаза к источнику звука). Снижение реакции может проявляться удлинением латентного периода, быстрым истощением, снижением порога восприятия. В отличие от тугоухих детей, которые реагируют только на более громкие звуки, для гиподинамичных и апатичных детей более характерно удлинение латентного периода и необходимость повторной стимуляции, а для церебрastenичных — быстрое истощение реакции. Патологические реакции прояв-

ляются тем, что в ответ на любой звуковой раздражитель ребенок вздрагивает, кричит, у него возникают общие диффузные движения, иногда появляется рефлекс Моро. Подобная реакция бывает при гиперактузии, задержке психического развития, когда вместо ориентировочной реакции возникает реакция страха. Менее постоянно ее можно наблюдать у гипертонических детей.

Получив представление о сенсорных возможностях ребенка, следует оценить его **сенсорно-моторное поведение** в целом, отражающее интегративные возможности мозга. Совершенствование интегративной деятельности проявляется у ребенка третьего возрастного периода закреплением интерсенсорных связей, возникших на предыдущем этапе, появлением новых интерсенсорных и сенсорно-ситуационных связей, которые являются основой накопления ребенком социального опыта.

Говоря об особенностях занятия с игрушкой ребенка этого возраста и об исследовании тактильной чувствительности, мы уже охарактеризовали развитие и закрепление зрительно-тактильно-кинестетических и тактильно-кинестетических связей. Наличие зрительно-кинестетических связей легче всего проверить, приближая яркий предмет к лицу ребенка: ребенок моложе 4 мес будет только фиксировать предмет взглядом и направлять к нему руку; в 4 мес в ответ на приближение предмета он будет открывать рот. Эта реакция является новым сочетательным рефлексом на зрительное раздражение, она отличается непостоянством и не достигает большой степени выраженности, а к концу периода дифференцируется: при приближении ко рту бутылки или ложки ребенок открывает рот чаще, чем при приближении любого другого предмета. Указанную реакцию надо отличать от *оральных синкинезий*, которые проявляются в том, что на любой зрительный стимул, а также при пассивных и активных движениях рук ребенок широко открывает рот. Оральные синкинезии в отличие от нормальной сочетательной реакции выражены и постоянны, возникают при активном движении или его попытке. Оральные синкинезии являются всегда патологическим симптомом, характерным для псевдобульбарного синдрома.

Новые интегративные отношения на третьем возрастном этапе проявляются в форме слуховокальных (самоподражание звукам), слухомоторных (поворот головы в сторону звука), зрительно-тактильно-кинестетических и зрительно-так-

тельно-моторных (занятия с игрушкой) связей и зрительно-моторной координации. *Зрительно-моторная координация* — узловая функция этого этапа — четко выявляется, начиная с 5-го месяца: ребенок тянется к видимому и близко расположенному предмету, контролирует движение руки взглядом: вначале контроль может быть несовершенным, и ребенок промахивается, но к концу периода попадание в предмет довольно точное. Простейшим проявлением *зрительно-тактильно-моторной* связи служит тенденция тянуть в рот находящуюся в руке игрушку. Чтобы выявить эту реакцию, ребенку 3 мес надо вложить игрушку в руку; 5—6-месячный ребенок тянет в рот игрушку, взятую самостоятельно. Образование трехзвеневой связи типа зрительно-моторно-тактильной, а в дальнейшем и более сложных служит основой для развития игровой и манипулятивной деятельности.

Патология интегративной деятельности может быть в форме отсутствия интегративных связей вообще, утраты ранее приобретенных навыков, диспропорции их развития. Временная утрата (или ослабление) ранее установившихся связей чаще всего бывает обусловлена соматической ослабленностью ребенка и может быть одним из симптомов острого заболевания. Стойкая утрата — всегда следствие поражения центральной нервной системы, чаще постнатального. Отсутствие интегративных связей вообще — всегда симптом глубокого поражения центральной нервной системы, обычно анте- и интранатального генеза. Равномерная задержка — признак отставания психомоторного развития. Диспропорция становления интерсенсорных связей бывает при избирательной дефектности одного из анализаторов, но чаще ее можно наблюдать у здоровых детей, социальное окружение которых стимулирует развитие одних связей и не стимулирует развития других. Например, если ребенку редко показывают игрушки, у него задерживается развитие зрительно-моторных связей при своевременном формировании слуховокальных.

Более углубленного анализа требуют и *сенсорно-ситуационные связи*. Наиболее рано возникающей связью этого типа является реакция ребенка на общение со взрослым. Она закономерно присутствует у всех здоровых детей третьего возрастного периода, усложняясь и совершенствуясь, как это было описано выше.

Пищевое поведение в этот возрастной период усложняется, появляется новый пищевой сочетательный рефлекс на зрительный раздражитель; ребенок при виде груди матери или

бутылочки поворачивает голову, открывает рот и делает сосательные движения. Пищевая доминанта продолжает ослабевать. Так, если ребенка 3 мес удастся иногда отвлечь от сосания только зрительным раздражителем, то в 4 мес он отвлекается и на слуховой. Убедиться в этом можно, заговорив с кормящей ребенка матерью: ребенок прекратит сосать и сосредоточится на лице говорящего. Если взрослый не вступит в контакт с ребенком, он продолжит сосание, т. е., с одной стороны, ребенок накопил опыт, он может вернуться к груди, с другой, убедившись, что отвлекший его раздражитель не направлен непосредственно на него, он спокойно возвращается к прерванному занятию. К концу периода пищевая доминанта полностью сменяется пищевым поведением.

Наконец, третьей, наиболее постоянной является сенсорно-ситуационная реакция на новизну, которая проявляется двойко: эмоционально и познавательно. В 3 мес преобладает эмоциональная реакция: ребенок, внесенный в комнату для осмотра, фиксирует взгляд на окружающих предметах и проявляет в большей или меньшей степени признаки беспокойства (учащение дыхания, общее двигательное беспокойство, крик). Чтобы подавить реакцию на новизну, необходимо активное воздействие взрослого дополнительными раздражителями. В 4—5 мес, особенно к концу периода, ребенок после непродолжительного беспокойства даже при отсутствии усилий со стороны взрослого успокаивается, оглядывается по сторонам, начинает рассматривать окружающие предметы и людей, т. е. познавательные элементы в реакции на новизну начинают доминировать над эмоциональными. Реакцию, аналогичную реакции на новую ситуацию, можно наблюдать на новое лицо, новый для ребенка звук.

У апатичных и гиподинамичных детей эмоциональный компонент выражен слабо, поэтому при исследовании таких детей в период физиологического преобладания эмоциональных реакций создается впечатление, что ребенок не дает реакции на новизну. Однако и тут о наличии реакции можно судить по вегетативным компонентам реакции страха (расширение зрачков, учащение дыхания и пульса). Вместе с тем у гипервозбудимых детей эмоциональный компонент может быть выражен так сильно, что тормозит познавательный.

Другой формой реакции на новизну является реакция на новую игрушку. В этой реакции в норме изначально преобладает познавательный компонент, поэтому реакция на новую игрушку впервые выявляется при преобладании позна-

вательного компонента над эмоциональным. Ребенок не отдает предпочтения любому новому предмету по сравнению со старым вплоть до 4—5 мес, а после этого любой новый предмет хотя бы на короткое время привлекает внимание ребенка, чем бы он до этого ни занимался.

У многих детей к концу периода сенсорно-ситуационные связи разнообразны, что свидетельствует о хорошем психическом развитии. В то же время полное отсутствие всех трех перечисленных проявлений этих связей — всегда патологический симптом, свидетельствующий о глубоком отставании психического развития. Диспропорциональность указанных трех наиболее стандартных сенсорно-ситуационных связей обычно обусловлена особенностями воспитания и социального окружения, и в этих случаях наиболее постоянно выражено пищевое поведение. При педагогической запущенности более закономерно отсутствует или неполноценна реакция на общение со взрослым, тогда как избыток впечатлений под влиянием гиперстимуляции взрослых чаще приводит к слабости реакции на новизну.

Третьим периодом заканчивается этап возрастного развития, наиболее трудный для оценки сенсорных и психических функций. Чем старше становится ребенок и чем больше требований можно предъявить его психическим функциям, тем более целенаправленно и полно удастся оценить уровень его психического развития. Однако даже и в первом полугодии отклонения в сенсорном и психическом развитии могут и должны быть выявлены, так как при многих формах патологии они являются наиболее ранними и часто единственными симптомами, позволяющими по крайней мере констатировать высокую вероятность отставания ребенка в возрастном психомоторном развитии.

К началу 4-го месяца жизни функция глазодвигателей осуществляется так же, как у взрослого. Ребенок свободно прослеживает за предметом во всех направлениях, поэтому легче обнаружить нарушение функции глазодвигательных нервов. Движения глазных яблок плавные, координированные, содружественные.

Большинство глазодвигательных нарушений, обнаруживаемых на этом возрастном этапе, не впервые возникли, а уже присутствовали раньше и обусловлены перинатальной патологией. Наряду с этим причиной глазодвигательных расстройств могут быть инфекционные заболевания, прогрессирующая гидроцефалия, объемные процессы мозга. На этом

возрастном этапе можно также выявить врожденную зрительно-моторную апраксию, когда нарушено прослеживание за предметом в горизонтальной плоскости, в то время как прослеживание вниз и вверх сохранено. Прежде чем перевести взор, ребенок делает толчок головой в сторону и часто мигает, спонтанные движения глазных яблок при этом сохранены. При этом синдроме иногда находят агенезию мозолистого тела.

У ребенка третьего возрастного периода на фоне обогащения мимики еще ярче проявляются парезы *мимической мускулатуры*, если таковые имеются. Становится возможным более точно определить центральный парез и уровень поражения при периферических парезах. Если поражение лицевого нерва произошло выше отхождения n. petrosi, то парез не сопровождается слезотечением (сухость глаза); если ниже этого уровня, наблюдают усиленное слезотечение.

При парезе мимической мускулатуры, в частности губных мышц, затрудняется произнесение таких звуков гуления, как «у», «о», «па», «ба». Слабость мимической мускулатуры в этом возрасте в большинстве случаев все еще обусловлена пре- и перинатальной патологией, а также может быть связана с воспалительными заболеваниями среднего уха, врожденной миастенией, нейроинфекциями (менингиты, энцефалиты, полиомиелит). Если парез мимических мышц был обусловлен травмой конечных веточек лицевого нерва при оказании акушерских пособий, то в этом возрасте он проявляется только очень легкой асимметрией, которую можно расценить как патологическую, если в предыдущие периоды она была выраженной.

Нистагм у ребенка 3—6 мес бывает обусловлен снижением остроты зрения, астигматизмом, а также патологическими процессами в области вестибулярных ядер и путей, связывающих их с выше- и нижележащими отделами мозга, дегенеративными изменениями в мозжечке, оливах, мосте мозга, продолговатом мозге, четверохолмии, гипофизе, второй лобной извилине.

Бульбарные и псевдобульбарные нарушения в этот возрастной период проявляются не только нарушением сосания и глотания, которые, однако, могут быть причиной затруднения вскармливания, но и выраженными изменениями фонации, слюнотечением и нарушением тонуса мышц языка. При псевдобульбарных нарушениях мышечный тонус в языке повышен. Открыв ребенку рот, можно отметить уплощение кон-

чика языка; язык толстый, малоподвижный, при крике складывается лодочкой или упирается кончиком в твердое небо. Следует, однако, иметь в виду, что тонус мышц языка при псевдобульбарном параличе может быть снижен: язык распластан, высунут изо рта или находится между губами. Это характерно для нарушения лобно-мозжечковых связей. При бульбарных нарушениях в результате атрофии мышц одной стороны кончик языка заострен и отклонен в сторону. На стороне атрофии наблюдают иногда фибриллярные подергивания, язык плохо контурируется, свисает мягкое небо. С нарушением тонуса мышц языка и мягкого неба связан гнусавый оттенок крика и звуков гуления: «г», «к», «х», «е», «и». У ребенка третьего периода уже можно четко констатировать оральные синкинезии как признак псевдобульбарного паралича, так как они не маскируются ладонно-ротовым рефлексом. Псевдобульбарные нарушения у ребенка 3—6 мес чаще всего являются одним из симптомов церебрального паралича. Бульбарные нарушения в этом возрасте обычно связаны с инфекционными заболеваниями нервной системы, спинальной амиотрофией, реже миастенией.

У ребенка третьего возрастного периода еще может быть легкая атоническая *кривошея*, сочетающаяся с акушерским парезом руки или как симптом гемигипоплазии, но выраженной она бывает только при церебральных параличах (спастическая кривошея).

Безусловные рефлексы у здорового ребенка третьего возрастного периода уже не вызываются, за исключением сосательного и рефлекса отдергивания. У отдельных детей, особенно возбудимых, до 4—5 мес можно еще отметить отдельные элементы рефлекса Моро в виде тенденции к разведению рук, но в 6 мес этот рефлекс отсутствует. Однако у недоношенных и рожденных с низкой массой тела детей отдельные рефлексы могут сохраняться более длительное время. Задержку обратного развития безусловных рефлексов чаще отмечают у детей с повышенным мышечным тонусом. Сохранность большинства безусловных рефлексов на протяжении третьего периода является одним из симптомов формирующегося церебрального паралича. В тяжелых случаях безусловные рефлексы не только сохранены, но и бывают чрезмерно выражены, что проявляется укорочением латентного периода, снижением порога, неистощаемостью и расширением зон рефлексов. Так например, ладонно-ротовой рефлекс может возникать не только с классической зоны (область

тенара), но и при разгибании или сгибании рук. При задержке рефлекса Моро он часто возникает спонтанно, иногда наблюдают патологическую реакцию с выдвиганием рук вперед вместо отведения их в стороны. При вызывании реакции опоры ребенок может становиться на пальчики, резко разгибать ноги и запрокидывать голову назад. Если сохранена автоматическая походка, то ребенок «семенит ногами», иногда перекрещивает их.

При оценке **двигательных функций** у детей 3—6 мес наряду с мышечным тонусом важное значение приобретает дальнейшее развитие возрастных навыков и становление манипулятивной деятельности рук. В третий возрастной период постепенно происходит уравнивание функции мышц-антагонистов. *Поза* ребенка уже зависит не столько от мышечного тонуса, сколько от развития выпрямляющих рефлексов туловища и необходимости произвольной двигательной активности. Во сне и в состоянии спокойного бодрствования конечности ребенка остаются полусогнутыми, кисть полностью открытой. *Тонические шейные и лабиринтный рефлекс* на третьем возрастном этапе уже заторможены и не оказывают влияния на состояние мышечного тонуса, а соответственно и позу ребенка. За исключением позы сна, которая может быть асимметричной, мышечный тонус симметричен при различных положениях головы.

Полное торможение тонических рефлексов способствует дальнейшему развитию *выпрямляющих рефлексов туловища*. Если ребенка 4—5 мес положить на живот, он устойчиво удерживает голову по средней линии и опирается на предплечья, согнутые под прямым углом, слегка разжимая кулак. К концу третьего периода дети уже могут опираться на вытянутые руки, следить за движущимся предметом и своим изображением в зеркале.

Если ребенка 4—6 мес держать свободно в воздухе лицом вниз (руки под животом), он поднимает голову, устанавливает ее по средней линии и приподнимает верхнюю часть туловища (*верхний рефлекс Ландау*). В наклонно-боковом положении на весу головой вверх ребенок с хорошо выраженным лабиринтным установочным рефлексом принимает асимметричное положение и длительно удерживает его. Однако увеличивающаяся произвольная двигательная активность часто гасит этот рефлекс.

Функция *контроля головы* в вертикальном положении в начале третьего возрастного периода уже хорошо выражена,

она совершенствуется и в положении ребенка на спине. Если ребенок 3 мес производил отдельные попытки поднять голову в положении на спине, в 4—5 мес он уже делает это более активно, а при небольшой тракции руки разгибаются во всех суставах, голова сгибается и ребенок пытается подтянуться к рукам и сесть. Совершенствование контроля головы дает возможность ребенку 5—6 мес сохранить при поддержке позу сидя. Если посадить ребенка в подушки или удерживать за бедра, он сидит вначале несколько секунд, а спустя 1—2 нед — уже несколько минут. Иногда дети могут сидеть, ухватившись за перекладину кровати или за пальцы рук матери. Лишенный опоры ребенок пошатывается, сгибается вперед, а затем падает, так как у него еще не развиты реакции равновесия.

Здоровый ребенок в начале третьего возрастного периода лежа на спине, когда находится в хорошем настроении или когда увидит что-либо интересное над головой, делает «мост» — выгибает вверх позвоночник, опираясь на ягодицы и лопатки или ягодицы и голову, или голову и ступни. Эта реакция используется ребенком в дальнейшем при формировании поворотов со спины на живот.

Шейная выпрямляющая реакция становится более совершенной. В 4—5 мес ребенок, увидев привлекающий его внимание предмет с какой-либо стороны или услышав голос матери, а также самопроизвольно пытается повернуться набок в направлении раздражителя. При этом он слегка приподнимает голову и поворачивает ее в сторону, за головой поворачивается туловище как единое целое (*поворот блоком*). Некоторые дети при поворотах вначале делают мостик, а затем из этого положения, оттолкнувшись ногами, поворачиваются набок. Когда тело уже движется, нога и рука выбрасываются далеко вперед, чтобы закрепить положение набоку. Оба способа поворота набок ребенок вырабатывает самостоятельно. После 4 мес, когда ребенок уже начинает осваивать повороты со спины на живот, можно наблюдать, что за поворотом головы следует плечевой пояс, затем таз, т. е. примитивная шейная выпрямляющая реакция сменяется *выпрямляющим рефлексом туловища, действующим на туловище*. Становление этого рефлекса позволяет ребенку ввести элемент ротации между плечевым поясом и тазом при поворотах. Если ребенка 5—6 мес положить набок, он вначале выносит ногу вперед и переворачивает нижнюю часть туловища, затем верхнюю и ложится на живот. Дети быстро осваивают эту

функцию, новая поза увеличивает радиус обозрения и поэтому становится привлекательной для ребенка.

Если у ребенка 4 мес еще ощущается сопротивление *пассивному сгибанию, разгибанию, отведению*, то к 6 мес оно уже выражено незначительно, а после нескольких движений совсем исчезает. Физиологическая гипертония сменяется нормотонией.

Снижение мышечного тонуса в начале третьего периода и полная его нормализация к концу периода способствуют развитию *произвольных движений*, особенно в руках. Если ребенку 4—5 мес поднести игрушку и подождать, пока он ее зафиксирует взглядом, то спустя несколько секунд ребенок выпрямит руки вперед, приблизит их к игрушке, попытается ее схватить. Захватывание предмета — это первое произвольное целенаправленное движение грудного ребенка. Вначале при захватывании предмета движения ребенка мало координированы, он производит много лишних, сопутствующих движений. Во время попытки схватить предмет у ребенка одновременно двигаются обе руки, рот и ноги. Первые движения неловки, поэтому ребенок делает много попыток, прежде чем достигнет цели. В осуществлении хватательного движения у ребенка 4—5 мес вначале большое участие принимают мышцы плеча и предплечья, кисть при этом широко открыта. Вначале ребенок только дотрагивается до предмета, затем сгибает пальцы, прижимает предмет к проксимальной части ладони (*ладонное захватывание*). Расположение пальцев на предмете случайно. К концу третьего периода реакция хватания совершенствуется в смысле быстроты ее возникновения. Ребенок уже захватывает предметы, приближенные к нему на расстоянии разогнутых рук, производя меньше сопутствующих движений. Если в начале третьего периода ребенок хватает предметы, расположенные над грудью, то к концу — над лицом и сбоку. Ребенок 3—6 мес чаще хватает предмет обеими руками. Направление рук к объекту совпадает по времени с началом развития поворотов со спины на живот.

Наблюдая за активно бодрствующим ребенком 5—6 мес, можно отметить и другие движения рук: ребенок отводит их в стороны, поднимает до уровня глаз и выше, складывает вместе, удерживает одну в другой, тянет в рот, задерживает у края одеяла, ощупывает пеленку, перебирает ее пальчиками. Выше указанные движения рук могут быть осуществлены лишь при возможности длительного сокращения определенных групп мышц. Все движения совершаются в основном в

крупных суставах. Тонкие дифференцированные движения ребенку этого возраста еще недоступны.

Способность ребенка третьего возрастного периода удерживать руки в вытянутом состоянии обеспечивает на 6-м месяце жизни *оптическую готовность к стоянию* [Пейпер А., 1962]. Если ребенка держать свободно в воздухе лицом вниз, и постепенно приближать его к столу, он вытягивает обе руки, готовясь встать на них.

У ребенка 4—6 мес по-прежнему наиболее выраженными остаются *коленные рефлексы*, однако уже легче можно вызвать и рефлекс с дву-, трехглавой мышц, ахиллов, брюшные рефлексы.

Двигательные расстройства в третий возрастной период могут характеризоваться нарушением мышечного тонуса, патологической поструральной активностью, содружественными движениями, задержкой формирования цепных симметричных рефлексов и произвольной моторики рук. В связи с тем что флексорная гипертония на этом возрастном этапе уже переходит в нормотонию, следует обратить особое внимание на отклонение мышечного тонуса, даже если они нерезко выражены.

У ребенка 3—6 мес уже можно отчетливо констатировать патологическое нарастание тонуса в мышцах конечностей, туловища, языка. Мышечная гипертония часто сочетается с тоническими шейными и лабиринтными рефлексами, фиксируя ребенка в патологической позе. Наблюдая за ребенком с мышечной гипертонией в положении на спине, можно отметить тенденцию к разгибательному положению головы, туловища и конечностей, особенно рук. Разгибание рук во всех суставах происходит с одновременной пронацией предплечий и кистей, пальцы сжаты в кулаки или находятся в полураскрытом состоянии. Разгибание ног сопровождается приведением и внутренней ротацией бедер, иногда перекрестом голеней, стопы в положении подошвенного сгибания. Нарастание экстензорного тонуса в положении на спине обусловлена влиянием тонического лабиринтного рефлекса. Если при этом ребенок закидывает голову назад, можно отметить усиление экстензорного мышечного тонуса в руках, так как присоединяется еще и влияние тонического шейного рефлекса.

При пассивном повороте в сторону головы лежащего на спине ребенка конечности его принимают асимметричное положение (поза фехтовальщика). Такая поза указывает на выраженность АШТР. Однако этот рефлекс бывает отчетли-

вым при тяжелом поражении нервной системы, когда мышечная гипертония выражена значительно. При легком повышении мышечного тонуса, особенно в руках, их асимметричное положение можно уловить только при тщательном наблюдении и повторном обследовании.

Если ребенка 4—6 мес с мышечной гипертонией положить на живот, у него усиливается флексорный тонус в мышцах шеи, туловища и конечностей. Ребенок с трудом и на короткое время отрывает от постели голову, пытаясь ее приподнять, однако быстро роняет. Руки находятся под грудью в согнутом состоянии. Их трудно отвести в стороны, выдвинуть вперед параллельно голове. Если их и удастся разогнуть, то лишь на короткое время, затем они возвращаются в исходное положение. Ноги при этом согнуты в тазобедренных и коленных суставах, таз приподнят вверх. Усиление флексорного тонуса в положении на животе свидетельствует о повышенном влиянии тонического лабиринтного рефлекса.

Если *влияние позотонических рефлексов* на состояние мышечного тонуса при обычном клиническом осмотре выявить не удастся, можно применить специальные пробы [Bobath K., 1966].

В **положении на спине** выявляют экстензорную спастичность, обусловленную тоническим лабиринтным рефлексом.

Проба на разгибание головы и шеи. Врач кладет руку под голову ребенка и пытается согнуть ее. В норме голова сгибается и руки двигаются вперед к середине грудной клетки. У ребенка с повышением мышечного тонуса в разгибателях головы и шеи ощущается сопротивление этому движению и голова давит на руку исследователя.

Проба на тракцию. Врач берет ребенка за кисти и тянет вперед. В норме это движение вызывает наклон головы и попытку ребенка сесть. У ребенка с выраженным тоническим лабиринтным рефлексом чувствуется сопротивление этому движению и голова откидывается назад.

Проба на АШТР. Голову ребенка поворачивают в сторону. «Лицевая» рука разгибается, «затылочная» сгибается. Если мышечная гипертония резко выражена, ответ немедленный. В легких случаях латентный период удлиняется. АШТР кратковременный, и ребенок его быстро гасит. Иногда изменение мышечного тонуса, возникшее под влиянием АШТР, может быть обнаружено только путем пробы на сопротивление сгибанию и разгибанию руки во время поворотов головы в одну или другую сторону.

Пробы на флексорную спастичность рук. Руки ребенка отводят, скрещивают на груди, поднимают вверх, располагая параллельно голове. При наличии флексорной спастичности отмечается сопротивление этим движениям.

Проба на экстензорную спастичность ног. Врач захватывает ноги ребенка под коленками, поднимает вверх и быстро сгибает их к животу. При выраженной экстензорной спастичности отмечается сопротивление этому движению. Если ноги опустить, ребенок их разгибает, приводит, иногда перекрещивает.

Проба на спазм приводящих мышц. Врач берет ребенка за разогнутые ноги в области бедер и быстрым движением отводит в стороны. При аддукторном спазме ощущается сопротивление этому движению. Степень сопротивления зависит от выраженности мышечной гипертонии.

В положении на животе максимально выражена флексорная спастичность, обусловленная тоническим лабиринтным рефлексом.

Проба на защитный поворот головы. В норме ребенок, лежа на животе, поворачивает голову в сторону. Этот защитный рефлекс наблюдают с рождения. Если выражена флексорная спастичность, то поворот головы в сторону отсутствует. Ребенок лежит, уткнувшись лицом в подушку.

Проба на флексорную спастичность рук. В положении на животе руки ребенка согнуты и находятся под грудной клеткой. Врач захватывает кисти ребенка и двигает вверх, параллельно голове. При усилении флексорного тонуса отмечают сопротивление этому движению. Если руки опустить, они возвращаются в исходное положение. Другая проба: врач помещает руку под подбородок и пытается поднять голову. В норме ребенок 4—5 мес при этом движении поднимает голову, разгибает руки, опирается на кисти. У ребенка с выраженным флексорным тонусом отмечают сопротивление этому движению, подбородок ребенка давит на руку исследователя, руки остаются согнутыми под грудной клеткой.

Проба на защитную экстензию Ребенка удерживают свободно в воздухе лицом вниз, затем быстро опускают головой к опоре. В норме ребенок 4—6 мес разгибает руки, чтобы достичь опоры. У ребенка с выраженным флексорным тонусом руки остаются согнутыми. В более легких случаях слегка разгибаются, лишь когда голова касается опоры.

Проба на экстензорную спастичность ног. Ребенка берут под мышки и опускают на опору — ноги разогнуты, приведе-

ны, перекрещены, ребенок стоит на пальчиках. Иногда наблюдают автоматическую походку.

Результаты указанных проб необходимо оценивать только в комплексе с общим неврологическим и педиатрическим осмотром.

К концу периода у ребенка с мышечной гипертонией уже можно обнаружить элементы *патологических содружественных движений*, если таковые имеются. Так, например, в момент, когда ребенок пытается разжать кисть или взять предмет рукой, у него отчетливо повышается тонус в мышцах другой руки или ноги либо это могут быть содружественные движения в виде открывания рта, высовывания языка, перекрещивания ног и т. п. Следует отметить, что содружественные движения у грудного ребенка бывают и при нормальном мышечном тоне, но они непостоянны и быстро исчезают, тогда как у ребенка с мышечной гипертонией содружественные движения стойкие и постоянные.

Повышение мышечного тонуса в сочетании с позотоническими рефлексам и содружественными движениями затрудняет формирование возрастных двигательных навыков, в первую очередь нарушает произвольную двигательную активность рук. Ребенок чаще держит руки согнутыми во всех суставах и приведенными к туловищу. Если он делает попытки потянуться к игрушке, то при этом руки вытягиваются с гиперпронацией предплечий и кистей. Выраженный АШТР позволяет ребенку разогнуть руку, иногда взять предмет, однако поднести его к глазам или ко рту он не может из-за повышенного экстензорного тонуса в руке, к которой повернуто лицо. Затруднены также другие движения рук.

Мышечную гипертонию у детей третьего возрастного периода наблюдают в основном при церебральных параличах. Нарастание мышечного тонуса можно отметить также у некоторых детей с наследственными нарушениями обмена аминокислот, липидов. Если в период новорожденности и в втором возрастном периоде у них отмечалась гипотония, то в возрасте 3—6 мес на фоне гипотонии начинает появляться периодическое повышение мышечного тонуса. Повышение мышечного тонуса наблюдают также у детей, перенесших менингит, энцефалит, а также при некоторых формах лейкодистрофий, начинающих в этом возрасте.

Мышечную гипотонию у детей третьего возрастного периода можно выявить, наблюдая за позой ребенка, активными движениями, а также при определении объема пассив-

ных движений. Резко выраженная гипотония проявляется разгибательным положением конечностей, при этом живот уплощен, распластан, стопы свисают, объем активных движений ограничен. У ребенка с вовлеченными в патологический процесс интеркостальными мышцами при осмотре можно выявить ограничение экскурсии грудной клетки и западение эпигастральной области на вдохе (симптом Черни).

Уменьшение сопротивления пассивным движениям выражено в зависимости от степени тяжести гипотонии. В тяжелых случаях сопротивление практически отсутствует. Следует, однако, помнить, что при общей мышечной гипотонии, выраженной с рождения, у ребенка 3—6 мес иногда могут уже развиться разгибательные контрактуры в локтевых, коленных и голеностопных суставах. Поэтому при пассивных движениях будет ощущаться сопротивление сгибанию.

В клинике чаще наблюдают мышечную гипотонию, которая не оказывает существенного влияния на позу ребенка. В этих случаях надо выявить, в каком положении ребенок предпочитает находиться в течение дня. Дети с мышечной гипотонией любят лежать на спине и кричат, если их укладывают на живот или пытаются часто менять положение. Сопротивление пассивным движениям в покое снижено, однако при беспокойстве отчетливо нарастает тонус в разгибательных группах мышц, и ребенку трудно согнуть ноги.

Наряду с позой ребенка и характером пассивных движений у детей третьего возрастного периода гипотонию можно выявить, наблюдая за произвольной двигательной активностью рук и ног. Способность удерживать вытянутые руки в некотором напряжении снижена у этих детей, а в тяжелых случаях отсутствует. При выраженной мышечной гипотонии произвольные движения совершаются в пределах дистальных отделов рук (кисти), дети не тянутся к предмету, вложенную в руку игрушку быстро выпускают. При менее выраженной гипотонии ребенок начинает тянуться к игрушке с некоторым опозданием. Он не столько хватает предмет, сколько касается его пальцами. Выдвижение рук вперед замедленно, проводится как бы с осторожностью. Игрушку, которую держит ребенок, можно отобрать, не встречая заметного мышечного сопротивления. Свое неудовольствие в связи с отобранной игрушкой ребенок выражает криком, а не двигательной реакцией рук и ног. В некоторых случаях при нерезко выраженной гипотонии двигательная активность ребенка не нарушена.

Мышечная гипотония у детей третьего возрастного периода может быть обусловлена рахитом, соматической ослабленностью, нарушением питания, наследственным дефектом обмена веществ, нервно-мышечной и эндокринной патологией, поражением мозжечка, аномалиями развития, хромосомными аномалиями и травматическими повреждениями мозга. Гипотония, обусловленная асфиксией и внутричерепной родовой травмой, к этому периоду исчезает, за исключением атонически-астатической формы церебрального паралича. Гипотония у детей 3—6 мес может развиваться также при частых судорожных припадках, особенно малых пропульсивных (кивки, салаамовы приступы, вздрагивания).

Причины локальной гипотонии могут быть такими же, как и во второй возрастной период.

У детей 3—6 мес чаще, чем в предыдущий период, отмечают *мышечную дистонию*. Она характерна для таких состояний, как недоношенность, низкая масса тела при рождении, минимальная мозговая дисфункция, детский церебральный паралич, особенно гиперкинетическая форма.

Нарушения двигательного развития у детей третьего возрастного периода, как правило, сопровождаются задержкой развития цепных симметричных рефлексов туловища. В зависимости от степени тяжести поражения нервной системы они либо отсутствуют, либо их становление задержано. Нарушение развития цепных симметричных рефлексов продлевается тем, что ребенок 3—6 мес, лежа на животе, не удерживает голову по средней линии, не опирается на предплечья, или делает это так, как в начале второго возрастного периода. Нежелание ребенка лежать на животе в возрасте 4—5 мес — это уже явно патологический признак, свидетельствующий о задержке развития выпрямляющих рефлексов туловища. Если ребенка 4—5 мес в таких случаях держать свободно в воздухе лицом вниз, его голова и ноги свисают или он делает толчкообразные движения головой, пытаясь приподнять голову. При тракции за руки в положении на спине ребенок не подтягивается за руками, а откидывает голову назад или делает только попытки оторвать голову от постели. Повороты со спины на бок отсутствуют. Если пассивно повернуть голову ребенка в сторону, то туловище следует за головой, при этом отсутствует ротация между плечевым поясом и тазом. Удержание головы в вертикальном положении также может быть нарушено. Ребенок либо не удерживает ее, либо

после кратковременного удержания роняет вперед или запрокидывает назад.

Диагностическое значение в возрасте 3—6 мес имеет отсутствие коленных рефлексов и рефлекса с двуглавой мышцы, что наблюдают при наследственных нервно-мышечных заболеваниях, врожденной анальгезии, дисгенитальном нанизме. Если коленные рефлексы были хорошо выражены, а к 6 мес начинают угасать, следует подумать о ранней детской форме спинальной амиотрофии.

Высокие коленные рефлексы с расширенной зоной, клонусы стоп наблюдают при повышении внутричерепного давления и патологических состояниях, сопровождающихся поражением пирамидного пути или дисфункцией его созревания.

Наличие *тремора, судорог* и *миотонической реакции* у ребенка 3—6 мес оценивается так же, как в предыдущем периоде. Тремор, возникший в первые дни жизни, в отдельных случаях еще можно наблюдать в начале периода при беспокойстве ребенка. Если тремор сохраняется к 6 мес, это свидетельствует о выраженном органическом поражении мозга. У детей 3—6 мес тремор может появиться впервые после перенесенных нейроинфекций, черепно-мозговой травмы. Первые появившийся тремор пальцев рук, который становится особенно заметным при крике, попытке вытянуть руки (фасцикулярный тремор), характерен для болезни Верднига — Гоффманна.

Судороги по своему характеру остаются в основном такими же, как и во второй возрастной период.

Четвертый период (возраст 6—9 мес)

Четвертый период характеризуется бурным развитием интегративных и сенсорно-ситуационных связей. Поэтому поведение ребенка и реакции его на различные сенсорные раздражители уже невозможно четко разложить на отдельные компоненты, но тем не менее, проводя исследование, необходимо обратить внимание на те существенные детали, которые при понимании их генеза позволяют оценить уровень психического развития и его особенности.

Как и на предыдущих этапах, осмотр целесообразно начать с наблюдения за ребенком в спокойном бодрствующем состоянии, не привлекая к себе его (внимания). Ребенок может при этом находиться на руках у матери, в кровати или в манеже.

Отличительной особенностью поведения здорового ребенка четвертого периода является постоянное сосредоточение на каком-либо виде деятельности. Ребенок под контролем зрения берет игрушки, рассматривает и ощупывает их, перекладывает из руки в руку, трясет и стучит ими, тянет в рот. На руках у взрослого он осматривает и ощупывает лицо, проявляет интерес к окружающим деталям одежды и украшениям, хватает их, тянет в рот. Все эти действия ребенка сопровождаются оживленной мимикой и разнообразными по интонации голосовыми реакциями: радости, удовольствия, удивления, неудовольствия и т. д. Эти формы поведения есть проявление *активной познавательной деятельности*, формирующейся на основе зрительно-моторного манипулятивного поведения. Уже в 6—7 мес ребенок похлопывает рукой по игрушке или по одеялу, лежа на спине ритмично похлопывает ногой; к 8—9 мес он уже стучит предметом по поверхности и предметом о предмет (игрушкой по игрушке, ложкой по столу и т. д.), прислушивается к издаваемому звуку. В основе этих действий ребенка лежит *цепной двигательный сочетательный рефлекс*, который обеспечивает развитие серии движений и организацию двигательного акта. Действие цепного двигательного сочетательного рефлекса проявляется и в спонтанных голосовых реакциях ребенка, которые носят характер повторения длинных цепочек слогов («ба-ба-ба-ба», «ма-ма-ма-ма» и т. д.).

Уже в процессе пассивного наблюдения за ребенком можно отметить некоторые особенности его поведения, характерные для той или иной формы патологии и задержки развития. В самых тяжелых случаях ребенок вообще не интересуется окружающим, пассивно лежит или сидит, не произносит никаких звуков, лицо не выражает никаких эмоций. В таком состоянии ребенок может находиться длительно. Или, не проявляя ни к чему интереса, ребенок подхныкивает, двигательно беспокоен, но эти реакции эмоционально не окрашены. Такие формы поведения свидетельствуют о глубокой задержке психического развития. Недостаточность активной познавательной деятельности и бедность эмоций могут быть выражены и в меньшей степени. При этом ребенок занимается с игрушками не постоянно, у него быстро исчезает интерес к ним либо он занимается с игрушкой длительно, но эти занятия эмоционально не окрашены.

Противоположным вариантом поведения являются случаи, когда ребенок проявляет высокий интерес к игрушкам, но

быстро истощается, неудачные попытки выполнения действия стимулируют не дальнейшую попытку достичь цели, а прекращение действия, занятия с предметом легко прерываются посторонними раздражителями. Такие формы поведения характерны для гипервозбудимых детей, невропатии, минимальной мозговой дисфункции. Эмоциональная окраска подобного поведения может быть различной в зависимости от типа высшей нервной деятельности ребенка. У детей апатичных, флегматичных истощение интереса и переключение внимания происходят спокойно, у детей с лабильной нервной системой прекращение действия сопровождается эмоциональным взрывом неудовольствия, протеста: ребенок не просто оставляет игрушку, он ее отбрасывает с гневом, кричит, двигает ногами, руками, выгибается.

В других случаях занятия с предметом носят отчетливый характер стереотипии — длительное однообразное повторение действий, не сопровождаемое интересом к самому действию, к объекту действия и его результатам. При этом ребенок может однообразно стучать предметом, ногой, рукой, головой, размахивать руками перед глазами, раскачиваться. При такой форме поведения ребенка следует подумать не столько о задержке психического развития, сколько о его патологии.

Целью следующего этапа исследования является оценка реакции ребенка на общение со взрослым по следующим критериям: реакция на новое лицо; совместная игровая деятельность; реакция на речь.

Реакция на новое лицо зависит от типа высшей нервной деятельности, характера воспитания и окружения, настроения ребенка в данный момент и специфики раздражителя. Нормальной реакцией является ориентировочная реакция, сменяющаяся реакцией страха или радостного оживления. Однако по сравнению с предыдущим этапом проявления этих реакций более разнообразны. Обратив внимание на взрослого, пытающегося вступить с ним в контакт, ребенок прекращает занятия с предметами, внимательно всматривается в лицо и чаще всего вначале отворачивается, прижимается к матери, если находится у нее на руках, может и закричать. Но если в это время привлечь внимание ребенка к новому предмету или предложить ему игровую ситуацию («ку-ку», «агу», «идет коза рогатая» и т. д.) с улыбкой на лице, не очень громко и не очень настойчиво, внимание ребенка быстро переключается и познавательный интерес гасит реакцию

страха. Иногда ориентировочная реакция переходит в познавательный интерес, минуя реакцию страха.

Готовность к совместной игровой деятельности ребенка проявляется тем, что в ответ на заигрывание с ним путем наклона и отдаления лица взрослого со звуком «ку-ку» лицо ребенка оживляется, выражая то радость, то ожидание, то удивление, что сопровождается голосовыми реакциями. Если поднять отброшенную ребенком игрушку и отдать ее с улыбкой и со словами, сопровождаемыми игровой интонацией: «Не бросай, не бросай игрушку», «возьми, возьми игрушку» и т. д., чаще всего ребенок бросит игрушку снова, в следующий раз он уже не просто ее бросит, но и засмеется при этом. Эти игры в «ку-ку» и «бросание игрушки» целесообразно продолжить до появления первых признаков наступившего утомления: активность ребенка уменьшается, пропадает радостное оживление, уменьшается число голосовых реакций, появляется беспокойство, мимика неудовольствия на лице, хныканье, зевота. Если эти признаки появляются через 1—2 мин, это свидетельствует о повышенной истощаемости нервной системы ребенка. Однако если прекратить игру еще до того как ребенок устал, можно наблюдать выраженную реакцию протеста: ребенок кричит, стучит ногами и руками, тянет к взрослому руки, требуя продолжения игры.

Новый компонент в реакции протеста — протягивание рук — является начальным элементом общения со взрослым с помощью жестов. В других ситуациях ребенок будет протягивать к взрослому руки, показывая, что он хочет на руки, либо тянуться руками к далекому предмету, если хочет, чтобы к нему приблизили этот предмет.

Отклонением от нормального возрастного развития следует считать: полное безразличие к общению со взрослыми (задержка психического развития, аутизм), общий комплекс оживления и подражательная улыбка вместо ориентировочной реакции и игровой деятельности (задержка психического развития), чрезмерная выраженность и длительность реакции страха, переходящая в реакцию протеста и препятствующая игровой деятельности (гипервозбудимость). Коммуникативные жесты в значительной степени зависят от характера общения взрослого с ребенком, и их отсутствие самостоятельного диагностического значения на данном этапе еще не имеет.

Оценка реакции на обращенную речь должна включать оценку степени начального понимания обращенной речи, го-

товности к подражанию и диапазона звуковых и интонационных комплексов.

Ребенок, преодолевший ориентировочную реакцию и страх и вступивший со взрослым в игровой контакт, в ответ на разговор с ним произносит цепочки слогов («ба-ба-ба», «ма-ма-ма» и т. д.). Если взрослый подхватит произносимые ребенком цепочки слогов и начнет отвечать ему тем же, голосовая активность ребенка усилится, появится радостное оживление, ребенок будет приглядываться к артикуляции взрослого и стараться подражать и ему, и самому себе. Такие голосовые реакции называются лепетом. Время закономерного появления лепета 6—7 мес к 9 мес он «расцветает», обогащается новыми звуками, интонациями и становится постоянным ответом на голосовое общение взрослого. К 9 мес ребенок начинает демонстрировать истинное ситуационное Понимание обращенной речи, ртвечая действием на словесную инструкцию: поднимает голову и глаза к лампе на вопрос «где огонек?», прижимается щекой к матери на инструкцию «поцелуй маму» и т. д.

Понимание ситуации и стремление к подражанию позволяют 9-месячному ребёнку обучиться «в ладошки», искать спрятанную у него на глазах игрушку.

Патология реакций на обращенную речь может проявляться: бедностью звуковых комплексов и их эмоциональной окраски (нарушение иннервации артикуляционной мускулатуры, нарушения слуха, задержка психического развития), отсутствием стремления к подражанию (задержка психического развития, аутизм), невыполнением ситуационных команд (снижение слуха, аутизм, задержка психического развития, педагогическая запущенность).

Исследование психики ребенка позволяет одновременно составить четкие представления о **функции сенсорных анализаторов**. Зрительно-манипулятивная исследовательская деятельность возможна только при условии совершенной функции зрительного анализатора и сохранности тактильной проприоцептивной чувствительности.

Для нормального лепета и общения со взрослым с помощью голосовых реакций, а также для ситуационного понимания обращенной речи необходима совместная функция слухового анализатора и сохранность проприоцептивной чувствительности артикуляционного аппарата.

При **общем осмотре** следует иметь в виду, что масса тела ребенка за период от 6 до 9 мес в среднем увеличивается на

1650 г (600+550+500), длина —на 5,5 см (2+2+1,5). Увеличение окружности головы представлено в табл. 6. Размеры большого родничка продолжают уменьшаться и к концу периода составляют 1,6—1,4 см.

Таблица 6. Окружность головы у детей 7—9 мес

Возраст, мес	Максимальное значение, см		Минимальное значение, см		Среднее значение, см		Сигмальное отклонение	
	М	Д	М	Д	М	Д	М	Д
7	47,7	46,2	42	41	44,7	43,8	2σ	2σ
8	48	46,4	42,7	41,7	45,5	44,1	2σ	2σ
9	48,6	47,1	43,5	42,1	46	44,4	2σ	2σ

В этот возрастной период чрезмерный прирост окружности головы может быть обусловлен не только развивающейся гидроцефалией, но и макроцефалией при глиозах мозга различного генеза (ганглиозидоз, муколипидоз, мукополисахаридоз). При мукополисахаридозах и эндокринных (нарушениях выявляется также изменение формы головы — квадратная, с выступающими лобными буграми.

Отставание параметров физического развития в возрасте 6—9 мес может быть не только симптомом соматических заболеваний, но и проявлением вегетативно-трофических нарушений, обусловленных церебральной и эндокринной патологией (ганглиозидозы, лейкодистрофия, церебральный паралич, гипопизарный нанизм, микседема и др.). В это же время становится более выраженным и обусловленное эндокринной патологией ожирение.

Из кожных изменений диагностическое значение имеет гирсутизм, уплотнение кожи, сочетающиеся с участками гладкой, блестящей кожи, не покрытой волосами. Эти изменения наблюдают при мукополисахаридозах. Впервые могут появиться кофейные пятна как симптом нейрофиброматоза.

В дополнение к тому, что было изложено выше о сенсорных анализаторах, о **тактильной чувствительности** в четвер-

тый возрастной период судят так же, как и в третий, на основании локальных реакций с кожи. Оценивая эти реакции, следует учитывать, что по сравнению с предыдущим периодом их латентный период должен быть коротким, а локализация места раздражения точной. Наряду с совершенствованием локальных реакций появляется также реакция на щекотание. Вначале она вызывается с подмышечных впадин, затем со стоп и шеи в виде неудовольствия, плача, защитных движений. Положительная эмоциональная реакция на щекотание в виде улыбки и смеха развивается к концу периода.

Особое значение приобретает болевая чувствительность. Исследуя болевую чувствительность, можно, особенно к концу этого периода, установить приблизительный уровень спинального поражения. Патологические изменения чувствительности наблюдаются при таких же патологических состояниях, как и в предыдущем периоде.

Обонятельные и вкусовые восприятия у детей в этот возрастной период становятся тоньше и разнообразнее, в результате чего ребенка трудно накормить новой пищей непривычного вкуса и запаха. Отсутствие вкусовых рефлексов наблюдают при глубокой задержке психического развития, а также у детей с тяжелой гипотрофией.

Функция глазодвигательных нервов в четвертый возрастной период развита хорошо. Четко выражена фиксация взора и прослеживание. Глазодвигательные нарушения, которые обнаруживают в возрасте 6—9 мес, в большинстве случаев возникли внутриутробно или в период родов и уже отмечались на предыдущих этапах. Впервые в этом возрасте могут появиться глазодвигательные нарушения, обусловленные прогрессирующей гидроцефалией, снижением зрения, астигматизмом, инфекционными заболеваниями нервной системы, в редких случаях — дефектом обмена веществ. Если ребенок на 6-м месяце жизни перестает фиксировать взор на предмете, развивается косоглазие, нарушается координация глазных яблок, причем эти явления прогрессируют, следует подумать, не связано ли это с наследственным нарушением катаболизма липидов (амавротическая идиотия).

Мимические движения в четвертый возрастной период становятся более разнообразными. Наблюдая за ребенком во время бодрствования, можно отметить различные выражения лица, обусловленные сокращением мимических мышц. Поэтому в этот возрастной период чаще можно выявить гипомимию, обусловленную врожденной аплазией ядер лицевых

нервов, недоразвитием мимических мышц или их неполноценной функцией, и дифференцировать ее от гипомимии как следствия задержки психического развития. В норме мимические движения ребенка 6—9 мес целиком эмоционально обусловлены и сопровождаются общей двигательной активностью: сжиманием и разжиманием кулаков, движением ног и т. д.

При локальных нарушениях в области мимической мускулатуры и ее иннервации на фоне гипомимии сохраняется двигательный компонент эмоциональной реакции. Если гипомимия обусловлена нарушением психического развития, эмоциональная реакция отсутствует.

У ребенка 6—8 мес еще можно обнаружить легкую асимметрию мимических мышц как следствие травматического повреждения веточек лицевого нерва в родах. Центральный парез лицевого нерва, имевший место с рождения и не выявлявшийся на предыдущих этапах, может стать более выраженным. Впервые периферический парез лицевого нерва у ребенка 6—9 мес может появиться в результате перенесенных инфекционных заболеваний нервной системы, воспаления среднего уха, сосцевидного отростка.

Нистагм у детей 6—9 мес является всегда патологическим симптомом. Впервые возникший в этом возрасте нистагм обусловлен теми же причинами, что и на предыдущем этапе, но в большинстве случаев нистагм присутствует с рождения и является следствием перинатальной патологии нервной системы, снижения зрения в результате помутнения и аномалии оптических сред глаза, изменений сосудистой оболочки, сетчатки и зрительного нерва.

Псевдобульбарные нарушения у детей четвертого периода проявляются затруднением сосания, глотания, повышенной саливацией, изменением тонуса мышц языка, расстройством фонации, оральными синкинезиями и замедлением предречевого развития. Здоровые дети к концу четвертого периода уже делают попытки жевать: откусив кусочек яблока или хлеба, они производят жевательные движения. При псевдобульбарных нарушениях эти попытки отсутствуют. В большинстве случаев псевдобульбарные изменения отмечаются уже на предыдущих этапах и являются одним из симптомов церебрального паралича, возникшего в результате пре- и перинатальной патологии. Если симптомы начинают развиваться после 4—6 мес, следует подумать о лейкодистрофиях, болезни Тея — Сакса и других ганглиозидозах.

Бульбарные расстройства у детей 6—9 мес могут появиться впервые при спинальной амиотрофии Верднига — Гоффманна, энцефалитах, объемных процессах. Дети вначале вяло сосут, затем начинают поперхиваться слюной и пищей, заклебываться, пища выливается через нос.

Следует отметить, что в четвертый возрастной период становятся выраженными фибриллярные подергивания мышц языка, характерные для спинальной амиотрофии. Атрофии еще могут отсутствовать или только намечаться.

Кривошея, обусловленная негрубой гемигипоплазией, травматическим повреждением грудино-ключично-сосцевидной мышцы и корешков, выходящих из C_5 — C_6 сегментов спинного мозга или добавочного нерва, к этому времени обычно исчезает. Ребенок держит голову по средней линии.

Однако в отдельных случаях легкие симптомы кривошеи еще можно обнаружить при целенаправленном обследовании. Так, при пассивном повороте головы в сторону, противоположную пораженной мышце, ощущается сопротивление этому движению. Спастическая кривошея обычно обусловлена длительным вынужденным положением головы у детей с церебральным параличом.

Наличие безусловных рефлексов у ребенка 6—9 мес (за исключением сосательного) свидетельствует о поражении центральной нервной системы. Даже у недоношенных, незрелых и гипертонических детей в четвертый период эти рефлексы уже полностью заторможены. У ребенка 6—9 мес их постоянно можно обнаружить при церебральных параличах, в меньшей степени они выражены при наследственных нарушениях обмена аминокислот, липидов.

В четвертый возрастной период двигательная активность ребенка многообразна. Нормализуется мышечный тонус. Характерно активное изменение позы ребенка и развитие произвольных целенаправленных движений. Совершенствование выпрямляющего рефлекса туловища, действующего на туловище, позволяет ребенку 6—7 мес быстро поворачиваться со спины на живот, вводя ротацию между верхней частью туловища и тазом. Отмечается дальнейшее развитие выпрямляющих рефлексов туловища в положении на животе. Ребенок высоко поднимает голову, поворачивает ее в стороны, а иногда и назад, опираясь свободно на вытянутые руки, переносит центр тяжести с одной руки на другую. Опираясь на одну руку, другой тянется к игрушке. Все движения здоровый

ребенок выполняет с легкостью в связи с синхронной работой мышц-антагонистов.

В 6½—7 мес начинает вырабатываться обратная реакция — повороты с живота на спину. Переворачивание начинается с поворота верхней части туловища, отклонения головы и поднятия руки вверх. Затем ребенок поднимает ногу и перебрасывает ее в сторону поворота, одновременно для равновесия опуская голову на опору. Закрепляется эта реакция к концу периода.

Одной из важных функций, развивающихся на четвертом возрастном этапе, является сидение. Посаженный ребенок 6—7 мес сидит непродолжительное время, поддерживая свою массу на руках, вытянутых вперед или вдоль туловища, но самостоятельно садиться еще не умеет. Однако стоит взять лежащего на спине, ребенка за одну руку и слегка потянуть, как он тотчас садится. Это промежуточная стадия присаживания. Развитие способности самостоятельно сесть начинается в 7½—8 мес и происходит различными путями. Наиболее часто ребенок вначале сгибает голову и плечи, слепка поворачивается набок и, опираясь на руку той же стороны, медленно поднимается. Другие дети вначале поворачиваются на живот, и, опираясь на вытянутые руки, приподнимают туловище и сгибают ноги. Затем отрывают одну руку с одновременным поворотом в противоположную сторону. Последнее движение приводит ребенка в положение сидя. Некоторые дети садятся, ухватившись за сетку, но опять-таки после поворота набок.

Активные движения, приводящие ребенка в положение сидя, совершенствуются постепенно. Если в начале четвертого периода они были отдельными и случайными, то к 8 мес становятся очень быстрыми, так что не всегда удастся проследить последовательность отдельных звеньев в этой цепной реакции. В возрасте 7—8 мес ребенок сидит без поддержки, однако сохранить равновесие в этом положении еще не может поэтому поддерживается руками. Пытаясь взять предмет обеими руками и таким образом лишая себя контроля, ребенок падает. Сев самостоятельно, вернуться обратно в положение лежа ребенок сможет лишь к концу этого периода, поэтому, устав сидеть и не в состоянии изменить положение, он кричит, стараясь привлечь внимание взрослых. Переход из положения сидя в положение лежа ребенок осуществляет следующим образом: поворачивается набок и, опираясь на руку, опускается, пока голова и плечи не коснутся подушки.

Некоторые дети проделывают это другим путем — поворачиваются набок и, опустившись на руку, ложатся на живот.

Одновременно с умением самостоятельно сидеть и садиться в четвертый возрастной период появляются и попытки к передвижению. Наиболее примитивная форма — это ползание назад. Исходное положение для ползания определяется цепным симметричным рефлексом в положении на животе, начинающимся от лабиринтного установочного рефлекса на голову. Положив ребенка 7—7½ мес на живот и поставив впереди яркую игрушку, можно наблюдать, как он оживляется и, высоко поднявшись на руках и пошатываясь в сторону, начинает двигаться не вперед, а назад. Параллельно можно отметить ползание по кругу: чтобы достичь предмета, лежащего в стороне, ребенок отталкивается руками и поворачивает тело в горизонтальной плоскости. Спустя несколько недель ребенок уже передвигается вперед к игрушке при помощи подтягивания на руках. Пытаясь достать игрушку, он тянется к ней то одной, то другой рукой или двумя сразу, напрягая все тело. Во время этих попыток ребенку удается продвинуться вперед. Постепенно эти движения закрепляются, и он ползает, подтягивая туловище то к правой, то к левой руке, иногда отталкиваясь при этом ногами. При таком виде ползания живот волочится по опоре, а ноги остаются вытянутыми и не участвуют в продвижении.

В возрасте 8—9 мес дети осваивают другую форму передвижения: ползание на четвереньках (на ладонях и коленях). К ползанию на четвереньках ребенок переходит из положения сидя или лежа на животе. Если, посадив ребенка, положить перед ним яркую игрушку, он выносит руки вперед, опирается на них и начинает передвигаться, поочередно включая в процесс противоположные руку и ногу. Из положения на животе ребенок отрывает туловище от опоры, удерживаясь на руках и коленях, и начинает движение вперед.

Таким образом, в отличие от ползания на животе при ползании на четвереньках ребенок приподнимает туловище над опорой, в передвижении принимают участие перекрестные конечности. Стимулом для передвижения на четвереньках всегда служит заинтересовавший ребенка предмет, к которому он стремится.

В конце четвертого возрастного периода (8½—9 мес) ребенок уже делает попытки принять вертикальную позу и передвигаться. Если взять ребенка за «руки и подтянуть к се-

бе, когда он лежит, сидит или стоит на четвереньках, он встает прямо на вытянутые ноги. В этот период ребенок уже пытается встать самостоятельно, цепляясь за сетку кровати. Ухватившись за опору, он приподнимает туловище и становится на колени, затем ставит вначале одну ногу на ступню, а затем другую. Ребенок может также несколько секунд стоять, поставленный к опоре. В возрасте 7½—8 мес ребенок, которого держат под мышки или за обе руки, потягивая вперед, передвигает ноги (волочит), к концу периода (8½—9 мес) он уже ходит по манежу, держась за перила.

В четвертый возрастной период наряду с дальнейшим совершенствованием реакций выпрямления развиваются и реакции равновесия. Положив ребенка на передвижной стол на живот, на спину, посадив или поставив на четвереньки, наклоняют стол в стороны или осторожно толкают ребенка из стороны в сторону, вперед и назад. При отсутствии реакций равновесия ребенок без какой-либо защитной реакции падает в сторону нижней части стола. Если реакции равновесия сформированы, он наклоняет голову и изгибает туловище по направлению поднятой части стола в результате компенсаторного увеличения тонуса в мышцах поднятой стороны. Если сидящего ребенка легко толкать в сторону, например влево, его голова движется в правую сторону, при этом правая рука и нога отведены и разогнуты, левая рука и кисть также разогнуты и готовы поддержать тело, если равновесие нарушится.

В четвертый возрастной период совершенствуется функция рук. В 6 мес ребенок быстро и точно протягивает руки к игрушкам, с какой бы стороны они ни находились (справа, слева, над лицом). В 7—8 мес ребенок уже чаще хватает предметы одной рукой, размахивает игрушкой, перекладывает ее из одной руки в другую. Движения пальцев при захвате становятся более дифференцированными.

Двигательные нарушения в возрасте 6—9 мес, как правило, являются следствием патологических расстройств, имевшихся с периода новорожденности или возникших на предыдущих этапах, и их логическим продолжением.

Если двигательные нарушения в четвертый возрастной период возникают впервые, они могут проявиться как задержкой становления реакций выпрямления и равновесия, так и их патологическим развитием в результате изменения мышечного тонуса и наличия тонических шейных и лабиринтного рефлексов. Они могут проявиться у детей, перенесших

инфекционные заболевания нервной системы, при дегенеративных процессах головного и спинного мозга, наследственных дефектах, метаболизма, факоматозах, судорогах.

Сухожильные, периостальные и кожные рефлексы в этот период хорошо выражены. С развитием подошвенной реакции становится менее ярким рефлекс Бабинского. Усиление сухожильных рефлексов, расширение их зоны чаще отмечают при неврологических синдромах, сопровождающихся мышечной гипертонией, а также при повышении внутричерепного давления. Эти нарушения обычно являются продолжением патологических процессов, имевшихся на предыдущих этапах, но могут появиться и впервые (лейкодистрофии). Угнетение сухожильных рефлексов или их отсутствие наблюдают при развитии ранней детской формы спинальной амиотрофии, полиомиелите.

Гиперкинезы у детей грудного возраста с поражением нервной системы обычно наблюдают редко, они появляются в основном на втором году жизни. Однако в отдельных случаях их можно непостоянно обнаруживать уже в четвертый возрастной период (церебральные параличи, наследственный хореоатетодный гиперкинез).

Тремор пальцев рук, который наблюдают при болезни Верднига — Гоффманна, становится в этом возрасте более отчетливым. В связи с тем что у детей 6—9 мес уже выработался автоматизм хватания, можно выявить интенционный тремор при попытке захватить игрушку, что характерно для мозжечковых поражений, которые могут быть следствием дегенеративных заболеваний, врожденного недоразвития мозжечка, некоторых нарушений обмена (например, гипераланинурия) или инфекционного церебеллита.

Судороги у детей 6—9 мес, как и на предыдущих этапах, могут быть следствием перинатальной патологии, врожденных метаболических нарушений. Впервые они могут появиться при общих инфекциях (фебрильные судороги), после прививок, нейроинфекций и др.

У детей четвертого периода в структуре большого судорожного припадка уже преобладает тонический компонент. Но чаще всего в этом возрасте приходится наблюдать инфантильные спазмы, в клинической картине которых наряду с кивками и вздрагиваниями появляются флексорные спазмы, известные под названием «салаамовы припадки» — сгибания туловища, напоминающие восточное приветствие.

Пятый период (возраст 9—12 мес)

В основе деятельности ребенка пятого возрастного периода лежат *повторные предметные действия*. Поэтому, наблюдая за поведением ребенка в состоянии биологического комфорта, можно отметить, что в отличие от предыдущего этапа цепочки действий, которые совершает ребенок, производятся исключительно путем манипулирования с предметами. Нормальный здоровый ребенок этого возраста уже не стучит ногами, а также руками, если не держит ими предмет. Кроме того, его деятельность приобретает характер начального целенаправленного действия, предпринимая которое, ребенок как бы предвидит его результат. Поэтому в поведении ребенка начинают преобладать такие действия, как вкладывание предмета в предмет, надевание одного предмета на другой и т. д. При этом он хорошо захватывает предметы двумя пальцами, манипулирует 3—4 предметами, предпочтительно действует одной рукой. Выполнив какие-либо действия однократно, ребенок активно стремится к их повторению.

Все действия ребенка эмоционально окрашены. При выполнении какого-либо действия лицо его сосредоточено. Если действие удалось, это вызывает радостное оживление, смех, звуки лепета. Неудавшиеся попытки сопровождаются мимикой неудовольствия, реакцией протеста, плачем. Проявление эмоций становится еще более разнообразным, выразительным, а сами эмоции более лабильными, так что эмоционально-положительные двигательные реакции быстро переходят в эмоционально-отрицательные и наоборот.

Впервые эмоционально отрицательные реакции могут включать активное выражение гнева и (протеста в виде отчаянного крика, изгибания тела или движения тела и рук с целью преодолеть препятствие, вызвавшее реакцию. Например, ребенок может прореагировать таким образом на невозможность дотянуться до какого-либо предмета, на одевание, промедление с кормлением, а также на любой однажды испытанный неприятный раздражитель (чистка носа, подстригание ногтей, купание в ванне и т. д.).

Дальнейшее развитие и совершенствование эмоциональных реакций обогащает и разнообразит реакции ребенка на общение со взрослым. *Контакт с ребенком* этого возраста обычно устанавливается не сразу, так как у него четко выражена реакция на незнакомое лицо. Однако эта реакция не-

сколько видоизменяется по сравнению с предыдущим периодом. Реакция страха выражена меньше и наблюдается примерно только у 30% детей. Она постепенно заменяется новыми реакциями — робости, стеснения и любопытства. Ребенок при виде незнакомого человека жметя к матери, отворачивается, время от времени с любопытством поглядывая на новое лицо. Характер и степень выраженности реакции чрезвычайно индивидуальны; они зависят от особенностей нервной деятельности ребенка, его состояния и настроения, условий воспитания и окружения. Поэтому, отметив особенности вступления ребенка в контакт со взрослым, надо расспросить мать о преобладающей у ребенка реакции на новое лицо. При всем разнообразии индивидуальных вариаций дифференцированность и избирательность в общении со взрослым должна быть четко выражена у всех детей. Отсутствие дифференцированной и избирательной реакции на новое лицо является одним из признаков задержки психического развития. Стойкое преобладание реакции страха и протеста при общении со взрослым характерно для детей с повышенной нервной возбудимостью, оно может отмечаться при врожденной детской нервности, минимальной мозговой дисфункции, перинатальной патологии, например при детском церебральном параличе.

Для этого этапа развития характерен и новый тип общения ребенка со взрослым — *предметно-действенный*. Он состоит в том, что контакт с ребенком устанавливается и поддерживается с помощью различных ярких предметов и игрушек, которыми ребенок активно манипулирует. При этом можно отметить его избирательное отношение к предлагаемым предметам, но реакция на новый предмет всегда ярко выражена. Поэтому при вступлении с ребенком в контакт, чтобы не вызвать у него реакции на новое лицо и предупредить появление страха и протеста, надо прибегнуть к игровому контакту при помощи яркого предмета. Например, со словами «какой у меня огонек» зажечь лампочку карманного фонарика, потом погасить ее и зажечь вновь, привлекая внимание ребенка к этим повторным действиям. Особенностью этого возраста является преодоление реакции страха ориентировочно-исследовательской игровой деятельностью. Для поддержания контакта необходима активная манипулятивно-исследовательская деятельность самого ребенка. Надо предложить ему заинтересовавший его предмет, разрешить попробовать самому совершить действие и т. д.

Комплекс оживления к концу периода должен закономерно *отсутствовать*. Его сохранение, даже у недоношенного ребенка, является одним из признаков задержки психического развития. Исключение в этом плане представляют дети с церебральным параличом, у которых комплекс оживления может сохраняться за счет широкой иррадиации нервного импульса, характерной для этого заболевания. В таких случаях комплекс оживления не имеет самостоятельного значения для оценки психического развития.

Комплексная оценка эмоциональных реакций имеет важное диагностическое значение. Если у ребенка при хорошем соматическом состоянии, нормальном слухе и зрении наряду с отсутствием адекватной реакции на незнакомого человека нет интереса к игрушкам, не выражена реакция на новизну, отсутствуют адекватные эмоции, сопровождающие манипулятивно-исследовательскую деятельность, нет познавательных и дифференцированных отрицательных эмоций, — это признак отставания в психическом развитии. Мимика таких детей однообразна, взгляд маловыразительный, улыбка носит подражательный характер и возникает на любое улыбающееся лицо взрослого; могут наблюдаться недифференцированный комплекс оживления и автоматическое зрительное прослеживание.

У других детей бывает более парциальное отставание в развитии эмоциональной сферы. Так, в ряде случаев наблюдается преобладание отрицательных эмоционально-двигательных сочетательных комплексов. При глубокой недоношенности в начале периода иногда еще эпизодически наблюдаются элементы общего комплекса оживления при общении со взрослым, автоматическую подражательную улыбку, автоматическое прослеживание предмета. Однако на этом фоне выразительные мимические и голосовые реакции и положительные эмоции, связанные с предметно-исследовательской деятельностью, могут быть вполне адекватными.

У детей с церебральным параличом отсутствуют дифференцированные мимические и интонационно-выразительные голосовые реакции, отражающие их эмоциональное состояние. Для определения адекватности и избирательности эмоциональных реакций у этих детей важное значение имеет оценка вегетативно-висцеральных рефлексов. Так, реакция страха может выражаться расширением зрачков, побледнением, гипергидрозом, гипертермией иногда в сочетании с повышением мышечного тонуса. Появление интереса и радости

можно отметить по изменению ритма дыхания и сердечной деятельности, блеску глаз, иногда усилению насильственных движений, общему двигательному беспокойству, напоминающему комплекс оживления.

Необходимо отметить большие индивидуальные различия в выраженности и закреплении реакций гнева и протеста. Их чрезмерная выраженность и быстрота закрепления характерны для детей с повышенной нервной возбудимостью, в частности, для детей с врожденной детской нервностью. Однако необходимо учитывать все большую роль воспитания в выраженности указанных реакций.

Кроме оценки эмоциональных реакций, важное значение для неврологического диагноза и прогноза имеет исследование **реакций ребенка на речевое общение**. В 9 мес дети с нормальным слухом должны адекватно реагировать на речевое общение и интонацию, понимать обращенную речь, узнавать голоса близких, воспринимать отдельные инструкции в знакомых словосочетаниях типа «нет-нет», «горячо» и др., реагировать на имя, отвечать действием на некоторые словесные просьбы типа: «открой рот», «дай ручку» и др. К концу этого периода, например, при слове «нельзя» большинство детей перестают тянуться к какому-либо предмету или прекращают тянуть его в рот, т. е. действия ребенка начинают более отчетливо подчиняться словесным командам, что свидетельствует о начале развития *регулирующей функции речи*. К году ребенок начинает понимать и простую обиходную речь.

Примерно с 10 мес у ребенка можно выработать сочетание слова с предметом уже вне конкретной ситуации, т. е. ребенок начинает понимать названия отдельных предметов и игрушек более обобщенно. Так, если у ребенка выработать сочетательный рефлекс на слово «чашка», то вначале при этом слове он поворачивает голову всегда к тому месту, где стоит его чашка; в конце периода он смотрит и тянется к любой чашке, которая находится в поле его зрения, и начинает узнавать ее на картинке. К этому же времени можно выработать одновременное сочетание слова с предметом и действием, т. е. ребенок начинает выполнять простые одноступенчатые инструкции типа: «принеси то-то», «закрой дверь», «дай чашку» и др. К концу года при соответствующем обучении ребенок понимает и выполняет 5—10 таких инструкций.

Необходимо подчеркнуть, что выполнение всех этих команд

формируется в процессе обучения, поэтому их невыполнение часто связано с педагогической запущенностью.

Наряду с оценкой понимания речи надо обратить внимание на *произносимые ребенком собственные звуки*. Для начала периода характерен активный лепет, состоящий из 4—5 слогов и более. Ребенок эхоталачно повторяет слоги, хорошо копирует интонацию, воспроизводит мелодическую схему знакомых фраз, приветствий, с удовольствием произносит различные губные звуки, восклицания, междометия. Восклицания сопровождаются выразительной мимикой и жестом. К концу периода ребенок более часто обращает внимание на лицо говорящего, кивает головой в знак утверждения и качает головой в знак отрицания. Эти жесты он употребляет как ответ на некоторые вопросы взрослого. Голосовые общение ребенка со взрослым расширяется, он начинает сигнализировать голосом о биологических нуждах, выражать эмоции удовольствия и неудовольствия, появляется также новая интонация просьбы.

Характерной качественной особенностью этого периода является *начало общения ребенка со взрослым* при помощи звуко сочетаний, интонационно-выразительных и выполняющих функцию предложений. К концу периода у ребенка вырабатывается речевой сочетательный рефлекс на вид предмета, т. е. ребенок звуковым сочетанием начинает обозначать предмет. Вначале это происходит в виде звукоподражания. Взрослый, неоднократно показывая ребенку машину, говорит: «Это машина, она гудит би-би», ребенок повторяет «би-би». Затем при виде машины ребенок уже начинает сам называть ее «би-би». Появляются и другие лепетные слова. К концу года ребенок произносит 5—6 лепетных слов, обозначая ими определенные предметы. На этом, собственно, кончается доречевой период и начинается *развитие речи*. Одновременно с началом развития речи у ребенка появляется новый интерес — рассматривание книг с картинками. При длительном рассматривании книжки ребенок узнает на картинках знакомые предметы, показывая их по инструкции взрослого, иногда обозначает их лепетными словами. В этом же возрасте отчетливо выражен интерес к ритмам простых песен.

Развитие речевого общения в указанном объеме является показателем хорошего психического развития ребенка. Задержка появления адекватной реакции на речь и понимания обращенной речи характерна для нарушения психического

развития. Отсутствие собственных лепетных слов на этом этапе не имеет самостоятельного диагностического значения, поскольку начало развития собственной речи отличается большими индивидуальными вариациями [Мастюкова Е. М., 1974].

Наряду с развитием речи в возрасте 9—12 мес отмечается дальнейшая дифференцировка всех *сенсорных функций*: ребенок различает пищу по внешнему виду, распознает все большее число объектов, начинает воспринимать и различать цвета и геометрические формы, хорошо дифференцирует звуки, узнает, например, тиканье часов, лай собаки и т. д., четко локализует болевую точку.

Выраженность дифференцировки сенсорных реакций можно оценить, наблюдая за игрой ребенка. Ребенок радостно играет в «прятки», звонит в колокольчик, привлекая внимание окружающих; смеется и закрывает лицо, играет со своим изображением в зеркале; ищет спрятанный предмет, предпочитает играть со звучащими игрушками, начинает использовать предметы по их назначению — пить из чашки, есть ложкой и т. д. Наличие всех указанных игровых действий — это показатель не только хорошего психического развития ребенка, но и сохранности сенсорных функций.

При исследовании ребенка с избирательным нарушением сенсорных функций на первый взгляд может создаться впечатление, что психическое развитие ребенка отстает. Однако тщательное и более целенаправленное исследование позволяет дифференцировать особенности психического развития, обусловленные сенсорными нарушениями, от задержки развития другой этиологии. Это можно проиллюстрировать такими примерами. Здоровый ребенок, бросив игрушку и услышав звук удара ее о пол, повернется и постарается увидеть, куда она упала. Гипервозбудимый, апатичный ребенок, ребенок с синдромом врожденного слабоумия чаще всего не посмотрит на выброшенную игрушку вне зависимости от того, продолжает ли она оставаться в поле его зрения или нет. Слабослышащий ребенок с нормальным психическим развитием не обратит внимания на удар игрушки об пол, а проследит за падающей игрушкой до тех пор, пока она находится в поле его зрения. Слепой ребенок в этой же ситуации, наоборот, повернет голову в сторону упавшей игрушки только, если она издаст звук при падении.

Ребенок с задержкой психического развития, обусловленной органическим поражением центральной нервной систе-

мы, или с врожденным слабоумием дает недифференцированные реакции или не реагирует на общение со взрослым, в какой бы форме это общение ни выразалось. Ребенок с нарушениями слуха может не обращать внимания на попытки вступить с ним в контакт с помощью обращенной речи, не выполнять словесных команд и сам не произносит лепетных звуков, но при этом зрительно отличает своих и чужих, адекватно реагирует на них эмоционально, охотно вступает в подражательные игры. Слабовидящий ребенок различает своих и чужих только по голосу, выполняет словесные команды, но не вступает в подражательные игры.

Приступая к **осмотру** ребенка, необходимо учитывать следующие возрастные нормативы этого этапа. Масса тела ребенка за период 9—12 мес увеличивается в среднем на 1200 г (450+400+350), длина — на 4,5 см (1,5+1,5+1,5). Увеличение окружности головы представлено в табл. 7.

Таблица 7. Окружность головы у детей 10—12 мес

Возраст, мес	Максимальное значение, см		Минимальное значение, см		Среднее значение, см		Сигмальное отклонение	
	М	д	М	д	М	д	М	Д
10	48,9	47,8	43,8	42,6	46,2	45,5	2σ	2σ
11	49,3	48,2	43,8	43	46,8	45,7	2σ	2σ
12	49,8	48,3	44,2	43,4	46,9	45,9	2σ	2σ

Размеры *большого родничка* у детей в возрасте 9—10 мес составляют 1,4—1,2 см, а к концу года или несколько позже большой родничок закрывается. Иногда наблюдается быстрое закрытие большого родничка (к 8—10 мес и даже раньше) у нормально развивающихся детей. При этом ежемесячный прирост окружности головы в отличие от микроцефалии и краниостеноза остается нормальным, и, следовательно, отсутствуют какие бы то ни было симптомы задержки роста мозга или ограничения внутричерепного пространства. Чрезмерный прирост окружности головы и изменение ее формы

имеют такое же диагностическое значение, как и на предыдущем этапе.

В возрасте 9—12 мес более выраженной становится *гротескность* черт лица, если она обусловлена нарушением обмена гликозамингликанов; те же симптомы, обусловленные врожденной эндокринной патологией, были выражены в полной мере уже на предыдущих этапах.

У ребенка к концу года уже может быть до 8 *зубов*. Хотя время прорезывания зубов подвержено большим колебаниям, следует иметь в виду, что замедленное прорезывание зубов, их патологическое расположение, величина и состояние эмали могут быть одним из симптомов заболевания, сопровождающихся задержкой возрастного развития (фенилкетонурия, гипераланинурия, псевдогипопаратиреоз и другие эндокринные расстройства, мукополисахаридоз, нанизм, врожденный поликератоз, прогерия, несовершенный остеогенез, синдром Корнелии де Ланге и др.). Изменение цвета эмали чаще всего наблюдают у детей, получавших глутаминовую кислоту, а также при несовершенном остеогенезе и некоторых других экто-мезодермальных дисплазиях.

Отклонения от возрастных параметров **физического развития** оценивают *так же*, как на предыдущем этапе.

В пятый возрастной период, когда ребенок осваивает вертикальную позу, появляются и становятся более выраженными нарушения *опорно-двигательного аппарата*, которые могут служить дополнительным указанием на причину и патогенез задержки развития. Так, искривления позвоночника и длинных трубчатых костей характерны для нарушений обмена в соединительной ткани, патогенетически различных форм рахита, заболеваний, сопровождающихся мышечной слабостью, церебрального паралича и др.

Из *кожных симптомов*, помимо тех, которые могли быть выявлены и на предыдущих этапах, у детей 11—12 мес иногда можно наблюдать нежные телеангиэктазии, характерные для синдрома Луи-Бар, аденомы на щеках и лейкоплакии как признак туберозного склероза, желто-коричневые бородавчатые изменения кожи, характерные для сального невууса Ядассона.

Все виды **чувствительности** к году практически полностью сформированы, но исследование чувствительности у ребенка значительно затруднено тем, что он еще не может ответить на вопросы, а его произвольные реакции модифицируются состоянием биологического комфорта, доминирующим вос-

приятием и т. п. Если же вопрос о наличии или отсутствии нарушений чувствительности и их распространенности имеет принципиально важное диагностическое значение, то путем повторного исследования в определенной ситуации их можно выявить и относительно точно локализовать описанными ранее приемами.

Функцию *глазодвигательных нервов* в пятый возрастной период проверить легко, так как ребенок свободно прослеживает за игрушкой во всех направлениях. Движения глазных яблок у здорового ребенка плавные, координированные, поэтому на данном возрастном этапе даже легкую недостаточность мышц, иннервируемых глазодвигательными нервами, следует расценивать как патологический признак.

Глазодвигательные нарушения, обнаруживаемые у ребенка в возрасте 9—12 мес, могут быть следствием изменений, имевших место с рождения или возникших на предыдущих этапах. Если нарушение функции глазодвигательных нервов появляется впервые, следует исключить первичную патологию зрительного аппарата. Нарушение функции этих нервов может быть обусловлено также прогрессирующим дегенеративным процессом (лейкодистрофии), нейроинфекцией (менингиты, энцефалиты), объемным процессом, прогрессирующей гидроцефалией.

Произвольные движения *мимической мускулатуры* в пятый возрастной период становятся более изолированными. Активно в работу включаются жевательные мышцы. Асимметрика мимической мускулатуры, обусловленная травматическим повреждением веточек лицевого нерва в родах, к этому времени сглаживается. Впервые возникший у ребенка в возрасте 9—12 мес парез мимической мускулатуры может быть связан с нейроинфекциями (менингиты, энцефалиты, полиомиелит), общими инфекционными вирусными заболеваниями, воспалением среднего уха, травмой, объемным процессом, прогрессирующей гидроцефалией. Амимию наблюдают в пятый период при синдроме Луи-Бар, эндокринных нарушениях.

Нистагм, впервые появившийся в пятый возрастной период, может быть связан с патологией зрительного аппарата, лейкодистрофией, нейроинфекцией, опухолью мозга.

Псевдобульбарные нарушения, проявляющиеся трудностями вскармливания, повышенной саливацией, дизартрией, оральными синкинезиями, у детей 9—12 мес в большинстве случаев являются одним из симптомов церебрального пара-

лица и имели место уже на предыдущих этапах. Однако они могут появиться впервые у детей с лейкодистрофией, болезнью Тея — Сакса.

Бульбарные нарушения наблюдаются у детей с инфекционными заболеваниями нервной системы, опухолью мозга, спинальной амиотрофией (при распространении патологического процесса на бульбарные отделы ствола мозга).

Из *безусловных рефлексов* у детей пятого возрастного периода сохранен лишь сосательный рефлекс, который тоже в значительной мере уже ослаблен. Наличие у детей 9—12 мес других безусловных рефлексов характерно лишь для церебральных параличей различного генеза и прогрессирующих дегенераций мозга. Оценивая **двигательное развитие** ребенка пятого периода, необходимо учитывать, что оно характеризуется дальнейшим становлением сложных цепных реакций, направленных на приспособление туловища к вертикальному положению, и целенаправленных движений. На 9—10-м месяце у ребенка уже упрочилась реакция вставания на ноги, держась за опору (в кровати, манеже), поэтому ребенок делает попытки встать самостоятельно. Он отпускает руки и несколько секунд стоит один, а затем «шлепается» на ягодицы, так как еще не развиты реакции равновесия в положении стоя. В течение последующих двух месяцев эта реакция совершенствуется (устойчивость и длительность стояния).

В 10½—12 мес дети осваивают возможность присесть при стоянии без опоры. Если положить интересующий ребенка предмет рядом на пол, он пытается присесть и взять его. Реакция вставания из положения «приседания» появляется позже.

Умение ходить — одна из важнейших функций пятого периода. Если в конце четвертого периода у ребенка отмечались только попытки переступить при поддержке за руки, то в возрасте 9½—10 мес дети более уверенно ходят, держась за коляску или руки взрослых. Переступание развивается тогда, когда реакция опоры уже сформировалась. На 10—11-м месяце ребенок уже ходит, держась только одной рукой. Функция постепенно совершенствуется, и на 11—12-м месяце ребенок делает попытки ходить самостоятельно. Вначале дети ходят, широко расставляя ноги и руки, наклонив верхнюю часть туловища вперед, при этом тазобедренные и коленные суставы также слегка согнуты. Ходьба совершенствуется в течение 3—4 нед. К концу первого и началу второго года жизни дети ходят самостоятельно уже более длительное вре-

мя, останавливаются, поворачиваются. Однако повороты еще не совсем удаются, и дети часто в этот момент теряют равновесие.

Ходьба является важнейшей конечной целью общего статического развития. Самостоятельное хождение приходится в среднем на конец первого года жизни, однако некоторые дети могут довольно свободно ходить в 8—9 мес, тогда как другие начинают ходить позднее. Ползание на четвереньках — естественная стадия развития, предшествующая ходьбе, хотя ходьба может быть освоена и без него.

Для пятого периода характерно дальнейшее развитие и совершенствование движений рук: ребенок берет мелкие предметы двумя пальцами, а большие — всей ладонью; показывает части тела (глаза, нос, уши); машет рукой, делает «ладушки»; у него начинает преобладать функция одной руки. К концу данного периода ребенок манипулирует 3—4 предметами.

Двигательные расстройства в пятый возрастной период, как и в предыдущие, могут проявляться нарушением мышечного тонуса (по типу гипер- и гипотонии), выраженностью тонических шейных и лабиринтного рефлексов, задержкой развития двигательных навыков. Двигательные нарушения, обнаруживаемые в возрасте 9—12 мес, в большинстве случаев появляются уже на одном из предыдущих этапов. Они могут быть связаны с церебральным параличом, врожденными дефектами метаболизма, нервно-мышечными заболеваниями, факоматозами, нейроинфекциями.

При детских церебральных параличах двигательные расстройства всегда выражены уже во второй — третий возрастные периоды, а иногда их можно заподозрить и в период новорожденности. Для них нехарактерно появление клинической симптоматики к концу первого года жизни. Исключение составляют легкие мозжечковые расстройства и стертые гемипарезы, которые обнаруживают в тот период, когда ребенок начинает ходить и активно манипулировать с предметами.

У детей 9—12 мес впервые могут проявиться легкие двигательные нарушения в виде мышечной гипотонии, нарушения координации и связанной с ними задержки двигательных навыков в результате нейроинфекции, поствакцинальных осложнений, травмы, при мозжечковых дегенерациях, синдроме Луи-Бар, некоторых формах нарушений аминокислотного обмена (фенилкетонурия, гомоцистинурия, изовалериано-

вая ацидемия), гликогенозах, идиопатической гиперкальциемии (синдром «лица эльфа»).

Если у здорового до того ребенка в пятый возрастной период появилась мышечная гипотония с прогрессирующей утратой двигательных навыков и угасанием сухожильных рефлексов при нормальном психическом развитии, следует подумать о ранней детской форме спинальной амиотрофии Верднига — Гоффманна. Для лейкодистрофий, начинающихся в конце первого года жизни (метахроматическая и глобально-клеточная формы), характерна нарастающая неврологическая симптоматика — пирамидные, экстрапирамидные, мозжечковые расстройства, бульбарные и псевдобульбарные симптомы, снижение зрения, слуха, эпилептиформные припадки. Задержку психомоторного развития выявляют несколько позже.

Диагностическое значение у ребенка 9—12 мес может иметь постепенное угасание сухожильных рефлексов (в первую очередь коленных) при наследственных нервно-мышечных заболеваниях, синдроме Луи-Бар. Повышение сухожильных рефлексов, расширение их зоны, клонусы стоп у детей этого возрастного периода могут сопутствовать как тем заболеваниям, которые возникли на предыдущих этапах, так и тем, которые развились впервые.

Помимо **патологических форм двигательной активности**, которые могли быть отмечены уже на предыдущих этапах и имеют такое же диагностическое значение, у ребенка к концу года удается обнаружить *туловищную атаксию* как симптом поражения мозжечка. Она проявляется неустойчивостью в положении сидя, задержкой способности сесть, самостоятельно стоять и ходить, такой ребенок долго не умеет присесть и встать, даже держась за что-нибудь. Кроме того, в этом же возрасте могут появиться так называемые *функциональные тики*, когда у ребенка, спокойно занимающегося игрушками, можно отметить ритмичные повороты головы в сторону, покачивания головы, зажмуривание глаз, наморщивание носа, подергивание плечами, вращение кистями, стопами или пальцами ног. В отличие от аналогичных движений судорожного характера функциональные тики по существу являются закрепляющимися условнорефлекторными реакциями, и их можно прекратить, переключив внимание ребенка. Самостоятельного диагностического значения функциональные тики не имеют и не сопровождаются задержкой развития, но могут сочетаться с синдромом гипервозбудимости,

минимальной мозговой дисфункции, двигательными расстройствами и другими психоневрологическими нарушениями, которые обуславливают задержку возрастного развития.

Судорожные пароксизмы, описанные в предыдущих главах, наблюдаются и у детей пятого возрастного периода. Но, кроме того, в этом возрасте могут быть также аффективные респираторные припадки в виде остановки дыхания на вдохе, на высоте крика, сопровождающейся побледнением, цианозом, общей мышечной гипо- или гипертонией. Такому пароксизму всегда предшествует отрицательная эмоциональная реакция, и развитие пароксизма можно предотвратить путем переключения внимания ребенка.

У детей 9—12 мес можно наблюдать и карпопедальные спазмы («рука акушера»), ларингоспазм и генерализованную тетанию, которые необязательно указывают на спазмофилию в результате нарушения обмена кальция, а могут быть также одним из симптомов поражения центральной нервной системы.

Глава II

Оценка уровня психомоторного развития ребенка

Результаты изучения психомоторного развития детей первого года жизни указывают на тесную взаимосвязь развития моторных, сенсорных функций, голосовых реакций и сенсорномоторного поведения в целом и их корреляцию с наличием неврологических нарушений, стигм дизэмбриогенеза, особенностей сна, бодрствования ребенка, пищевого поведения и т. п. Многолетнее исследование особенностей психомоторного развития на первом году жизни и катamnестический анализ этих детей привели нас к выводу о возможности не только качественной характеристики отклонений в развитии, но ее количественной оценки.

Количественная оценка нарушения психомоторного развития может стать объективным критерием тяжести отставания, выявления легких отклонений в развитии, выделения группы детей повышенного риска в плане возможных отклонений в развитии и трудностей обучения в дальнейшем. Кроме того, количественная оценка помогает дифференцировать причины отклонения в развитии, так как позволяет более четко установить, развитие каких именно функций страдает в первую очередь и в наибольшей степени, а также может быть важным показателем выбора необходимых лечебно-коррекционных мероприятий и их эффективности.

Учитывая все это, мы предприняли попытку охарактеризовать уровень психомоторного развития ребенка первого года жизни при помощи балльных оценок (табл. 8—20). В основу такой оценки был положен комплексный эволюционный анализ развития ребенка на каждом месяце жизни с выделением ведущих узловых функций на каждом возрастном этапе. В оцениваемые показатели включены не только динамически изменяющиеся функции, но и уровень стигматизации, черепно-мозговая иннервация и патологические движения, которые, хотя и не являются показателями уровня

Таблица 8. Количественная оценка возрастного развития новорожденного (1-я неделя)

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2		0
Динамические функции					
1	Соотношение сна и бодрствования (коммуникативность)	Спит спокойно, просыпается только для кормления или когда мокрый, быстро засыпает	Спит спокойно и не просыпается мокрый и для кормления <i>или</i> сытый и сухой не засыпает	Не просыпается голодный и мокрый, а сытый и сухой не засыпает <i>или</i> часто беспричинно кричит	Очень трудно разбудить <i>или</i> мало спит, но и не кричит, <i>или</i> кричит постоянно
2	Голосовые реакции	Крик громкий, чистый с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик тихий, слабый, но с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик болезненный, пронзительный <i>или</i> отдельные всхлипывания на вдохе	Крик отсутствует <i>или</i> отдельные вскрикивания, <i>или</i> крик афоничный
3	Безусловные рефлексы	Все безусловные рефлексы вызываются, симметричны	Требуют более длительной стимуляции <i>или</i> быстро истощаются, <i>или</i> непостоянно асимметричны	Вызываются не все <i>или</i> после длительного латентного периода и повторной стимуляции, быстро истощаются, <i>или</i> стойко асимметричны	Не вызываются большинство рефлексов
4	Мышечный тонус	Симметричный флексорный тонус, преодолеваемый при пассивных движениях	Легкая асимметрия <i>или</i> тенденция к гипо- или гипертонии, не влияющие на позу и движения	Постоянные асимметрии, гипо- или гипертония, ограничивающие спонтанные движения	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки

5	Асимметричный шейный тонический рефлекс (АШТР)	При повороте головы в сторону непостоянно разгибает «лицевую» руку		Постоянные разгибание <i>или</i> отсутствие разгибания руки при повороте головы в сторону	Поза фехтовальщика
6	Цепной симметричный рефлекс	Отсутствует	—	—	—
7	Сенсорные реакции	Жмурится и беспокоится при ярком свете; поворачивает глаза к источнику света; вздрагивает при громком звуке	Одна из реакций сомнительна	Одна из реакций оценки 3 отсутствует <i>или</i> 2—3 реакции сомнительны	Все реакции из оценки 3 отсутствуют

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Количество не более 5 - 6	Более 6 и расположены главным образом в области лица	Более 8 <i>или</i> наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет <i>или</i> непостоянное легкое сходящееся косоглазие, <i>или</i> непостоянный легкий симптом Грефе	Сочетание 2 признаков из оценки 3 <i>или</i> легкая асимметрия лица, <i>или</i> непостоянный горизонтальный нистагм	Постоянное косоглазие <i>или</i> выраженный нистагм, <i>или</i> постоянный симптом Грефе, <i>или</i> бульбарный, <i>или</i> псевдобульбарный синдром	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1

Продолжение

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0
10	Патологические движения	Отсутствуют <i>или</i> единичные редкие атетовидные движения пальцами, <i>или</i> редкий высокочастотный тремор подбородка, рук при крике, кормлении, пассивных движениях	Частые атетовидные движения пальцами <i>или</i> мелко-размашистый высокочастотный тремор, не связанный с беспокойством	Сочетание 2 симптомов, перечисленных в оценке 2, <i>или</i> крупноразмашистый спонтанный тремор, <i>или</i> единичные подергивания мышц лица	Судороги

Таблица 9. Количественная оценка возрастного развития ребенка 1 мес

п/п	№ Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3		1	0
Динамические функции					
1	Коммуникабельность. Соотношение сна и бодрствования	Просыпается голодный и мокрый; быстро засыпает, ротовое внимание при общении	Не просыпается голодный и мокрый <i>или</i> сытый и сухой не засыпает, <i>или</i> ротовое внимание непостоянно	Трудно разбудить для кормления и (<i>или</i>) трудно засыпает и часто беспричинно кричит, <i>или</i> сочетание признаков из оценки 2	Очень трудно разбудить для кормления <i>или</i> не спит, но и не кричит, <i>или</i> кричит постоянно

2	Голосовые реакции	Крик громкий, чистый, с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик тихий, слабый, но с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик болезненный, пронзительный <i>или</i> отдельные вскрикивания на вдохе, <i>или</i> крик тихий с коротким выдохом	Вместо крика гримаса на лице <i>или</i> выраженные необычные звуки
3	Безусловные рефлексы	Все безусловные рефлексы симметричны, вызываются после короткого латентного периода	Требуют более длительной стимуляции <i>или</i> быстро истощаются, <i>или</i> асимметричны	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Не вызываются большинством рефлексов
4	Мышечный тонус	Симметричный флексорный тонус, преодолеваемый при пассивных движениях	Легкая непостоянная асимметрия тонуса <i>или</i> тенденция к гипо- или гипертонии, не влияющие на позу и движения	Постоянные асимметрия, гипо- или гипертония, ограничивающие спонтанные движения	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки
5	АШТР	При повороте головы в сторону непостоянно разгибает «лицевую» руку		Постоянные разгибание <i>или</i> отсутствие разгибания руки при повороте головы в сторону	Поза фехтовальщика
6	Цепной симметричный рефлекс	Лежа на животе — кратковременное приподнимание головы	Отсутствие приподнимания головы		

Продолжение

п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	
7	Сенсорные реакции	Кратковременная зрительная фиксация и прослеживание; слуховое сосредоточение; прекращение или изменение характера плача на голос взрослого	Одна реакция из оценки 3 сомнительна	Одна реакция из оценки 3 отсутствует <i>или</i> 2 реакции и более сомнительны	Все реакции из оценки 3 отсутствуют

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Их число не превышает 5—6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8 <i>или</i> наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Непостоянное сходящееся косоглазие <i>или</i> непостоянный симптом Грефе, <i>или</i> легкая асимметрия лица	Постоянные косоглазие <i>или</i> симптом Грефе, <i>или</i> выраженный нистагм, <i>или</i> бульбарный, <i>или</i> псевдобульбарный синдромы, <i>или</i> выраженная асимметрия лица	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1

10	Патологические движения	Отсутствуют	Иногда мелко-размашистый тремор при беспокойстве <i>или</i> редко в покое	Крупноразмашистый тремор <i>или</i> мелко-размашистый частый, не связанный с беспокойством	Судороги
----	-------------------------	-------------	--	---	----------

Таблица 10. Количественная оценка возрастного развития ребенка 2 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы		
		3	1	0

Динамические функции

1	Коммуникабельность	Четкий ритм сна и бодрствования; сытый и сухой засыпает не сразу, спокойное бодрствование; улыбка при общении со взрослыми	Отсутствие спокойного бодрствования <i>или</i> улыбка после длительной стимуляции	Отсутствие ритма сна и бодрствования <i>или</i> ротовое внимание вместо улыбки, <i>или</i> сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Отсутствие реакции на взрослого <i>или</i> сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
2	Голосовые реакции	Крик интонационно выразительный; начальное гуление	Крик мало варибельный <i>или</i> отдельные редкие звуки гуления	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Полное отсутствие звуков гуления

п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0
3	Безусловные рефлексy	Все безусловные рефлексy вызываются, симметричны, но резко выражены и непостоянны	Тенденция к угасанию только реакции опоры и автоматической походки <i>или</i> легкая асимметрия рефлексов	Все рефлексy постоянны <i>или</i> одни непостоянны, другие резко выражены <i>или</i> стойкое их угнетение	Все рефлексy усилены <i>или</i> отсутствие всех рефлексов, кроме рефлексов орального автоматизма
4	Мышечный тонус	Спонтанное, симметричное отведение рук в плечевых суставах и поднимающие до горизонтального уровня, легкое сопротивление пассивным движениям ног	Увеличение объема пассивных движений <i>или</i> их асимметрия, <i>или</i> затрудненное отведение бедер	Выраженные ограничения <i>или</i> увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки
5	АШТР	При повороте головы в сторону разгибает «лицевую» руку	При повороте головы в сторону поза фехтовальщика постоянная, быстро исчезает спонтанно	Поза фехтовальщика возникает постоянно и держится длительно	Ребенок фиксирован в позе фехтовальщика

	Цепные симметричные рефлексы	Лежа 6 на животе удерживает голову, в вертикальном положении — постоянно	В вертикальном положении приподнимает, но не удерживает голову	Лежа на животе приподнимает, но не удерживает голову	Лежа на животе проявляется только защитный рефлекс
7	Сенсорные функции	Следит за движущейся в горизонтальной плоскости игрушкой; слуховое сосредоточение	Фиксирует игрушку взглядом, но прослеживание быстро истощается <i>или</i> слуховое сосредоточение сомнительно	Фиксация и прослеживание непостоянны <i>или</i> не реагирует на звук	Отсутствие фиксации и прослеживания

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Число не превышает 5 - 6	Более 6 и расположены главным образом в области лица	Более 8 <i>или</i> наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие <i>или</i> птоз, <i>или</i> асимметрия лица, <i>или</i> симптом Грефе при перемене положения	Стойкие косоглазие <i>или</i> нистагм, <i>или</i> симптом Грефе, <i>или</i> бульбарный, <i>или</i> псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют	Иногда мелкоразмашистый тремор при беспокойстве <i>или</i> редко в покое	Частый мелкоразмашистый тремор <i>или</i> крупноразмашистый тремор при манипуляциях	Судороги

Таблица 11. Количественная оценка возрастного развития ребенка 3 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Динамические функции

1	Коммуникабельность	Активное бодрствование; комплекс оживления при общении	Активное бодрствование кратковременное <i>или</i> неполный комплекс оживления	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Отсутствие комплекса оживления <i>или</i> отсутствие активного бодрствования
2	Голосовые реакции	Крик с отчетливыми интонациями; певучее гуление	Крик маловыразительный <i>или</i> начальное гуление	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Отсутствие гуления
3	Безусловные рефлексы	Выражена тенденция к угасанию всех рефлексов; реакция опоры и автоматическая походка отсутствуют	Отсутствует тенденция к угасанию некоторых рефлексов <i>или</i> вызываются непостоянно большинство рефлексов, <i>или</i> легкая асимметрия рефлексов	Все рефлексы вызываются <i>или</i> некоторые усилены	Все рефлексы усилены <i>или</i> все отсутствуют, кроме рефлексов орального автоматизма
4	Мышечный тонус	Спонтанное симметричное отведение рук в стороны, поднимание выше головы	Увеличение объема пассивных движений <i>или</i> их асимметрия.	Выраженные ограничения <i>или</i> увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки

		ризонтального уровня; легкое сопротивление пассивным движениям ног	<i>или</i> неполное отведение бедер	жений	
5	АШТР	При повороте головы в сторону разгибает «лицевую» руку	При повороте головы в сторону поза фехтовальщика непостоянна, быстро исчезает спонтанно	Поза фехтовальщика возникает постоянно и держится длительно	Ребенок фиксирован в позе фехтовальщика
6	Цепные симметричные рефлексы	Лежа на животе — опора на согнутые под острым углом предплечья; в вертикальном положении хорошо удерживает голову	Неуверенная опора на предплечья <i>или</i> в вертикальном положении голову держит неустойчиво	Нет опоры на предплечья <i>или</i> плохой контроль головы в положении на животе	Лежа на животе поднимает, но не удерживает голову
7	Сенсорно-моторное поведение	Плавно следит за игрушкой во всех направлениях; поворот головы и глаз к источнику звука; направляет руку к объекту	Ощупывает руки и одеяло, но не направляет руку к видимому объекту <i>или</i> поворачивает голову к источнику звука непостоянно	Непостоянное проследивание <i>или</i> сомнительная реакция на звук, <i>или</i> не ощупывает свои руки	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1 <i>или</i> не проследивает предмет <i>или</i> не реагирует на звук

Продолжение

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			0
		3	2	1	

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Число не превышает 5 - 6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8 или наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие или асимметрия лица, или птоз, или симптом Грефе при перемене положения тела	Стойкие косоглазие или нистагм, или симптом Грефе, или бульбарный, или псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют	Иногда мелкоразмашистый тремор при беспокойстве	Постоянный тремор при беспокойстве	Судороги или тремор в покое

Таблица 12. Количественная оценка возрастного развития ребенка 4 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Динамические функции

1	Коммуникабельность	Ориентировочная реакция на общение перед комплексом оживления	Полный комплекс оживления без ориентировочной реакции	Отсутствие ориентировочной реакции и неполный комплекс оживления	Не интересуется окружающим
2	Голосовые реакции	Певучее гуление и смех	Крик интонационно-выразительный, но отсутствует смех <i>или</i> слабо выражено певучее гуление	Начальное гуление вместо певучего	Гуление отсутствует <i>или</i> отдельные короткие гласные звуки
3	Безусловные рефлексы	Вызываются лишь отдельные компоненты рефлекса Моро	Отсутствует явная тенденция к ослаблению или видоизменению рефлекса Моро при отсутствии других рефлексов	Наличие ряда безусловных рефлексов	Сохранены большинство безусловных рефлексов
4	Мышечный тонус	Полный объем пассивных и произвольных движений	Легкое увеличение <i>или</i> уменьшение сопротивления пассивным движениям, не влияющие на их объем	Ограничение <i>или</i> увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0
5	АШТР	При повороте головы в сторону разгибание «лицевой» руки непостоянно	При повороте головы в сторону поза фехтовальщика непостоянна, быстро исчезает спонтанно	Поза фехтовальщика возникает постоянно и держится длительно	Ребенок фиксирован в позе фехтовальщика
6	Цепные симметричные рефлексы	Лежа на животе — опора на согнутые под прямым углом предплечья; лежа на спине — при тракции за руки приподнимает голову; поворачивается со спины на бок; верхний рефлекс Ландау	Лежа на животе — опора на согнутые под острым углом предплечья <i>или</i> не поворачивается со спины на бок	Нет опоры на предплечья <i>или</i> на спине при тракции за руки не поднимает голову, <i>или</i> плохо выражен верхний рефлекс Ландау	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1, <i>или</i> в положении на животе — плохой контроль головы
7	Сенсорно-моторное поведение	Тянется к игрушке; рассматривает свои руки; локализует звук в пространстве	Не тянется к игрушке, но направляет к ней руку; <i>или</i> не рассматривает свои руки, но плавно прослеживает за игрушкой, <i>или</i> непостоянно поворачивает голову к источнику звука	Не направляет руку к объекту <i>или</i> сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Неуверенно прослеживает за игрушкой <i>или</i> не реагирует на звук

Факторы риска

9-1788

	Стигмы	Отсутствуют	Число не превышает 5 - 6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8 или наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие или птоз, или симптом Грефе при перемене положения тела, или асимметрия лица	Выраженные косоглазие или нистагм, или асимметрия лица, или симптом Грефе, или бульбарный, или псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке I
10	Патологические движения	Отсутствуют	Иногда мелкоамплитудный тремор при беспокойстве	Постоянный тремор при беспокойстве или тремор языка	Судороги или тремор в покое

Таблица 13. Количественная оценка возрастного развития ребенка 5 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0
Динамические функции					
1	Коммуникабельность	Ориентировочная реакция, сменяющаяся оживлением или реакцией страха	Нет дифференциации комплекса оживления <i>или</i> слабо выражена ориентировочная реакция	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2, <i>или</i> отсутствует ориентировочная реакция	Не интересуется окружающим
2	Голосовые реакции	Певучее гуление с цепочками звуков, смех, хныканье	Отсутствуют цепочки звуков в гулении	Слабо выражено гуление <i>или</i> отсутствуют смех, хныканье	Начальное гуление <i>или</i> отдельные короткие гласные звуки
3	Безусловные рефлексы	Сосательный рефлекс и отдельные слабо выраженные компоненты рефлекса Моро	Полный рефлекс Моро, слабо выраженный	Резко выраженный рефлекс Моро <i>или</i> оральные автоматизмы	Выражены многие безусловные рефлексы
4	Мышечный тонус	Полный объем пассивных и произвольных движений	Легкое увеличение <i>или</i> уменьшение сопротивления пассивным движениям, не влияющие на их объем	Ограничение <i>или</i> увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки

5	АШТР	Отсутствует	При повороте головы в сторону разгибание «лицевой» руки непостоянно	При повороте головы в сторону поза фехтовальщика непостоянна, быстро исчезает спонтанно	Поза фехтовальщика возникает постоянно и держится длительно
6	Цепные симметричные рефлексы	Лежа на животе — опора на вытянутые руки, на одну руку; на спине — при тракции за руки тянется за руками, уверенно поворачивается со спины на бок	Лежа на животе — опора на согнутые под прямым углом предплечья <i>или</i> не опирается на одну руку	Лежа на животе — опора на согнутые под острым углом предплечья <i>или</i> на спине не притягивается к рукам при тракции, <i>или</i> не поворачивается со спины на бок	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1, <i>или</i> нет опоры на предплечья
7	Сенсорно-моторное поведение	Переводит взгляд с предмета на предмет; тянется к игрушке и захватывает ее, чаще двумя руками, тянет руку и игрушку в рот; адекватная реакция на интонацию, на голос матери беспокоится или оживляется	Тянется к игрушке, но захватывает неуверенно <i>или</i> не переводит взгляд с предмета на предмет, <i>или</i> часто рассматривает свои руки	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2, <i>или</i> не захватывает игрушку, <i>или</i> отсутствует адекватная реакция на интонацию и голос матери, <i>или</i> не тянет руки в рот	Не тянется к игрушке <i>или</i> не локализует звук в пространстве, <i>или</i> постоянно рассматривает только руки, <i>или</i> сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1

Продолжение

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Их число не превышает 6—5	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8—10 или наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие или асимметрия лица	Постоянные косоглазие или симптом Грефе, или нистагм, или птоз, или бульбарный, или псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют	Иногда мелкоразмашистый тремор при беспокойстве	Постоянный тремор при беспокойстве или тремор языка, или тремор при захвате игрушки	Судороги или тремор в покое

Таблица 14. Количественная оценка возрастного развития ребенка 6 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы		
		3	2	0

Динамические функции

1	Коммуникабельность	Четкая ориентировочная реакция; при виде матери беспокоится или оживляется; рассматривает окружающие предметы и людей	Не дифференцирует мать <i>или</i> постоянное отсутствие отрицательной эмоциональной реакции на новое лицо, <i>или</i> не рассматривает предметы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Не интересуется окружающим
2	Голосовые реакции	Короткие лепетные звуки	Малоактивный лепет	Певучее гуление с цепочками звуков	Отдельные короткие гласные звуки <i>или</i> певучее гуление без цепочки звуков
3	Безусловные рефлексы	Отсутствуют, кроме сосательного	Слабо и непостоянно выражены отдельные компоненты рефлекса Моро	Постоянный рефлекс Моро <i>или</i> оральные автоматизмы	Постоянно вызывается несколько рефлексов

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0
4	Мышечный тонус	Полный объем пассивных и произвольных движений	Легкое увеличение <i>или</i> уменьшение сопротивления пассивным движениям, не влияющие на их объем	Ограничение <i>или</i> увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки
5	АШТР	Отсутствует	При повороте головы в сторону разгибание «лицевой» руки непостоянно	При повороте головы в сторону поза фехтовальщика постоянно, быстро исчезает спонтанно	Поза фехтовальщика возникает постоянно и держится длительно
6	Ценные симметричные рефлексы	Лежа на животе — опора на вытянутые руки, на одну руку; Лежа на спине — при тракции за руки садится; поворачивается со спины на живот; нижний рефлекс Ландау	Поворачивается со спины на бок, но не на живот <i>или</i> не опирается на одну руку, <i>или</i> при тракции за руки подтягивается, но не садится	Лежа на животе — опора только на согнутые руки <i>или</i> не поворачивается со спины на бок, <i>или</i> при тракции за руки только приподнимает голову, <i>или</i> сочетание признаков из оценки 2	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
7	Сенсорно-моторное поведение	Оптическая реакция опоры рук;	Оптическая реакция рук непостоянна	Сочетание симптомов, перечисленных в	Не захватывает игрушку

	захватывает игрушку с любой стороны; держит в каждой руке по предмету; Поворачивается на звук, если внимание его не отвлечено игрушкой, взрослым (активное внимание)	<i>или</i> захватывает предметы, только расположенные перед собой, <i>или</i> удерживает только один предмет, <i>или</i> не развито активное внимание	оценке 2	
--	--	---	----------	--

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Их число не превышает 5—6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8—10 <i>или</i> наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие <i>или</i> асимметрия лица	Постоянные косоглазие <i>или</i> симптом Грефе, <i>или</i> нистагм, <i>или</i> птоз, <i>или</i> бульбарный, <i>или</i> псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют		Мелкоразмашистый тремор при беспокойстве <i>или</i> тремор языка, <i>или</i> тремор при захвате игрушки	Судороги <i>или</i> тремор в покое

Таблица 15. Количественная оценка возрастного развития ребенка 7 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Динамические функции

1	Коммуникабельность	Внимательно рассматривает взрослых, прежде чем вступить в контакт; реакция страха сменяется познавательным интересом; дифференцирует «своих» и «чужих»	Малоактивен в общении <i>или</i> слабо выражен познавательный интерес, <i>или</i> нечеткая дифференциация «своих» и «чужих»	Выраженный комплекс оживления на любое лицо <i>или</i> не дифференцирует «своих» и «чужих», <i>или</i> отсутствие ориентировочной реакции	Не интересуется окружающим <i>или</i> сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
2	Голосовые реакции	Активный лепет	Малоактивный лепет	Произносит отдельные слоги редко	Лепет отсутствует
3	Безусловные рефлексы	Отсутствуют, за исключением сосательного	—	Отдельные элементы орального автоматизма	Оральные автоматизмы и другие безусловные рефлексы
4	Мышечный тонус	Полный объем пассивных и произвольных движений	Легкое увеличение <i>или</i> уменьшение сопротивления пассивным движениям, не влияющие на их объем	Ограничение <i>или</i> увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки

5	АШТР	Отсутствует	При повороте головы в сторону разгибание «лицевой» руки непостоянно	При повороте головы в сторону поза фехтовальщика непостоянна, быстро исчезает спонтанно	Поза фехтовальщика возникает постоянно и держится длительно
6	Цепные симметричные рефлексы	Посаженный ребенок сидит, опираясь на руки; ползает на животе; стоит при поддержке; поворачивается с живота на спину; нижний рефлекс Ландау	Сидит с посторонней помощью <i>или</i> не ползает на животе, <i>или</i> неуверенно поворачивается с живота на спину, <i>или</i> слабо выражен рефлекс Ландау	Не сидит <i>или</i> нет опоры на ноги, <i>или</i> не поворачивается с живота на спину	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
7	Сенсорно-моторное поведение	Захват игрушки сопровождается генерализованными активными движениями; перекладывает предмет из руки в руку; похлопывает рукой по игрушке; узнает голоса близких	Одна или две реакции из оценки 3 сомнительны	Нет похлопывающих движений руками <i>или</i> не перекладывает предмет из руки в руку, <i>или</i> не узнает голоса близких, <i>или</i> захват игрушки не сопровождается общим оживлением движений	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1

Продолжение

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Их число не превышает 5—6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8—10 или наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие или асимметрия лица	Постоянные косоглазие или симптом Грефе, или нистагм, или птоз, или бульбарный, или псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют		Тремор при захвате игрушки или тремор языка	Судороги или тремор в покое

Таблица 16. Количественная оценка возрастного развития ребенка 8 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Динамические функции

1	Коммуникабельность	Игровой контакт со взрослыми; лепет и жест как средство коммуникации; четко дифференцирует «своих» и «чужих»	Игровой контакт только в определенной ситуации <i>или</i> не общается с помощью жестов	Сомнительная дифференциация «своих» и «чужих» <i>или</i> игровой контакт со взрослым слабо выражен	При общении выраженный комплекс оживления <i>или</i> не дифференцирует «своих» и «чужих»
2	Голосовые реакции	Активный, интонационно-выразительный лепет	Лепет малоактивный <i>или</i> без четкой интонационной выразительности	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2, <i>или</i> только изредка повторяет цепочки звуков	Отсутствие лепета
3	Безусловные рефлексы	Отсутствуют, за исключением сосательного			Оральные автоматизмы и другие безусловные рефлексы

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3		1	0
4	Мышечный тонус	Полный объем пассивных и произвольных движений	Легкое увеличение или уменьшение сопротивления пассивным движениям, не влияющие на их объем	Ограничение или увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса или эмбриона, или лягушки
5	АШТР	Отсутствует	—	При повороте головы в сторону разгибание «лицевой» руки непостоянно	Поза фехтовальщика при повороте головы в сторону
6	Цепные симметричные рефлексы	Садится и сидит, не опираясь; становится на четвереньки; ухватившись за опору, становится на колени; нижний рефлекс Ландау	Одна из реакций оценки 3 сомнительна	Отсутствует нижний рефлекс Ландау или сидит с опорой на руки, или самостоятельно не садится	Самостоятельно не сидит или сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
7	Сенсорно-моторное поведение	Отталкивание предмета, кидание, стучит предметом о	Манипулирует чаще одной игрушкой или похлопывающие	Не реагирует на свое имя или не различает ли-	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1

	предмет, манипулирует 2—3 предметами; различает лица людей; знает свое имя	движения редкие	ца людей, <i>или</i> тянет игрушку только в рот
--	--	-----------------	--

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Их число не превышает 5—6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8—10 <i>или</i> наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие <i>или</i> асимметрия лица	Постоянные косоглазие <i>или</i> симптом Грефе, <i>или</i> нистагм, <i>или</i> птоз, <i>или</i> бульбарный, <i>или</i> псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют	Функциональные тики мышц глаз, туловища, конечностей, мимической мускулатуры	Тремор при захвате игрушки <i>или</i> тремор языка	Судороги <i>или</i> тремор в покое

Таблица 17. Количественная оценка возрастного развития ребенка 9 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы.			
		3	2	1	0

Динамические функции

1	Коммуникабельность	Игровой контакт со взрослыми; различные эмоциональные реакции при контакте с матерью; общение при помощи жеста	Эмоциональные реакции при контакте с матерью слабо выражены	Игровой контакт слабо выражен <i>или</i> не общается с помощью жестов	Нет игрового контакта и не общается с помощью жестов
2	Голосовые реакции	В лепете разнообразные звуковые сочетания; интонационно-мелодическая имитация фразы	В лепете преобладают только губные звуки и гласные <i>или</i> отсутствует интонационно-мелодическая имитация фразы	Сочетание признаков из оценки 2	Лепет малоактивный, интонационно-невывразительный
3	Безусловные рефлексы	Отсутствуют, за исключением сосательного	—	—	Безусловные рефлексы вызываются
4	Мышечный тонус	Полный объем пассивных и произ-	Легкое увеличение <i>или</i> уменьшение соп-	Ограничение <i>или</i> увеличение объ-	Позы опистотонуса

		вольных движений	ротирования пассивным движениям, не влияющие на их объем	ема пассивных движений	<i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки
5	АШТР	Отсутствует	—	При повороте головы в сторону непостоянное разгибание «лицевой» руки	Поза фехтовальщика при повороте головы в сторону
6	Цепные симметричные рефлексы	Сохраняет равновесие сидя при манипуляциях с предметами; встает, ухватившись за опору; переступает, поддерживаемый за руки	Одна из реакций, указанных в оценке 3, сомнительна	Сидит только с опорой на руки <i>или</i> не делает попыток встать, <i>или</i> все реакции, перечисленные в оценке 3, сомнительны	Самостоятельно не сидит <i>или</i> сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
7	Сенсорно-моторное поведение	Отвечает действием на словесные инструкции; ищет спрятанную игрушку; берет мелкие предметы двумя пальцами	Не ищет спрятанный предмет <i>или</i> не берет игрушку пальцами, <i>или</i> не отвечает действием на словесные инструкции	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Не проявляет интереса к игрушкам и окружающему <i>или</i> безучастен к общению

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы		
		3	2	0

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Их число не превышает 5—6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8—10 или наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие или асимметрия лица	Постоянные косоглазие или симптом Грефе, или нистагм, или птоз, или бульбарный, или псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют	Функциональные тики мышц глаз, шеи, туловища, конечностей, мимической мускулатуры	Тремор при манипуляции с предметами или тремор языка	Судороги или тремор в покое

Таблица 18. Количественная оценка возрастного развития ребенка 10 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Динамические функции

1	Коммуникабельность	Реакция недовольства на различные ситуации; голосом сигнализирует о биологических нуждах; игровой контакт со взрослым; подражает жестам	Игровой контакт избирателен, быстро истощается <i>или</i> преобладают отрицательные эмоциональные реакции	В общении малоактивен <i>или</i> не подражает жестам, <i>или</i> эмоциональные реакции слабо выражены	Игровой контакт слабо выражен и не сопровождается голосовыми реакциями и жестом
2	Голосовые реакции	Подражание звукам и слогам; разнообразие звуковых сочетаний; лепетные слова	Лепет малоактивный <i>или</i> мало звуковых сочетаний, <i>или</i> нет лепетных слов	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Отсутствие лепета
3	Безусловные рефлексы	Отсутствуют, за исключением сосательного			Безусловные рефлексы вызываются

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2		0
4	Мышечный тонус	Полный объем пассивных и произвольных движений	Легкое увеличение <i>или</i> уменьшение сопротивления пассивным движениям, не влияющие на их объем	Ограничение <i>или</i> увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки
5	АШТР	Отсутствует	—	—	Непостоянная поза фехтовальщика
6	Цепные симметричные рефлексы	Стоит самостоятельно; ходит, держась одной рукой	Одна из реакций оценки 3 сомнительна	Не стоит самостоятельно <i>или</i> не пытается ходить с поддержкой	Не встает <i>или</i> сочетание признаков из оценки 1
7	Сенсорно-моторное поведение	Подражательные движения рук — «ладушки», «до свидания»	Не выражены подражательные движения	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Манипулятивная деятельность слабо выражена

ния»;
 вкладывает пальцы в
 отверстие под кон-
 тролем глаза;
 показывает части те-
 ла другого челове-
 ка;
 пальцевой захват иг-
 рушки

или не показывает
 части тела
или не вкладывает
 пальцы в отверстия,
или нет пальцевого
 захвата,

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Их число не превы- шает 5—6	Более 6 и расположе- ны главным обра- зом на лице	Более 8—10 <i>или</i> наличие гру- бых пороков раз- вития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие <i>или</i> асимметрия лица	Постоянные косоглазие <i>или</i> симптом Грефе, <i>или</i> нистагм, <i>или</i> птоз, <i>или</i> бульбарный, <i>или</i> псевдобульбар- ный синдромы	Сочетание симпто- мов, перечисле- нных в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют	Функциональные тики мышц глаз, шеи, туловища, мимичес- кой мускулатуры	Тремор при манипу- ляции с предметами <i>или</i> тремор языка	Судороги <i>или</i> тремор в по- кое

Таблица 19. Количественная оценка возрастного развития ребенка 11 мес

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Динамические функции

1	Коммуникабельность	Реакция торможения при слове «нельзя»; выполняет некоторые просьбы; избирательное отношение к окружающему; понимает названия отдельных предметов	Слабая выраженность реакций из оценки 3	Нет избирательного отношения к окружающему <i>или</i> не подражает жестам, <i>или</i> неадекватная реакция на речевое общение, <i>или</i> не понимает названия отдельных предметов	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
2	Голосовые реакции	Подражание слогам и звукам; говорит лепетные слова «ма-ма», «да-да», «тя-тя»	Лепет малоактивный <i>или</i> недостаточная интонационная выразительность лепета, <i>или</i> не подражает звукам и слогам	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Отсутствие лепета
3	Безусловные рефлексы	Отсутствуют, за исключением сосательного	—	—	Безусловные рефлексы вызываются

4	Мышечный тонус	Полный объем пассивных и произвольных движений	Легкое увеличение <i>или</i> уменьшение сопротивления пассивным движениям, не влияющие на их объем	Ограничение <i>или</i> увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона <i>или</i> лягушки
5	АШТР	Отсутствует	—	—	Непостоянная поза фехтовальщика при повороте головы в сторону
6	Цепные симметричные рефлексы	Уверенно стоит без опоры; приседает; ходит, держась одной рукой; делает несколько шагов без опоры	Одна из реакций оценки 3 сомнительна	Не стоит без опоры <i>или</i> не ходит с подержкой, <i>или</i> все реакции из оценки 3 сомнительны	Не становится на ноги <i>или</i> сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
7	Сенсорно-моторные реакции	Выбрасывание игрушек из кровати; вкладывает пальцы в отверстия на ощупь; подражательные движения — перелистывание страниц, запуск машины; показывает части своего тела	Слабая выраженность 2—3 реакций из оценки 3	Не выражены подражательные движения <i>или</i> нет пальцевого захвата, <i>или</i> не показывает части тела	Манипулятивная деятельность и подражательные движения слабо выражены <i>или</i> сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1

Продолжение

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Их число не превышает 5—6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8—10 или наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие или асимметрия лица	Постоянные косоглазие или симптом Грефе, или нистагм, или птоз, или бульбарный, или псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют	Функциональные тики мышц глаз, шеи, туловища, конечностей, мимической мускулатуры	Тремор рук при манипуляции предметами или тремор языка, или элементы хореоатетойдного гиперкинеза	Судороги или тремор в покое

Таблица 20. Количественная, оценка возрастного развития ребенка 12 мес

п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0

Динамические показатели

1	Коммуникабельность	Избирательное отношение к окружающим; обращается со взрослыми при помощи звукосочетаний; подчиняется некоторым инструкциям; обращает внимание на лицо говорящего	Предпочитает общаться со взрослыми при помощи жеста <i>или</i> не подчиняется словесным инструкциям, <i>или</i> недостаточно избирательное отношение к окружающим	Сочетание признаков из оценки 2 <i>или</i> не обращает внимания на лицо говорящего	Отсутствие реакции на речевое общение <i>или</i> низкий интерес к окружающему
2	Голосовые реакции	Говорит 5—6 лепетных слов, выражена интонация просьбы; соотнесение лепетных звуков с лицами и предметами	Лепет малоактивный <i>или</i> говорит только 1—2 лепетных слова, <i>или</i> не всегда точно соотносит слово с предметом, действием, лицом	Отсутствие лепетных слогов	Отсутствие лепета, не понимает обращенную речь
3	Безусловные рефлексы	Отсутствуют, за исключением сосательного	—	—	Безусловные рефлексы вызываются

№ п/п	Показатель	Оценка ответа, баллы			
		3	2	1	0
4	Мышечный тонус	Полный объем пассивных и произвольных движений	Легкое увеличение <i>или</i> уменьшение сопротивления пассивным движениям, не влияющие на их объем	Ограничение <i>или</i> увеличение объема пассивных движений	Позы опистотонуса <i>или</i> эмбриона, <i>или</i> лягушки
5	АШТР	Отсутствует	—	—	Непостоянная поза фехтовальщика при повороте головы в сторону
6	Цепные симметричные рефлексы	Ходит без поддержки; приседает и встает	Стоит самостоятельно, но ходит с легкой поддержкой <i>или</i> приседает, но не встает	Стоит самостоятельно неуверенно <i>или</i> сочетание признаков из оценки 2	Не стоит самостоятельно <i>или</i> не ходит с поддержкой
7	Сенсорно-моторное поведение	Вкладывание одного предмета в другой; открывает коробку, ящик; узнавание картинок; пользуется ложкой и гребенкой по назначению	Слабая выраженность 2—3 реакций из оценки 3	Не узнает картинки <i>или</i> не пользуется окружающими предметами, <i>или</i> производит только похлопывающие движения предметами	Манипулятивная деятельность слабо выражена <i>или</i> не реагирует на словесные просьбы, <i>или</i> сочетание симптомов, пере-

численных в
оценке 1

Факторы риска

8	Стигмы	Отсутствуют	Их число не превышает 5—6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8—10 <i>или</i> наличие грубых пороков развития
9	Черепные нервы	Патологии нет	Легкие косоглазие <u><i>или</i> асимметрия лица</u>	Постоянные косоглазие <i>или</i> симптом Грефе, <i>или</i> нистагм, <i>или</i> птоз, <i>или</i> бульбарный, <i>или</i> псевдобульбарный синдромы	Сочетание симптомов, перечисленные в оценке 1
10	Патологические движения	Отсутствуют	Функциональные тики мышц глаз, шеи, туловища, конечностей, мимической мускулатуры	Тремор рук при манипуляции с предметами <i>или</i> тремор языка, <i>или</i> элементы хореоатетойдного гиперкинеза	Судороги <i>или</i> тремор в покое

развития, но помогают выявить группу детей с повышенным риском задержки развития.

Следует подчеркнуть, что подобный подход не является всеобъемлющим, его необходимо применять в сочетании с общим клиническим обследованием и определением качественной структуры задержки психомоторного развития. Тем не менее апробация количественной оценки уровня развития детей первого года жизни, которая была проведена более чем на 500 детях, показала ее практическую целесообразность. Возможно, в процессе дальнейшего использования количественной оценки уровня и динамики психомоторного развития не только авторами, но и другими врачами некоторые ее аспекты будут уточнены. Если же они будут унифицированы и общеприняты, это может стать основой преемственности поэтапного наблюдения за ребенком, поможет также проведению сравнительного анализа результатов научных исследований в области неврологии раннего возраста.

По предлагаемой методике количественная оценка на каждом возрастном этапе проводится на основе показателей, которые оцениваются по четырехбалльной системе (оптимальное развитие функции—3 балла, ее отсутствие—0 баллов) с учетом динамики нормального возрастного развития. Оптимальная оценка по шкале возрастного развития соответствует 30 баллам.

Динамические исследования показали, что оценку 27—29 баллов на одном возрастном этапе в большинстве случаев можно расценивать как вариант возрастной нормы, но необходимо учитывать, что если ребенок теряет 3 балла по показателям какой-либо одной функции или из-за наличия факторов риска, его следует отнести к категории риска в отношении нарушений дальнейшего развития или возможности выявления локальных нарушений (зрения, слуха и др.). Такой ребенок нуждается в обязательном динамическом наблюдении.

При оценке 23—26 баллов детей относят к безусловной группе риска; оценка 13—22 балла четко свидетельствует о задержке развития; группу детей с оценкой ниже 13 баллов составляют большие с тяжелой общей задержкой развития в результате органического поражения центральной нервной системы.

Основной задачей таблиц является попытка объективизировать задержку уровня психомоторного развития на момент осмотра и определить степень этой задержки. При

оценке полученных данных необходимо учитывать, что результаты осмотра у новорожденных и грудных детей зависят не только от истинного уровня психомоторного развития, но и от ряда привходящих факторов, таких, как степень биологического комфорта, суточный биоритм, условия воспитания, настроение ребенка и врача, обстановка в которой проводится осмотр, и т. д. Поэтому выполнение ребенком требований по первому предъявлению безусловно свидетельствует о наличии функции, однако чтобы удостовериться в отсутствии функции, ее снижении или дефектности, необходимо повторить попытки ее обнаружить как в процессе одного осмотра, так и при повторных осмотрах с коротким интервалом времени. Иногда целесообразно попросить мать или ухаживающий за ребенком персонал провести определенные воспитательные мероприятия в паузах между осмотрами.

Например, если ребенок на голос матери поворачивает голову преимущественно вправо, то ей следует подходить к кровати с левой стороны.

Следующей задачей таблиц является качественный анализ задержки психомоторного развития и попытка раскрыть ее механизмы. Необходимо выяснить, за счет каких функций ребенок теряет баллы:

а) происходит ли потеря баллов главным образом за счет одной какой-либо ведущей функции и какой именно, как она влияет на качество других функций либо потеря баллов распределяется более или менее равномерно и выделить ведущие нарушения не представляется возможным. Например, ребенок с церебральным параличом в возрасте 11—12 мес даже при сохранной психике теряет значительное количество баллов на всех функциях вследствие выраженных двигательных и речевых нарушений. Вместе с тем у ребенка с глубокой умственной отсталостью оценка за 1-ю и 7-ю функции может быть снижена до 0, тогда как за 4-ю и 5-ю он получает 3—2 балла. Иными словами, анализ показывает, что в последнем случае в основе нарушения социального поведения, движений, зрительно-моторной координации ребенка лежит не патология рефлекторной деятельности и мышечного тонуса, а отсутствие мотивации. Следует отметить также, за что ребенок получает 0 или 1 балл. Если он не выполняет какое-либо требование, перечисленное в таблице, то это скорее свидетельствует о диспропорции развития двигательных и психических функций, тогда как снижение оценки по

совокупности невыполняемых требований бывает обычно при тотальной задержке развития;

б) теряет ли ребенок баллы только за счет задержки приобретения возрастных навыков либо их задержка сочетается с сохранением более примитивных двигательных и (или) психических реакций. Например, ребенок 6 мес не дифференцирует «своих» и «чужих», не узнает голоса близких, но при этом он дает реакцию на новизну в виде настроения, комплекс оживления угас. В этом случае невыполнение отдельных требований скорее обусловлено отсутствием должных воспитательных мероприятий. У другого ребенка того же возраста наряду с отсутствием дифференциации «своих» и «чужих» сохранен комплекс оживления на любое лицо, слабо выражены реакции на новизну. Это указывает уже на задержку психического развития органической природы. Аналогичный пример можно привести и с двигательными функциями. Ребенок 6 мес может не поворачиваться со спины на живот, но при этом мышечный тонус у него нормальный, отсутствуют патологические тонические рефлексы, угасли примитивные безусловные рефлексы. Такой ребенок не выполняет предъявляемых к нему требований потому, что его этому не научили. В другом случае, если отсутствие поворотов со спины на живот сочетается с АИТР и мышечной гипертонией, это свидетельствует об органическом поражении нервной системы.

В заключение анализа можно провести количественную оценку в динамике. При этом необходимо отметить не только изменения общей оценки уровня возрастного развития, но и проанализировать становление каждой функции отдельно. Такой анализ позволяет дифференцировать истинно прогрессивный процесс от кажущегося прогрессивным. Так, общая кривая количественной оценки возрастного развития ребенка с церебральным параличом средней тяжести имеет тенденцию к постепенному снижению. Однако если проанализировать отдельные функции, то окажется, что с возрастом ребенок все больше теряет баллы на двигательной и рефлекторной деятельности, тогда как оценка параметров психического развития идет вверх. Диссоциация между тенденциями отдельных функций свидетельствует об отсутствии истинной прогрессивности патологического процесса. При истинной прогрессивности кривые количественной оценки становления отдельных функций окажутся более или менее параллельными. Следует, однако, предостеречь от

обратного логического заключения, так как параллельность кривых оценки отдельных функций еще не доказывает прогредиентность патологического процесса, особенно при выраженном отставании становления психических и двигательных навыков.

Анализ данных таблиц по всем параметрам в комбинации с тщательным неврологическим обследованием и применением дополнительных методов исследования позволит подойти к нозологическому диагнозу.

Глава III

Задержка развития

Динамика возрастного развития на первом году жизни значительно варьирует в зависимости от *норма — реакций*, определяемых генотипом организма, и от влияния на него окружающей среды как в ante-, так и в постнатальный период. По-видимому, если эффекты факторов внешней среды, главным образом отрицательные, не превышают возможностей их компенсации в пределах норма-реакции, то отклонения от средних возрастных параметров развития не являются патологическими. Такие варианты задержки развития в дальнейшем мы будем называть *доброкачественными, или неспецифическими*, подразумевая под этим, что они не связаны с повреждением мозга и с возрастом компенсируются при благоприятных условиях внешней среды даже без каких-либо терапевтических воздействий. Другими словами, неспецифическая, доброкачественная задержка обусловлена замедлением темпа созревания мозговых структур и их функций при отсутствии качественных изменений в центральной нервной системе.

От доброкачественной, неспецифической задержки развития мы предлагаем отличать *специфическую задержку развития*, связанную с повреждением мозговых структур и их функций в результате того, что влияние внешней среды не может быть компенсировано в пределах генетически детерминированных норма-реакций либо генотип определяет нарушение строения мозга и его функционирования [Журба Л. Т. и др., 1980].

Исходя из такого определения специфической и неспецифической задержки возрастного развития, можно заключить, что одни и те же внешние факторы в одних случаях вызывают лишь некоторую задержку становления возрастных функций, в других — приводят к дисфункции мозга, которая наряду с задержкой развития проявляется различными не-

врологических и психоневрологических нарушениями, чаще всего в виде того или иного более или менее очерченного клинического синдрома. Последние, как нам кажется, наряду с качественными особенностями задержки и данными анамнеза и являются тем критерием, по которому в клинической практике можно дифференцировать специфическую и неспецифическую задержку возрастного развития.

Следует, по-видимому, сразу сделать оговорку, что, вводя термины «специфическая» и «неспецифическая», мы не намеревались отражать в них этиологические и патогенетические взаимоотношения, а придавали им значение сугубо условных символов, которые при необходимости вполне могут быть заменены другими, возможно, более удачными.

С практической точки зрения дифференциация специфической и неспецифической задержки развития, т. е. по существу патологической и непатологической задержки, чрезвычайно важна в плане определения интенсивности и методов стимуляции возрастного развития, прогноза эффективности лечения и социальной адаптации.

Неспецифическая, доброкачественная задержка развития, как правило, проявляется в некотором запаздывании становления двигательных и (или) психических функций, которое может выявиться на любом возрастном этапе, относительно быстро компенсируется и не сочетается с патологическими неврологическими и психоневрологическими симптомами.

Неспецифическая задержка развития легко поддается коррекции путем стимуляции. Поскольку в повседневной жизни стимуляция в процессе ухода за ребенком может быть неравномерной (например, стимулируя двигательное развитие, мало разговаривают с ребенком), то и становление возрастных функций при доброкачественной задержке часто отличается диспропорциональностью — больше тренируемая функция закрепляется быстрее. Вместе с тем развитие может быть и изначально диспропорциональным, так что, например, психическое развитие может отставать, тогда как двигательное в целом соответствует средним возрастным нормам и наоборот. Это обычно связано с парциальным отставанием созревания наиболее поздно формирующихся функциональных систем. Такие задержки мы будем называть *парциальными*.

Если созревание двигательных и психических функций задержано более или менее равномерно, мы будем говорить

о *тотальной задержке развития*. Так, при тотальной неспецифической задержке развития, проявляющейся в первый возрастной период, у ребенка к концу первого месяца жизни может не быть четкого условного рефлекса на время, он не просыпается, когда голодный и мокрый и (или) не засыпает, когда сытый и сухой. Ротовое внимание при общении со взрослым не выражено, безусловные рефлексы вызываются после латентного периода и быстро истощаются. В положении лежа на животе отсутствует кратковременное приподнимание головы. Одни из типичных сенсорных реакций этого возраста — зрительная фиксация или слуховое сосредоточение — могут быть сомнительны или вызываться непостоянно. Но при всем этом у ребенка отсутствуют стигмы дизэмбриогенеза или их число не превышает 5—6, отсутствуют специфические нарушения крика, сосания, все безусловные рефлексы симметричны, отмечаются симметричные флексорная мышечная гипертония и спонтанные движения рук и ног, патологические движения отсутствуют, нет также нарушений со стороны черепных нервов. Ребенок по шкале развития теряет на этом возрастном этапе в пределах 4—6 баллов.

Во второй возрастной период некоторое отставание темпа возрастного развития может проявиться отсутствием или слабо выраженной тенденцией к удлинению периода активного бодрствования. Улыбка при общении со взрослым непостоянна и требует длительной, повторной стимуляции. Зрительная фиксация и слуховое сосредоточение к 2 мес кратковременны, быстро истощаются, имеются лишь отдельные редкие звуки хуления. Такой уровень психического развития может сохраняться до конца периода, но чаще к 3 мес ребенок с доброкачественной задержкой развития начинает улыбаться и проследивать за движущимся предметом. Однако эти реакции быстро истощаемы. Комплекс оживления, характерный для ребенка 3 мес, отличается фрагментарностью. У такого ребенка на фоне нормального мышечного тонуса отсутствует тенденция к угасанию некоторых безусловных рефлексов. Лабиринтный установочный рефлекс на голову начинает формироваться лишь на 3-м месяце жизни, но при этом патологическая постуральная активность отсутствует. Такой ребенок на втором возрастном этапе по шкале развития также теряет в пределах 4—6 баллов.

В каждый последующий возрастной период доброкачественная задержка развития проявляется обычно тем, что ре-

бенок в своем развитии проходит стадии, более характерные для предыдущего периода. В то же время задержка может в каждом возрасте проявиться впервые. Так, нормально развитый к началу третьего периода ребенок к 6 мес (т. е. к концу периода) не дает дифференцированной реакции на знакомых и незнакомых, задерживается становление лепета.

Задержка двигательного развития в третий возрастной период проявляется замедлением становления цепных симметричных рефлексов. Это выражается в том, что ребенок не поворачивается со спины на живот, в положении на животе не опирается на вытуженные руки и не переносит массу тела с одной руки на другую. Ребенок на третьем возрастном этапе теряет по шкале развития также в пределах 4—6 баллов.

Замедление темпа возрастного развития в четвертый период приводит к тому, что ребенок 9 мес малоактивен в общении со взрослым, у него слабо выражен игровой контакт, не подражает жестам. Его лепет — с однообразными звуковыми сочетаниями, отсутствует или слабо выражена интонационно-мелодическая имитация фразы. Захватывая игрушки, ребенок недостаточно манипулирует 2—3 предметами, у него может отсутствовать захват мелких предметов двумя пальцами, он недостаточно четко реагирует на словесные команды. Замедление темпа двигательного развития проявляется тем, что ребенок сидит, но не садится самостоятельно, у него отсутствуют или слабо выражены реакции реципрокности в ползании, недостаточно развиты реакции равновесия в положении сидя или ребенок садится и сидит, но, даже схватившись за что-либо, не делает попыток встать.

Если доброкачественная задержка развития впервые проявляется в пятый возрастной период, то в первую очередь задерживается развитие речи и двигательных функций. Так, ребенок в возрасте 11—12 мес не общается со взрослым при помощи первых лепетных слов, интонация просьбы и вопроса в его звукосочетаниях отсутствует, он не всегда точно соотносит слово с предметом или действием. Отставание в двигательном развитии может проявляться в том, что ребенок стоит поддержкой, но не ходит. Отставание в сенсорно-моторном развитии характеризуется слабостью повторных действий и подражательных игр, ребенок недостаточно активно манипулирует двумя предметами, произвольно не бросает предметы, недостаточно захватывает их двумя пальцами.

При неспецифической, доброкачественной задержке развития может отмечаться относительно равномерное отставание в становлении как психических, так и двигательных функций, но может быть и выраженная диспропорция развития в пределах одной функциональной системы, при которой одни навыки сформированы и закреплены, а другие, которые в норме должны развиваться параллельно, отсутствуют или несовершенны. Например, у ребенка 6 мес возникает выраженный комплекс оживления, в котором, однако, отсутствуют интонационно-выразительные звуки гуления и лепета, либо ребенок хорошо поворачивается со спины на живот и даже сидит с поддержкой, а игрушку не захватывает, или наоборот. Он может сидеть с поддержкой, но не поворачиваться со спины на живот. Мы нередко наблюдали дисфункцию созревания двигательных навыков, которая проявлялась в том, что тонкие локомоторные навыки развивались в нормальные возрастные сроки, а глобальные статические функции отставали. При этом отсутствовали какие-либо неврологические синдромы, за исключением легкой общей гипотонии при достаточной силе мышц и полном объеме движений. Например, у ребенка 8—9 мес хорошо развита манипулятивная деятельность рук, а функция сидения без поддержки отсутствует или слабо выражена. К 11 мес такой ребенок имеет хороший пальцевой захват, но не становится на ноги. Если взять ребенка под мышки и поставить его на опору, он вытягивает ноги в горизонтальной плоскости — поза сидения в воздухе. Когда ребенок начинает сидеть самостоятельно, ноги его широко разведены. Функции самостоятельного стояния и ходьбы длительно предшествует период прыгания на ногах и ползания.

Неспецифическая, доброкачественная задержка развития иногда протекает с преимущественным отставанием формирования двигательных или психических функций. При преимущественной задержке моторного развития на различных возрастных этапах отстает темп нормализации мышечного тонуса, угасания безусловных рефлексов, становления выпрямляющих реакций и реакций равновесия, сенсорно-моторной координации, произвольной двигательной активности, развития функции кисти.

Неспецифическая задержка развития психических функций может проявляться в отставании формирования дифференцированных эмоциональных реакций, подражательных жестов, манипулятивно-игровой деятельности. У таких детей

длительно сохраняется комплекс оживления, задерживается развитие дифференцированных зрительных и слуховых реакций, эмоциональной сферы, начальное понимание обращенной речи.

Иногда наблюдается отставание только в доречевом развитии. У ребенка позже появляются интонационная выразительность крика, голосовые реакции (звуки гуления, лепета). Они отличаются звуковым однообразием, малой активностью и слабой интонационной выразительностью. Такие дети к концу года не воспроизводят интонационно-мелодическую структуру слов, не произносят первые лепетные слова и звукосочетания, а общаются со взрослыми при помощи мимики и жеста. Задержка в развитии собственных голосовых реакций может сочетаться со своевременным формированием начального понимания обращенной речи. В других случаях отставание развития собственных голосовых реакций сочетается с задержкой понимания обращенной речи. Однако для доброкачественной, неспецифической задержки более характерно неравномерное развитие отдельных функций в структуре одной функциональной системы.

Степень замедления созревания психических, речевых и двигательных функций у ребенка с неспецифической, доброкачественной задержкой развития может варьировать, но обычно созревание опаздывает не более чем на один возрастной период, чаще на 1½—2 мес. Как уже отмечалось, отставание по возрастной шкале развития на каждом возрастном этапе не превышает 4—6 баллов (рис. 1, I). Даже при отсутствии целенаправленной стимуляции отставание ликвидируется в течение одного, максимум двух возрастных периодов и лишь в редких случаях держится на протяжении всего первого года.

Неспецифическая доброкачественная задержка развития может быть семейным признаком. Она характерна для соматически ослабленных детей, детей рожденных в срок, но незрелых и (или) маловесных, без признаков дизэмбриогенеза и интранатальной патологии. Она также может наблюдаться при недостаточности педагогического воздействия.

В категорию доброкачественной неспецифической задержки не следует относить отставание в развитии недоношенного ребенка, временные параметры которого не превышают степени его недоношенности и имеют тенденцию к быстрому сокращению.

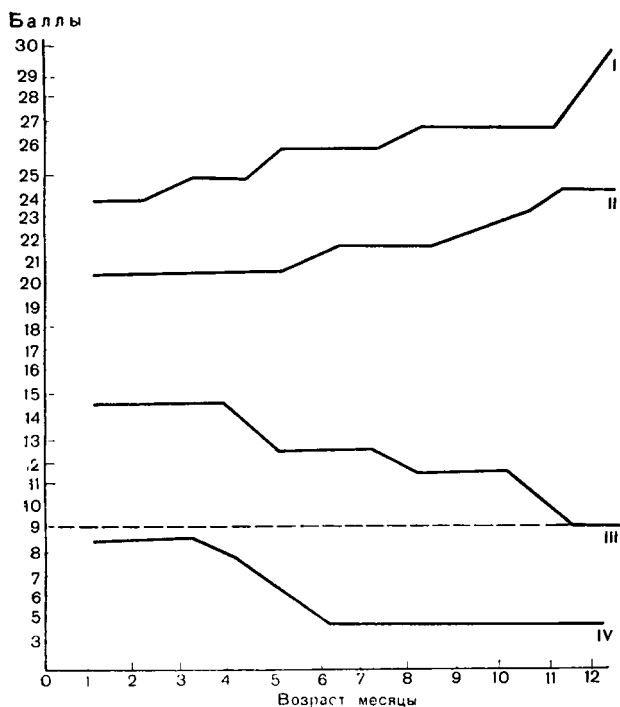


Рис. 1. Динамика психомоторного развития при доброкачественной неспецифической задержке (I) и при специфической задержке развития различной степени тяжести (II — легкая, III — средней тяжести, IV — тяжелая).

Специфическая задержка развития. Изменения структуры и функции мозга, сопровождающиеся специфической задержкой возрастного психомоторного развития, могут быть обусловлены нарушением его внутриутробного формирования — от легкого дизэмбриогенеза до грубых пороков развития, гипоксией плода и асфиксией новорожденного, внутриутробными и постнатальными инфекционными и токсическими воздействиями, травмой, патологией обмена веществ и другими причинами. Степень и характер дисфункции мозга, вызываемой каждым из этих факторов, могут значительно варьировать, что клинически выражается как разнообразием глубины и качества задержки развития, так и вариабельностью тех неврологических нарушений, с которыми она сочетается.

Перечисленные выше причины вызывают, как правило, более или менее равномерную недостаточность двигатель-

ных, речевых и психических функций, хотя в большинстве случаев можно наблюдать в пределах каждой из этих функций некоторую диспропорциональность их нарушения. Такого рода задержка возрастного развития будет в дальнейшем называться *тотальной специфической* в отличие от *парциальной специфической задержки*, обусловленной первичным поражением одной из сенсорных или двигательной системы (зрения, слуха, нервно-мышечной системы и др.), которое лишь спустя некоторое время приводит ко вторичной более генерализованной задержке становления возрастных навыков или полному их отсутствию.

Тотальная специфическая задержка развития может быть выражена в различной степени—от легкой до крайне тяжелой. Провести четкую грань между легкой специфической задержкой развития и задержкой средней тяжести, с одной стороны, и между задержкой средней тяжести и тяжелой—с другой, что весьма желательно с точки зрения определения интенсивности и качественных особенностей терапии, а также прогноза, не всегда легко. В клинической практике степень специфической задержки развития можно дифференцировать, руководствуясь следующими основными критериями.

Легкая степень специфической задержки развития диагностируется тогда, когда становление возрастных навыков запаздывает не более чем на один период. При этом отмечается тенденция к постепенному сокращению временного дефицита по мере роста ребенка.

В то же время в отношении отдельных возрастных навыков дефицит времени может оставаться стойким. Появляющиеся функции полноценны и быстро закрепляются либо функция вначале имеет некоторые качественные особенности, но со временем, при проведении лечебно-коррекционных мероприятий, становится полноценной.

При задержке средней тяжести временной дефицит становления возрастных навыков не имеет тенденции к сокращению, а иногда и нарастает по мере усложнения формирующихся функций. Появляющиеся навыки неполноценны или имеют выраженные качественные особенности, которые сохраняются на протяжении всего года.

Тяжелая специфическая задержка развития характеризуется выраженным временным дефицитом становления возрастных навыков, превышающим 1—2 возрастных периода

и неуклонно увеличивающимся по мере роста ребенка. Возрастные функции либо не появляются, либо рудиментарны и грубо изменены.

А. Легкая специфическая задержка развития клинически весьма сходна с доброкачественной неспецифической задержкой, особенно если ребенка осматривают однократно или даже в динамике, но на протяжении короткого периода времени. Однако уже при однократной оценке можно отметить, что замедление развития при специфической задержке даже в пределах одной функциональной системы более тотально, чем при доброкачественной неспецифической. Например, у 8—9-месячного ребенка с доброкачественной задержкой развития может наблюдаться более избирательное отставание в доречевом развитии при своевременном формировании отдельных психических реакций. У такого ребенка может отсутствовать активный лепет и интонационная выразительность голосовых реакций при удовлетворительной зрительно-манипулятивной, познавательной деятельности, дифференцированных эмоциональных реакциях. В отличие от этого при легкой специфической задержке развития все четыре характеристики оказываются сниженными более или менее равномерно. Или при наличии легкой специфической задержки развития, проявляющейся в основном в отставании двигательных функций, ребенок в возрасте одного года чаще всего не стоит и не ходит самостоятельно и в то же время при специальном обследовании можно заметить, что он недостаточно захватывает предметы двумя пальцами, не манипулирует 2—3 предметами и т. д. Иными словами, у ребенка равномерно задержано развитие как статолокомоторных функций, так и манипулятивной деятельности. При доброкачественной неспецифической задержке развития у ребенка того же возраста наблюдается большая мозаичность в развитии функций даже в пределах одной функциональной системы. В этом случае ребенок может не переступать с поддержкой, но хорошо манипулировать предметами, ловко захватывая их двумя пальцами и т. д.

Кроме того, легкая специфическая задержка развития по сравнению с доброкачественной более инертна в своей динамике. Хотя в самых легких случаях она и может компенсироваться без терапевтических воздействий, этот процесс значительно дольше растянут во времени. Но чаще при отсутствии целенаправленной стимуляции легкая специфическая задержка развития наблюдается на протяжении не-

скольких периодов, иногда в течение года, а в отношении той или иной функции временной дефицит может быть стойким и даже увеличиваться. Так, если появление большинства навыков запаздывает на 1½—2 мес, то отдельные более поздно формирующиеся навыки задерживаются и на более длительный срок. Если появившиеся функции имеют качественные особенности, то это всегда свидетельствует о специфичности задержки психомоторного развития. Например, у ребенка с легкой специфической задержкой психомоторного развития и гемисиндромом наблюдается дефектность движений на гомолатеральной стороне: при захвате предмета ребенок реже пользуется этой рукой, старается переложить предмет из пораженной руки в здоровую, предпочитает поворачиваться через здоровую сторону (пораженная сторона остается внизу). При оптической реакции опоры пораженная рука полностью не выпрямляется, при опоре на ноги ребенок больше опирается на здоровую ногу. В то же время при легкой специфической задержке развития качественные особенности касаются, как правило, обрамления функции, тогда как ядро ее остается интактным; для выявления дефектной функции требуется тщательное обследование и динамическое наблюдение. Другими словами, качественные особенности не так резко выражены, чтобы препятствовать осуществлению функций. Если качественно изменено ядро функции, то это уже свидетельствует о задержке средней тяжести. Так, при выраженном гемипарезе функция не только дефектна, но и резко задержана или полностью отсутствует с одной стороны.

Легкая специфическая задержка развития может сочетаться с любым из неврологических синдромов, которые, как правило, также выражены в легкой степени. Чаще всего легкая специфическая задержка развития сочетается с синдромами гипер- или гиповозбудимости, гипертензионно-гидроцефальным синдромом, минимальной мозговой дисфункцией, а также бывает у детей с соматовегетативными нарушениями и нарушениями кишечного всасывания.

Легкая специфическая задержка развития относительно хорошо поддается коррекции при помощи целенаправленной стимуляции, особенно если последняя начата рано, и патогенетической терапии, направленной на компенсацию патологических признаков. При этом сопровождающий ее неврологический синдром или отдельные его компоненты, как правило, сохраняются более длительное время.

При оценке по шкале развития ребенок с легкой специфической задержкой развития в первые возрастные периоды в среднем теряет до 8—9 баллов. Следует отметить, что в этих случаях потеря баллов по динамическим функциям сочетается с потерей за счет факторов риска. На последующих возрастных этапах темп развития ускоряется, особенно при проведении лечебно-коррекционных мероприятий, и ребенок теряет 7—6 баллов, однако в отличие от доброкачественной задержки развития к году обычно еще остается отставание в психомоторном развитии (см. рис. 1, II).

Проследивая в динамике развитие ребенка с легкой специфической задержкой развития, можно отметить, что отставание психомоторного развития по отдельным функциям сочетается, как правило, с негрубой неврологической симптоматикой: нарушением мышечного тонуса, черепно-мозговой иннервации, тремором и т. д.

Б. Специфическая задержка развития средней тяжести, так же как и легкой, может проявляться в любом возрасте, что зависит от вызвавшей ее причины. О задержке развития средней тяжести свидетельствуют качественные изменения приобретаемых навыков и дефектность ведущего звена формирующихся функций. Например, при выраженной мышечной гипертонии отмечается дефектность при становлении симметричных рефлексов туловища: в положении на животе ребенок с трудом удерживает голову по средней линии и высвобождает руки из-под грудной клетки, он не может опереться на разогнутые руки, кисти часто сжаты в кулаки, сохранение равновесия и манипулирование игрушками в этом положении затруднены. Другой пример: захват игрушки не только появляется в более поздние сроки, но и сопровождается нарушением функции. Ребенок пронирует предплечье и кисть, кисть раскрыта не полностью, большой палец приведен, пальцевой захват невозможен, наблюдаются синкинезии оральной мускулатуры и другой руки.

При отсутствии лечебно-коррекционных мероприятий временной дефицит отставания в развитии к концу года может увеличиться, и ребенок по шкале развития теряет до 20 баллов.

При среднетяжелой специфической задержке развития на каждом возрастном этапе наблюдается более выраженное, чем при легкой специфической задержке развития, отставание от возраста (в среднем более чем на один возрастной период). Несмотря на поступательный характер развития,

дефицит с возрастом при этой степени задержки развития отчетливо нарастает (см. рис. 1, III).

Среднетяжелая специфическая задержка психомоторного развития наиболее часто сочетается со следующими неврологическими синдромами: гипертензионно-гидроцефальным, судорожным, а также синдромами двигательных расстройств. Характерно, что при среднетяжелой задержке психомоторного развития часто имеется сочетание нескольких неврологических синдромов.

Прогноз при специфической задержке возрастного психомоторного развития средней тяжести в значительной степени зависит от этиологии и течения основного заболевания, а также от времени начала лечебно-коррекционных мероприятий. Если лечение начато своевременно, задержка поддается целенаправленной коррекции относительно удовлетворительно: возрастные навыки, хотя и с опозданием, формируются. Однако при этом отдельные функции, как правило, онтогенетически более поздние (функция речи, манипулятивной деятельности), остаются несовершенными или, например, при специфической задержке развития средней тяжести, наблюдающейся при синдроме церебрального паралича, опорная реакция ног и передвижение всегда остаются дефектными: ребенок стоит на полусогнутых и приведенных к средней линии ногам, опирается на передние отделы стоп, а при попытке к переступанию перекрещивает ноги.

В. Тяжелая степень задержки возрастного психомоторного развития, как правило, обусловлена внутриутробным и (или) интранатальным поражением, прогрессирующим обменным заболеванием или тяжелой нейроинфекцией. При прогрессирующих обменных заболеваниях и постнатальных нейроинфекциях у ребенка не только не формируются основные возрастные навыки, но и полностью или почти полностью утрачиваются ранее приобретенные функции. Так, у ребенка с болезнью Тея — Сакса к году утрачены все двигательные, речевые и психические функции, которые были сформированы в первые месяцы жизни, и не развиты последующие. Такой ребенок почти полностью обездвижен, не реагирует на окружающее. У ребенка с тяжелой формой церебрального паралича в течение первого года жизни не формируются основные статолокомоторные функции (сидение, повороты, ползание, стояние, ходьба, манипулятивная деятельность), отсутствует речь. В случаях, когда у детей в дальнейшем выявляется олигофрения, к концу первого года

жизни отсутствуют понимание обращенной речи, познавательный интерес к окружающему, дифференцированные эмоциональные реакции.

Проследивая в динамике возрастное психомоторное развитие ребенка с тяжелой задержкой развития, можно отметить, что по количественной шкале он на каждом возрастном этапе теряет в среднем более 20 баллов. При тяжелой степени задержки формирующаяся функция грубо дефектна, а поступательный характер ее развития выражен незначительно или отсутствует, поэтому по мере увеличения предъявляемых к ней требований ее дефицит с возрастом увеличивается и развитие как бы приостанавливается (см. рис. 1, IV).

Крайний вариант нарушения развития — почти полное отсутствие развития — обычно обусловлен грубыми пороками развития мозга. Тяжелая задержка развития сочетается, как правило, с выраженными неврологическими синдромами, которые усугубляют ее и качественно видоизменяют.

Определяя прогноз при тяжелой степени задержки психомоторного развития, необходимо учитывать большие потенциальные возможности к компенсации у ребенка первого года жизни, за счет которой при раннем начале комплексных лечебно-коррекционных мероприятий в ряде случаев возможно формирование некоторых психомоторных функций, способствующих бытовой адаптации ребенка.

Глава IV

Основные неврологические и психопатологические синдромы у детей первого года жизни и их влияние на психомоторное развитие

Для диагностики заболеваний нервной системы, проявляющихся описанной в предыдущей главе специфической задержкой психомоторного развития, важное значение имеет оценка сопутствующих задержке развития неврологических и психопатологических синдромов [Ковалев В. В., 1980].

Синдром представляет собой сочетание и повторяемость взаимосвязанных между собой симптомов. Он является как бы связующим звеном между симптомами и нозологическим диагнозом и отражает основные патогенетические механизмы заболевания, а часто также уровень поражения центральной нервной системы. Возрастная незрелость нервной системы ребенка первого года жизни определяет фрагментарность и недифференцированность наблюдаемых у него синдромов. Организм, особенно новорожденного и грудного ребенка, реагирует на различные вредности ограниченным числом типовых реакций, характер которых в первую очередь зависит от возрастной фазы нервно-психического развития. Ниже представлены основные синдромы, отражающие преимущественно тип нервно-психического реагирования на первом году жизни.

Синдром гиповозбудимости

Основные проявления синдрома: малая двигательная и психическая активность ребенка, которая всегда ниже его двигательных и интеллектуальных возможностей; высокий порог и длительный латентный период возникновения всех рефлекторных и произвольных реакций. Синдром часто сочетается с мышечной гипотонией, гипорефлексией, замедленной переключаемостью нервных процессов, эмоциональной вялостью, низкой мотивацией и слабостью волевых усилий.

Гиповозбудимость может быть выражена в различной степени и проявляться либо эпизодически, либо стойко. Эпизодическое возникновение синдрома характерно для соматических заболеваний, особенно патологии желудочно-кишечного тракта, сопровождающихся гипотрофией.

Иногда легкие, но стойкие проявления синдрома могут быть обусловлены типом высшей нервной деятельности. Преобладание синдрома в первые месяцы жизни наблюдают при недоношенности, у детей, перенесших асфиксию, внутричерепную родовую травму. Выраженность и стойкость синдрома характерны для дисфункции мозга, особенно его диэнцефально-лимбических отделов. В этих случаях синдром всегда сочетается с соматовегетативными нарушениями и сопровождается задержкой психомоторного развития, которая приобретает некоторые характерные особенности.

Задержка психомоторного развития при гиподинамическом синдроме характеризуется замедленным формированием всех условных рефлексов. В период новорожденности и в первые месяцы жизни это проявляется в отставании развития условного рефлекса на время кормления; в дальнейшем задерживается развитие всех пищевых условных рефлексов (рефлекс на положение кормления, вид груди или бутылки с молоком и т. д.), задерживается развитие пищевой, а затем зрительной и слуховой доминанты и тактильных локальных реакций. Особенно характерна задержка развития цепных двигательных сочетательных рефлексов, что наиболее отчетливо начинает проявляться со второго полугодия жизни. Такой ребенок в возрасте 6—8 мес не похлопывает рукой по одеялу или игрушке, не стучит предметом о предмет, к концу года не производит повторных выбрасываний предмета, не вкладывает предмет в предмет. Это проявляется также в голосовых реакциях: ребенок редко повторяет звуки, слоги, т. е. выполняя однократные движения и произнося отдельные звуки, он не стремится к их повторению. В результате задержки формирования условных рефлексов на сочетание слова с предметом или действием как в конкретной, так и в неконкретной ситуации начальное понимание речи и подчинение словесным командам у этих детей происходит в более поздние сроки.

Задержка развития сочетательных рефлексов приводит также к отставанию таких функций, как предметно-манипуляторная деятельность, ползание, лепет, понимание речи и собственная речь.

При синдроме гиповозбудимости в более поздние сроки отмечают формирование положительных эмоциональных реакций. Это проявляется как при общении со взрослым, так и в спонтанном поведении ребенка. В период новорожденности при общении со взрослым у таких детей обычно отсутствует ротовое внимание, в возрасте 2 мес не выражена или слабо выражена реакция радостного оживления при виде взрослого и ласковом голосе. Часто вместо мимики оживления у ребенка можно видеть только реакцию сосредоточения. Улыбка появляется позже 8—9 нед, для ее возникновения требуется комплекс раздражителей, включая и проприоцептивные, их повторность; латентный период возникновения улыбки в ответ на раздражитель удлинен.

В состоянии бодрствования ребенок остается вялым, пассивным, ориентировочные реакции возникают в основном на сильные раздражители. Реакция на новизну вялая и в большинстве случаев имеет характер пассивного изумления, когда ребенок с широко раскрытыми глазами остается неподвижным при виде нового предмета, не предпринимаемая активных попыток приблизиться к нему, захватить его. Чем более длительный период отсутствуют активное бодрствование и ориентировочно-исследовательское поведение, тем более выражено отставание в психомоторном развитии.

Комплекс оживления — одно из основных проявлений активных форм эмоционального поведения у ребенка первых месяцев жизни — при синдроме гиповозбудимости либо отсутствует, либо проявляется в рудиментарной форме: слабой мимической реакцией без блеска глаз и голосовых реакций или отсутствием двигательного компонента, отчетливых вегетативных проявлений. Активные отрицательные эмоциональные реакции также слабо выражены и почти не отражаются на общем поведении ребенка.

Особенности эмоциональной сферы определяют вторичное недоразвитие интонационной выразительности голосовых реакций, а также специфику формирования сенсорных функций. Так, на втором возрастном этапе гиповозбудимый ребенок обычно хорошо фиксирует и прослеживает предмет, но движения глазных яблок за перемещающимся предметом у него начинаются не сразу, а после определенного латентного периода, как это характерно для новорожденного: глаза как бы постоянно догоняют перемещающийся в поле зрения предмет. Эти зрительные реакции отличаются непостоянством, и для их возникновения часто необходимы специальные

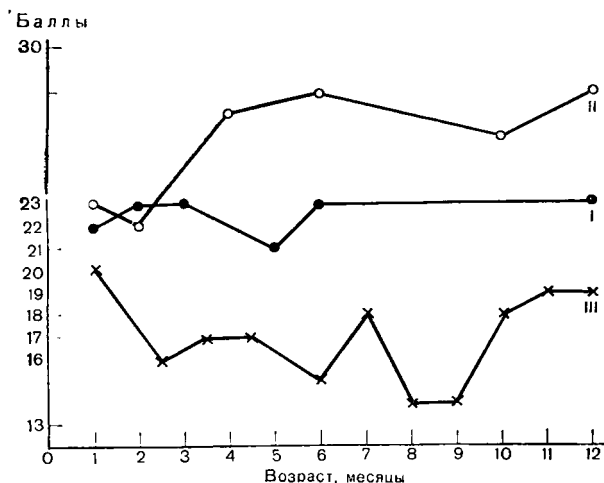


Рис. 2. Динамика психомоторного развития детей с гиподинамическим (I) и гипердинамическим (II) синдромами, а также синдромом мальабсорбции (III).

оптимальные условия: определенное состояние ребенка, достаточная сила и длительность раздражителя и др. Во второй возрастной период указанные реакции наиболее отчетливо и часто возникают не в положении на спине, а в вертикальном положении на руках у взрослого. Особенностью зрительного восприятия при гиповозбудимости на этом возрастном этапе является также то, что ребенок спонтанно почти не рассматривает окружающие предметы, у него отсутствует активный поиск раздражителя. Гиповозбудимый ребенок обычно поворачивает голову и глаза к невидимому источнику звука после неоднократного повторения и длительного латентного периода; слуховое восприятие, так же как и зрительное, обычно не приобретает доминантного характера.

Задержка психомоторного развития при синдроме гиповозбудимости характеризуется диспропорцией развития, которая проявляется во всех формах сенсорно-моторного поведения. Так, при достаточном развитии дифференцированных эмоциональных реакций на «своих» и «чужих» ребенок не проявляет активной радости на общение со знакомыми и протеста на общение с незнакомыми лицами, т. е. на всех возрастных этапах остается выраженной недостаточная активность общения. Наряду со своевременным развитием отдельных сенсорных функций наблюдается отставание в формировании интерсенсорных связей, особенно в системе так-

тельно-кинестетического анализатора, поэтому гиповозбудимые дети позже начинают рассматривать и сосать свои руки, ощупывать игрушки, у них с задержкой формируется зрительно-моторная координация. Отсутствие активного исследовательского поведения выражается в диспропорциональности развития зрительного восприятия. Поэтому при достаточном развитии у ребенка дифференцированного зрительного восприятия может сохраняться автоматический характер прослеживания предмета.

При динамической количественной оценке возрастного развития ребенок с синдромом гиповозбудимости в разные периоды теряет 7—9 баллов, причем максимальную потерю наблюдают в возрасте 4—5 мес, когда в норме должны активно формироваться первые интерсенсорные связи и активные формы поведения (рис. 2,1).

Синдром гипервозбудимости

Основные проявления синдрома — двигательное беспокойство, эмоциональная лабильность, нарушение сна, усиление врожденных рефлексов, повышенная рефлекторная возбудимость, тенденция к патологическим движениям часто в сочетании со сниженным порогом судорожной готовности. Синдром гипервозбудимости в нозологическом отношении мало специфичен. Он может наблюдаться у детей с перинатальной патологией, некоторыми наследственными ферментопатиями и другими метаболическими нарушениями, врожденной детской нервностью и при минимальной мозговой дисфункции.

Выраженного отставания в психомоторном развитии у этих детей может и не быть, но при тщательном обследовании обычно удается отметить некоторые негрубые отклонения

Для нарушения психомоторного развития при синдроме гипервозбудимости характерно отставание в формировании произвольного внимания, дифференцированных двигательных и психических реакций, что придает психомоторному развитию своеобразную неравномерность. У таких детей к концу первого года жизни обычно хорошо выражены познавательный интерес к окружающему, активные формы общения, и в то же время при сильных эмоциях может проявляться общий комплекс оживления с диффузными двигательными реакциями.

Все двигательные, сенсорные и эмоциональные реакции на внешние стимулы у гиперактивного ребенка возникают быстро, после короткого латентного периода и так же быстро угасают. Освоив те или иные двигательные навыки, дети непрерывно двигаются, меняют позы, постоянно тянутся к каким-либо предметам и захватывают их. При этом манипулятивная исследовательская деятельность, подражательные игры и жесты у них выражены слабо. Обычно дети проявляют живой интерес к окружающему, но повышенная эмоциональная лабильность нередко затрудняет их контакт с окружающими. У многих из них отмечается длительная реакция страха на общение с незнакомыми взрослыми с активными реакциями протеста. Обычно синдром гиперактивности сочетается с повышенной психической истощаемостью.

При оценке возрастного развития гиперактивного ребенка обычно относят не к группе задержки, а к «группе риска» (общая сумма баллов 25—26), если гиперактивность не сочетается с другими неврологическими нарушениями. Потеря баллов распределяется между повышением мышечного тонуса, неустойчивостью реакций на общение со взрослым, усилением безусловных и (или) повышением сухожильных рефлексов, общим беспокойством, тремором (см. рис. 2, II).

Гипертензионно-гидроцефальный синдром

Синдром повышения внутричерепного давления у детей раннего возраста часто сочетается с гидроцефальным, который характеризуется расширением желудочков и субарахноидальных пространств в результате скопления избыточного количества спинномозговой жидкости. Повышение внутричерепного давления у новорожденных и грудных детей может быть преходящим или постоянным, гидроцефалия — компенсированной или субкомпенсированной, что наряду с анатомо-физиологическими особенностями раннего возраста и обуславливает широкий диапазон клинических проявлений.

В большинстве случаев при гипертензионно-гидроцефальном синдроме имеет место *увеличение размеров головы*, что выясняется путем динамического измерения ее окружности и сравнения с динамикой роста и массы тела. Патологическим считают прирост окружности головы, превышающий нормальный более чем на 2 сигмальных отклонения. По мере увеличения окружности головы выявляется *диспропор-*

ция между мозговым и лицевым черепом. Увеличение черепа может быть асимметричным вследствие односторонности патологического процесса либо дефекта ухода за ребенком.

Повышение внутричерепного давления у грудных детей сопровождается также *расхождением черепных швов*, что можно определить при пальпации и рентгенологическом исследовании. Расхождение швов наступает быстро при прогрессирующей гидроцефалии и более медленно, когда внутричерепное давление повышено нерезко и стабилизировалось. При перкуссии черепа отмечают *звук «треснувшего горшка»*.

Другим признаком повышения внутричерепного давления является *выбухание и увеличение большого родничка*. При выраженном гидроцефальном синдроме могут открываться малый и боковые роднички. Следует, однако, иметь в виду, что изменение черепных швов и родничков выявляется лишь на определенной стадии развития патологического процесса, поэтому их отсутствие при однократном осмотре нельзя расценивать как свидетельство против наличия гипертензионно-гидроцефального синдрома.

При повышении внутричерепного давления у новорожденных и грудных детей *расширяется венозная сеть* волосистой части головы и истончается кожа на висках.

Изменения на глазном дне у маленьких детей развиваются не обязательно в связи с возможностью увеличения объема черепа за счет расхождения черепных швов. Однако в ряде случаев можно обнаружить расширение вен, ступенчатость границ соска зрительного нерва, а в дальнейшем, при прогрессировании гидроцефалии, его отек и атрофию.

Неврологическая симптоматика при гипертензионно-гидроцефальном синдроме зависит как от степени выраженности синдрома и его прогрессирования, так и от тех изменений мозга, которые явились его причиной. В первую очередь изменяется *поведение* детей. Они становятся легко возбудимыми, раздражительными, крик—резким, пронзительным; сон—поверхностным, дети часто просыпаются. Такой комплекс более характерен для преобладания гипертензионного синдрома. При гидроцефальном синдроме, наоборот, дети вялые, сонливые. Снижение аппетита, срыгивания, рвота приводят к *уменьшению массы тела*. *Поражение черепных нервов* проявляется симптомом «заходящего солнца», сходящимся косоглазием, горизонтальным нистагмом.

Мышечный тонус меняется в зависимости от выраженности внутричерепной гипертензии и течения заболевания. В первые месяцы жизни при повышении внутричерепного давления, особенно если оно сопровождается гипервозбудимостью и объем черепа не увеличен, мышечный тонус часто бывает повышенным, сухожильные рефлексы высокие, с расширенной зоной, иногда наблюдаются клонусы стоп. При гидроцефальном синдроме с умеренно выраженной внутричерепной гипертензией вначале наблюдают мышечную гипотонию. Если гидроцефалия прогрессирует, в дальнейшем можно отметить нарастание мышечного тонуса, раньше в ногах. Это связано с растяжением пирамидных волокон в парасагиттальной области за счет увеличения желудочков мозга.

У новорожденных и грудных детей при гипертензионно-гидроцефальном синдроме часто выражен *тремор* рук. Он может быть частым, мелкокоразмашистым или редким, крупноразмашистым типа гемибализма. *Судороги* наблюдают значительно реже, они возникают обычно при быстром нарастании внутричерепной гипертензии.

Важное значение для диагностики гипертензионного синдрома имеет определение *давления спинномозговой жидкости* при люмбальной пункции, которое в норме у новорожденных составляет 50—100 мм вод. ст., у грудных — 60—150 мм вод. ст. При гипертензионном синдроме ликворное давление у грудных детей может повышаться до 200—300 мм вод. ст. и выше. Состав спинномозговой жидкости при гипертензионно-гидроцефальном синдроме зависит от особенностей патологического процесса, в результате которого он возник, характера течения синдрома, стадии его развития. Чаще наблюдают нормальный состав ликвора, но могут быть белково-клеточная или клеточно-белковая диссоциация.

Наряду с клиническими, офтальмологическими и ликворологическими данными для диагностики гипертензионно-гидроцефального синдрома важное значение имеют: транслюминация черепа, ЭхоЭГ, краниография, пневмоэнцефалография, радиоизотопная скинтиграфия, компьютерная томография.

Метод трансллюминации безопасен, ее можно проводить неоднократно и в амбулаторных условиях. Принцип метода заключается в распространении лучей света в пространстве, заполненном жидкостью. В норме у новорожденных и грудных детей вокруг тубуса с источником света возникает

кольцо свечения шириной от 0,5 до 3 см в зависимости от плотности костей черепа. Наиболее интенсивное свечение наблюдают в лобных областях (до 3 см), наименьшее — в затылочной области (0,5—1 см). Увеличение границ свечения возникает при расширении субарахноидального пространства до 0,5 см. Просвечивание полостей внутри мозговой ткани или желудочков возможно только при толщине мозговой ткани менее 1 см.

У детей с наружной и внутренней гидроцефалией отмечают симметричное свечение. На светящемся черепе контурируются тени серповидного отростка, мозжечкового намета, синусов, сосудов, швов. Асимметричное свечение имеет место при одностороннем расширении желудочка и субарахноидального пространства.

На ЭхоЭГ при гидроцефалии регистрируют увеличение количества отраженных эхо-сигналов, вентрикулярного индекса (норма 1,9) и амплитуды эхопульсаций. В случае асимметричного расширения желудочковой системы М-эхо смещено в сторону, противоположную увеличенному желудочку.

Краниография у новорожденных, особенно в остром периоде, менее надежна, чем клинические признаки и пальпация в отношении обнаружения минимальных признаков расхождения черепных швов. У детей грудного возраста при легком повышении внутричерепного давления без расхождения черепных швов краниография не дает опорных данных для диагностики. В то же время именно краниография может дать объективные доказательства повышения внутричерепного давления. При прогрессировании гидроцефалии на краниограммах уже спустя 2—3 нед наблюдают расхождение черепных швов, чаще венечного и стреловидного. Асимметричное расширение черепных швов указывает на локализацию очага поражения. Истончение костей свода черепа и выраженные пальцевые вдавления у детей первого года жизни указывают на относительную давность процесса, приведшего к ограничению внутричерепного пространства.

При ПЭГ обнаруживают расширение желудочков, чаще боковых, и субарахноидального пространства.

В последние годы для диагностики гидроцефалии применяют метод *радиоизотопной сцинтиграфии*. В ликворное пространство тем или иным способом вводят радиоактивный изотоп ^{99m}Tc -пертехнетат, затем с помощью сканограмм изучают состояние желудочковой системы и субарахноидального пространства.

Компьютерная томография — безопасный и безболезненный метод рентгенологического исследования черепа и мозговых структур, лучевая нагрузка при котором минимальная (0,3 нагрузки при получении обычной рентгенограммы черепа). Для детей раннего возраста значение указанных преимуществ очень велико. Кроме того, ее можно проводить амбулаторно. Компьютерная томография дает четкое представление о размерах желудочков мозга при гидроцефалии, о наличии и локализации очагов поражения.

Глубина и характер *задержки психомоторного развития* при гидроцефалии и гипертензионном синдроме варьируют в широких пределах в зависимости от первичных изменений нервной системы, вызвавших гидроцефалию, и от вторичных, обусловленных нарастающей гипертензией. Если деструктивные изменения мозга, вызвавшие гидроцефалию, были выраженными, даже в случае компенсации гидроцефалии консервативными или хирургическими мероприятиями, развитие ребенка значительно задерживается. В то же время присоединение и прогрессирование гипертензионно-гидроцефального синдрома при любой патологии делает задержку развития еще более выраженной и своеобразной, несмотря на компенсацию первичного процесса. Наконец, при своевременной и эффективной компенсации и первичного процесса, и гидроцефалии легкая задержка развития, чаще парциальная, быстро ликвидируется.

Судорожный синдром

У детей первого года жизни судороги наблюдают при различных заболеваниях нервной системы. Они могут появиться на фоне уже имеющихся неврологических нарушений и задержки психомоторного развития или возникают как первый симптом, свидетельствующий о поражении мозга. Клиническая картина судорожного синдрома зависит как от характера заболевания, так и от возраста ребенка. У новорожденных судороги чаще начинаются с локальных подергиваний мимической мускулатуры, глаз, затем они распространяются на руку, ногу на противоположной стороне и (или) переходят на противоположную. Клонические подергивания могут следовать беспорядочно от одной части тела к другой. Такие судороги называют *генерализованными фрагментарными*, так как они представляют фрагмент генерализованных судорог

[Rose A. L., Lambroso C. T., 1970; Lacy J. R., Penry J. K., 1976].

У новорожденных могут быть также *очаговые клонические припадки*, захватывающие одну половину тела. Иногда они напоминают джексоновские или протекают в виде адверсивных поворотов головы, глаз, тонических отведений рук в сторону поворота головы (по типу АШТР), оперкулярных пароксизмов (grimасы, сосание, жевание, причмокивание). Двигательный компонент припадка часто сопровождается вазомоторными нарушениями в виде бледности, цианоза, покраснения лица, слюнотечения. Реже наблюдают у новорожденных *судороги миоклонического типа*, которые характеризуются одиночными или частыми подергиваниями верхних и нижних конечностей с тенденцией к их сгибанию. Они могут проявляться также общими вздрагиваниями с последующим крупноразмашистым тремором рук. Иногда эти судороги сопровождаются вскрикиваниями, вегетативно-сосудистыми нарушениями. В легких случаях патологические движения, которые возникают при судорогах, можно ошибочно принять за спонтанные движения новорожденного и пропустить истинное начало судорожного синдрома.

Причиной судорожного синдрома в период новорожденности часто бывают метаболические нарушения (гипогликемия, гипокальциемия, гипомagneзиемия, гипербилирубинемия, пиридоксинзависимость), аномалии развития мозга, гипоксия, внутричерепная родовая травма, реже нейроинфекции (менингит, энцефалит). Некоторые рано проявляющиеся формы наследственных нарушений обмена аминокислот (лейциноз, гипервалинемия, аргининемия, гистидинемия, изо-валериановая ацидемия, фенилкетонурия), углеводов (галактоземия, гликогеноз), липидов (болезни Нормана — Вуда и Нормана — Ландинга, болезнь Гоше), витаминов (метилмалоновая ацидурия, болезнь Ли, гиперглицинемия), протекающие с острым развитием неврологической симптоматики после рождения, тоже сопровождаются судорожным синдромом.

У детей грудного возраста в отличие от новорожденных двигательный компонент судорожного синдрома становится более отчетливым. При *генерализованных судорогах* уже можно отметить тенденцию к чередованию тонической и клонической фаз, однако она еще остается слабо выраженной по сравнению с детьми старшего возраста. В структуре припадка преобладает тонический компонент, нередко судороги

сопровождаются вегетативными симптомами (болями в животе, рвотой, повышением температуры). Непроизвольное мочеиспускание наблюдают редко. После припадка ребенок чаще возбужден, но может быть вялым, сонливым. *Парциальные судороги* у детей первого года жизни проявляются клоническими подергиваниями мимической мускулатуры, мышц языка, дистальных отделов конечностей, поворотами головы и глаз в сторону.

Судорожный синдром может протекать также по типу *абсансов*, которые характеризуются кратковременной остановкой взора. Иногда в момент припадка бывают так называемые двигательные автоматизмы в виде сосательных, жевательных движений, причмокиваний. Приступ нередко сопровождается сосудистыми нарушениями и легким отведением в сторону глазных яблок. Следует отметить, что абсансы у грудных детей наблюдают реже, чем другие типы припадков.

Для детей грудного возраста характерны *приступы миоклонического типа* (инфантильные спазмы) [Jeavons P. M., Bower V. D., Dimitracoudi M., 1973]. У детей старше года приступы такие редки. В связи с тем что судорожные припадки этого типа имеют злокачественное течение и вызывают тяжелую задержку психомоторного развития, следует на них остановиться более подробно. Малые пропульсивные припадки протекают в форме двустороннего симметричного сокращения мышц, в результате чего внезапно сгибаются туловище и конечности («салаамовы припадки»). При экстензорном спазме голова и туловище резко разгибаются, руки и ноги отводятся. Наряду с классической клинической картиной могут быть парциальные формы — общие вздрагивания, кивки, повороты головы, сгибание и разгибание рук и ног, иногда наблюдают преимущественное сокращение мышц одной стороны тела. Особенностью малых припадков является их склонность к серийности. Их число за сутки колеблется от одиночных до нескольких сотен и выше. Потеря сознания кратковременная. Судороги могут сопровождаться криком, гримасой улыбки, расширением зрачков, нистагмом, закатыванием глаз, дрожанием век, сосудистыми нарушениями. Возникают судороги чаще перед засыпанием или после пробуждения.

В грудном возрасте причиной судорожного синдрома могут быть органические поражения нервной системы вследствие пре- и перинатальной патологии, наследственные бо-

лезни обмена, факоматозы, лейкодистрофии, нейроинфекции, поствакцинальные осложнения.

На первом году жизни нередко наблюдают также фебрильные и аффективно-респираторные судороги. *Фебрильные судороги* возникают при острых респираторных инфекциях, гриппе, отите, пневмонии. Это обычно типичные генерализованные или локальные тонико-клонические судороги, возникающие на высоте лихорадки. Чаше фебрильные судороги бывают однократные, иногда повторяются на протяжении 1—2 сут. Риск повторного фебрильного пароксизма повышается при раннем появлении первичного припадка, его повторности и неблагоприятном неврологическом фоне [Aicardi J. C., Chevrie J. J., 1977; Nelson K. B., Ellenberg J. H., 1978].

Аффективно-респираторные судороги чаще наблюдаются у детей с повышенной возбудимостью в возрасте 7—12 мес. Судороги, как правило, наступают вслед за отрицательной эмоциональной реакцией на сильную внезапную боль, испуг. Ребенок начинает громко кричать, затем наступает задержка дыхания на вдохе, ребенок синеет, затем бледнеет, запрокидывает голову назад, теряет сознание на несколько секунд. При этом отмечается мышечная гипотония или, наоборот, тоническое напряжение мышц. Вслед за этим в результате гипоксии мозга может развиваться генерализованный тонико-клонический припадок. Если до момента потери сознания переключить внимание ребенка, развитие пароксизма можно прервать.

Диагноз судорожного синдрома у детей первого года жизни, особенно у новорожденных, представляет определенные трудности. Это связано с атипичным течением, абортивностью и непродолжительностью пароксизмов. Иногда судороги принимают за обычные движения ребенка и диагностируют, лишь когда они становятся развернутыми и ребенок теряет сознание. В то же время к судорогам иногда относят патологические двигательные реакции несудорожного генеза (атетоидные движения кистей и предплечий, спонтанный рефлекс Моро, асимметричный шейно-тонический рефлекс, сокращение отдельных мышц лица, гримасничанье, тремор языка, размашистые движения руками типа гемибализма, тремор рук и др.). Иногда за тонические судороги принимают «дистонические атаки», при которых внезапно возникает повышение мышечного тонуса за счет влияния тонических шейных и лабиринтного рефлексов. В отличие от судорожного синдрома при дистонических атаках ребенок не теряет

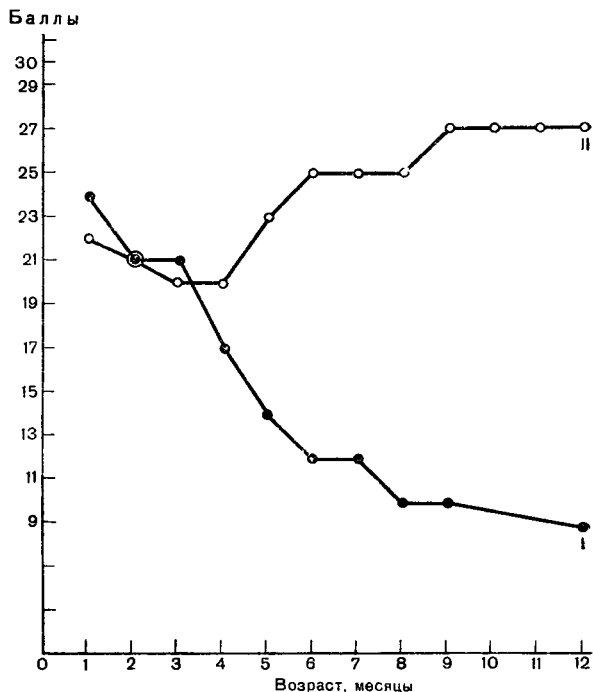
сознание, а мышечный тонус можно снизить, придав ребенку рефлекс — запрещающую позицию. В этих случаях не наблюдается и характерных для судорожного синдрома изменений ЭЭГ.

При появлении судорожного синдрома у новорожденного следует провести тщательное биохимическое исследование крови и мочи на содержание кальция, калия, натрия, фосфора, глюкозы, пиридоксина, аминокислот, сделать люмбальную пункцию для исключения субарахноидального кровоизлияния, гнойного менингита. Если судороги впервые возникают в грудном возрасте, то наряду с указанными выше исследованиями снимают ЭЭГ с целью выявления пароксизмальной активности мозга. На ЭЭГ можно обнаружить различные изменения биоэлектрической активности мозга в зависимости от характера судорог и изменений нервной системы, при которых они возникли. Так, при инфантильных спазмах на ЭЭГ отмечают изменения, характерные только для этого типа приступов — гипсаритмию. Такие исследования, как краниография, диафаноскопия, компьютерная томография, РЭГ, ангиография, также в ряде случаев позволяют уточнить причину судорожного синдрома.

Влияние судорожного синдрома на задержку развития зависит от возраста ребенка, уровня психомоторного развития до начала припадков, наличия других неврологических нарушений, характера судорожных пароксизмов, их частоты и длительности. Чем меньше возраст ребенка к началу судорог, тем более выраженной будет задержка психомоторного развития. Если судороги возникли у здорового ребенка, были эпизодическими и кратковременными, то они сами по себе могут не оказать существенного влияния на возрастное развитие и не вызывать неврологических нарушений. Это, как правило, единичные фебрильные и аффективно-респираторные судороги. Во всех остальных случаях пароксизмы, особенно если они были длительными и повторными, в свою очередь могут вызвать необратимые изменения в центральной нервной системе. Судороги, появившиеся на фоне задержки психомоторного развития и (или) других неврологических нарушений, осложняют течение основного заболевания, усугубляя задержку развития. Ребенок теряет приобретенные двигательные, психические и речевые навыки.

Характер судорожных пароксизмов также оказывает влияние на задержку возрастного развития. Наиболее неблаго-

Рис. 3. Динамика психомоторного развития детей с неблагоприятным (I) и благоприятным (II) течением судорожного синдрома.



приятными в этом отношении являются инфантильные спазмы, которые вызывают в первую очередь глубокую задержку психического развития. По данным J. R. Ласу и J. К. Репгу (1976), задержку психического развития наблюдают у 75—93% больных с инфантильными спазмами. Нарушается также становление двигательных навыков или они полностью утрачиваются в зависимости от того, в каком возрасте начались судороги. Вне зависимости от того, появляются ли судороги среди кажущегося благополучия или на фоне уже имеющейся задержки развития, их присоединение и отсутствие эффективности от проводимой терапии приводят к потере баллов по шкале возрастного развития, причем потеря неуклонно нарастает (рис. 3). Вначале баллы снижаются за счет психических функций, а затем и двигательных в результате потери навыков, а не нарушения мышечного тонуса или патологических тонических рефлексов.

Церебрастенический синдром

Основным содержанием синдрома является повышенная нервно-психическая истощаемость, что проявляется в слабости функции активного внимания, эмоциональной лабильности, нарушении манипулятивно-игровой деятельности, в преобладании либо гипердинамических, либо гиподинамических процессов. Часто наблюдается также вторичная недостаточность восприятия за счет повышенной психической истощаемости. Характерна динамичность, неравномерность выраженности клинических проявлений у одного и того же ребенка в различное время. Клинические проявления усиливаются нередко к концу дня в связи с неблагоприятными метеорологическими условиями и особенно под влиянием различных интеркуррентных заболеваний.

Особенности задержки психомоторного развития при данном синдроме зависят от преобладания процессов гипопии гипервозбудимости и характеризуются теми же признаками, которые были описаны при указанных синдромах.

Синдромы двигательных расстройств

Двигательные нарушения у новорожденных и грудных детей принципиально отличаются от таковых у старших детей и взрослых. Поражение мозга на ранних стадиях онтогенеза вызывает в большинстве случаев генерализованные изменения, что крайне затрудняет топическую диагностику; чаще можно говорить лишь о преимущественном поражении тех или иных отделов мозга.

Очень трудна в этот возрастной период дифференциация пирамидных и экстрапирамидных нарушений. Основными характеристиками в диагностике двигательных нарушений на первом году жизни являются мышечный тонус и рефлекторная активность. Симптоматология изменения мышечного тонуса может выглядеть различно в зависимости от возраста ребенка. Это особенно касается первого и второго возрастных периодов (до 3 мес), когда у ребенка выражена физиологическая гипертония.

Изменения мышечного тонуса проявляются мышечной гипотонией, дистонией и гипертонией.

Синдром **мышечной гипотонии** характеризуется снижением сопротивления пассивным движениям и увеличением их объема. Ограничена спонтанная и произвольная двигатель-

ная активность, сухожильные рефлексy могут быть нормальными, повышенными, сниженными или отсутствовать в зависимости от уровня поражения нервной системы. Мышечная гипотония — один из наиболее часто обнаруживаемых синдромов у новорожденных и грудных детей. Она может быть выражена с рождения, как это бывает при врожденных формах нервно-мышечных заболеваний, асфиксии, внутричерепной и спинальной родовой травме, поражении периферической нервной системы, некоторых наследственных нарушениях обмена веществ, хромосомных синдромах, у детей с врожденным или рано приобретенным слабоумием. В то же время гипотония может появиться или стать более выраженной в любой возрастной период, если клинические симптомы заболевания начинаются спустя несколько месяцев после рождения или носят прогредиентный характер.

Гипотония, выраженная с рождения, может трансформироваться в нормотонию, дистонию, гипертонию или оставаться ведущим симптомом на протяжении всего первого года жизни. Выраженность клинических проявлений мышечной гипотонии варьирует от легкого снижения сопротивления пассивным движениям до полной атонии и отсутствия активных движений.

Если синдром мышечной гипотонии нерезко выражен и не сочетается с другими неврологическими нарушениями, он либо не оказывает влияния на возрастное развитие ребенка, либо вызывает запаздывание моторного развития, чаще во втором полугодии жизни. Отставание идет неравномерно, задерживаются более сложные двигательные функции, требующие для своего осуществления согласованной деятельности многих мышечных групп. Так, посаженный ребенок 9 мес сидит, а самостоятельно сесть не может. Такие дети позже начинают ходить, и период хождения с поддержкой задерживается надолго.

Мышечная гипотония может быть ограничена одной конечностью (акушерский парез руки, травматический парез ноги). В этих случаях задержка будет парциальной.

Ярко выраженный синдром мышечной гипотонии оказывает существенное влияние на задержку моторного развития. Так, двигательные навыки при врожденной форме спинальной амиотрофии Верднига — Гоффманна у ребенка 9—10 мес могут соответствовать возрасту 2—3 мес. Задержка моторного развития, в свою очередь, становится причиной особенностей формирования психических функций. Например,

отсутствие возможности произвольного захвата предмета приводит к недоразвитию зрительно-моторной координации, манипулятивной деятельности.

Поскольку мышечная гипотония часто сочетается с другими неврологическими нарушениями (судороги, гидроцефалия, парезы черепных нервов и др.), последние могут модифицировать характер задержки развития, определяемой гипотонией как таковой. Следует также отметить, что качество самого синдрома мышечной гипотонии и его влияние на задержку развития будут варьировать в зависимости от заболевания. При судорогах, врожденном или рано приобретенном слабоумии не столько гипотония, сколько задержанное психическое развитие является причиной отставания двигательного развития.

Синдром двигательных расстройств у детей первого года жизни может сопровождаться **мышечной дистонией** (состояние, когда мышечная гипотония чередуется с гипертонией). В покое у этих детей при пассивных движениях выражена общая мышечная гипотония. При попытке активно выполнить какое-либо движение, при положительных или отрицательных эмоциональных реакциях мышечный тонус резко нарастает, становятся выраженными патологические тонические рефлексы. Такие состояния называют «дистоническими атаками». Наиболее часто мышечную дистонию наблюдают у детей, перенесших гемолитическую болезнь в результате резус- или АВ0-несовместимости. Выраженный синдром мышечной дистонии практически делает невозможным развитие у ребенка выпрямляющих рефлексов туловища и реакций равновесия из-за постоянно меняющегося мышечного тонуса. Синдром легкой преходящей мышечной дистонии не оказывает существенного влияния на возрастное моторное развитие ребенка.

Синдром **мышечной гипертонии** характеризуется увеличением сопротивления пассивным движениям, ограничением спонтанной и произвольной двигательной активности, повышением сухожильных рефлексов, расширением их зоны, клonusами стоп. Повышение мышечного тонуса может превалировать во флексорных или экстензорных группах мышц, в приводящих мышцах бедер, что выражается в определенной специфике клинической картины, однако является лишь относительным критерием для топической диагностики у детей раннего возраста. В связи с незаконченностью процессов миелинизации симптомы Бабинского, Оппенгейма, Гордона и

др. нельзя считать всегда патологическими. В норме они выражены нерезко, непостоянны и по мере развития ребенка ослабевают, но при повышении мышечного тонуса становятся яркими и не имеют тенденции к угасанию.

Выраженность синдрома мышечной гипертонии может варьировать от легкого повышения сопротивления пассивным движениям до полной скованности (поза децеребрационной ригидности), когда практически невозможны какие-либо движения. В этих случаях даже мышечные релаксанты не в состоянии вызвать мышечное расслабление, а тем более пассивные движения. Если синдром мышечной гипертонии выражен нерезко, не сочетается с патологическими тоническими рефлексам и другими неврологическими нарушениями, его влияние на развитие статических и локомоторных функций может проявиться в их легкой задержке на различных этапах первого года жизни.

В зависимости от того, в каких мышечных группах больше повышен тонус, будет запаздывать дифференциация и окончательное закрепление определенных двигательных навыков. Так, при повышении мышечного тонуса в руках отмечают задержку развития направления рук к объекту, захвата игрушки, манипулирования предметами и т. д. Особенно нарушается развитие хватательной способности рук. Наряду с тем что ребенок позже начинает брать игрушку, у него длительное время сохраняется ульнарный захват, или захват всей кистью. Захват пальцами (пинцетный захват) формируется медленно, а иногда требует дополнительной стимуляции. Может задерживаться развитие защитной функции рук, тогда запаздывают соответственно и реакции равновесия в положении на животе, сидя, стоя и при ходьбе.

При повышении мышечного тонуса в ногах задерживается становление опорной реакции ног и самостоятельного стояния. Дети неохотно встают на ноги, предпочитают ползать, на опоре становятся на пальчики.

Мозжечковые нарушения у детей первого года жизни могут быть следствием недоразвития мозжечка, поражения его в результате асфиксии и родовой травмы, в редких случаях — как результат наследственной дегенерации. Они характеризуются снижением мышечного тонуса, нарушением координации при движениях рук, расстройством реакций равновесия при попытках овладеть навыками сидения, вставания, стояния и ходьбы. Собственно мозжечковые симптомы — интенционный тремор, нарушение координации, атаксию —

можно выявить лишь после развития произвольной двигательной активности ребенка. Заподозрить расстройства координации можно, наблюдая за тем, как ребенок тянется к игрушке, захватывает ее, подносит ко рту, сидит, стоит, ходит.

Дети грудного возраста с нарушением координации при попытке захватить игрушку делают много лишних движений, это особенно становится выраженным в положении сидя. Навыки самостоятельного сидения развиваются поздно, к 10-11 мес. Иногда и в этом возрасте детям трудно сохранить равновесие, они его теряют при попытке повернуться в сторону, взять предмет. Из-за боязни упасть ребенок долго не манипулирует предметами двумя руками; ходить начинает уже после года, часто падает. Некоторые дети с нарушением реакций равновесия предпочитают ползать, в то время когда они уже должны ходить самостоятельно. Реже при мозжечковом синдроме у детей первого года жизни можно наблюдать горизонтальный нистагм и речевые нарушения как ранний признак мозжечковой дизартрии.

Наличие нистагма и частое сочетание мозжечкового синдрома с другими нарушениями черепно-мозговой иннервации может придавать определенную специфику задержке развития в виде более выраженного запаздывания функции фиксации взора и прослеживания, зрительно-моторной координации, нарушения пространственной ориентации. Дизартрические расстройства особенно влияют на развитие навыков экспрессивной речи.

Наиболее частой формой двигательных нарушений у детей первого года жизни является синдром **детского церебрального паралича** (ДЦП). Клинические проявления этого синдрома зависят от выраженности мышечного тонуса, повышение которого в той или иной степени наблюдается при любой форме ДЦП. В одних случаях у ребенка с рождения превалирует высокий мышечный тонус. Однако чаще мышечная гипертония развивается после стадий гипотонии и дистонии. У таких детей после рождения мышечный тонус бывает низким, спонтанные движения бедны, безусловные рефлексы угнетены. К концу второго месяца жизни, когда ребенок в положении на животе и вертикально делает попытки удержать голову, появляется дистоническая стадия. Ребенок периодически становится беспокойным, у него повышается мышечный тонус, руки разогнуты с внутренней ротацией в плечах, предплечья и кисти пронированы, пальцы сжаты в

кулаки; ноги разогнуты, приведены и часто перекрещены. Дистонические атаки длятся несколько секунд, повторяются в течение дня и могут провоцироваться внешними раздражителями (громкий стук, плач другого ребенка).

Двигательные расстройства при ДЦП обусловлены тем, что поражение незрелого мозга нарушает последовательность этапов его созревания. Высшие интегративные центры не оказывают тормозящего влияния на примитивные стволовые рефлекторные механизмы. Задерживается редукция безусловных рефлексов, происходит высвобождение патологических тонических шейных и лабиринтного рефлексов. Сочетаясь с повышением мышечного тонуса, они препятствуют последовательному становлению реакций выпрямления и равновесия, которые являются основой развития статических и локомоторных функций у детей первого года жизни (удержание головы, захват игрушки, сидение, стояние, ходьба).

Чтобы понять особенности нарушения психомоторного развития у детей с церебральными параличами, необходимо рассмотреть влияние тонических рефлексов на формирование произвольной двигательной активности, а также речевых и психических функций.

Тонический лабиринтный рефлекс. Дети с выраженным тоническим лабиринтным рефлексом в положении на спине не могут наклонить голову, вытянуть руки вперед, чтобы поднести их ко рту, захватить предмет, а позднее схватиться, подтянуться и сесть. У них отсутствуют предпосылки для развития фиксации и свободного прослеживания предмета во всех направлениях, не развивается оптический выпрямляющий рефлекс на голову, движения головы не могут следовать свободно за движением глаз. Нарушается развитие зрительно-моторной координации. У таких детей затруднен поворот со спины набок, а затем на живот. В тяжелых случаях даже к концу первого года жизни поворот со спины на живот осуществляется только «блоком», т. е. отсутствует торсия между тазом и верхней частью туловища. Если ребенок не может наклонить голову в положении на спине, повернуться на живот с торсией, у него отсутствуют предпосылки для развития функции сидения. Выраженность тонического лабиринтного рефлекса находится в прямой зависимости от степени повышения мышечного тонуса.

При выраженности тонического лабиринтного рефлекса в положении на животе в результате повышения флексорного тонуса голова и шея согнуты, плечи выдвинуты вперед и

вниз, согнутые во всех суставах руки находятся под грудной клеткой, кисти сжаты в кулаки, таз приподнят. В таком положении ребенок не может поднять голову, повернуть ее в стороны, высвободить руки из-под грудной клетки и опереться на них для поддержки верхней части туловища, согнуть ноги и встать на колени. Затруднен поворот с живота на спину для присаживания. Постепенно согнутая спина приводит к развитию кифоза в грудном отделе позвоночника. Эта поза препятствует развитию цепных выпрямляющих рефлексов в положении на животе и приобретению ребенком вертикального положения, а также исключает возможность сенсорно-моторного развития и голосовых реакций.

Влияние тонического лабиринтного рефлекса в определенной мере зависит от первоначального типа спастичности. В отдельных случаях экстензорная спастичность настолько сильна, что может быть выражена и в положении на животе. Поэтому дети, лежащие на животе, вместо сгибания разгибают голову, запрокидывают ее назад, приподнимают верхнюю часть туловища. Несмотря на разгибательное положение головы, мышечный тонус в сгибателях рук остается повышенным, руки не создают опору для туловища, и ребенок падает на спину.

Асимметричный шейный тонический рефлекс (АШТР) — один из наиболее выраженных рефлексов при детском церебральном параличе. Выраженность АШТР зависит от степени повышения мышечного тонуса в руках. При тяжелом поражении рук рефлекс появляется почти одновременно с поворотом головы в сторону. Если руки поражены незначительно, что имеет место при легкой спастической диплегии, АШТР возникает непостоянно и для его появления требуется более длительный латентный период. АШТР более ярко выражен в положении на спине, хотя его можно наблюдать и в положении сидя.

АШТР, сочетаясь с тоническим лабиринтным рефлексом, препятствует захвату игрушки, развитию зрительно-моторной координации. Ребенок не может вынести руки вперед, чтобы приблизить кисти к средней линии, и соответственно удерживать обеими руками предмет, на который он смотрит. Вложенную в руку игрушку ребенок не может поднести ко рту, глазам, так как при попытке согнуть руку голова поворачивается в противоположную сторону. Из-за разгибания руки многие дети не могут сосать свои пальцы, как это делает большинство здоровых детей. АШТР в большинстве случаев

сильнее выражен на правой стороне, поэтому многие дети с церебральным параличом предпочитают пользоваться левой рукой. При ярко выраженном АШТР голова и глаза ребенка часто фиксированы в одну сторону, поэтому ему трудно проследить за предметом на противоположной стороне; в результате развивается *синдром односторонней пространственной агнозии*, формируются спастическая кривошея, сколиоз позвоночника.

Сочетаясь с тоническим лабиринтным рефлексом, АШТР затрудняет повороты на бок и на живот. Когда ребенок поворачивает голову в сторону, возникающий АШТР препятствует движению туловища вслед за головой, и ребенок не может высвободить руку из-под туловища. Затруднение поворота на бок препятствует формированию у ребенка возможности переноса центра тяжести с одной руки на другую при выносе вперед тела, что необходимо для развития реципрокного ползания.

АШТР нарушает равновесие в положении сидя, так как распространение мышечного тонуса на одной стороне (повышение его преимущественно в разгибателях) противоположно распространению его на другой (преимущественное повышение в сгибателях). Ребенок теряет равновесие и падает в сторону и назад. Чтобы не упасть вперед, ребенок должен наклонить голову и туловище. Влияние АШТР на «затылочную» ногу может со временем привести к подвывиху в тазобедренном суставе в связи с комбинацией флексии, внутренней ротации и приведения бедра.

Симметричный шейный тонический рефлекс. При выраженности симметричного шейного тонического рефлекса ребенок с повышенным флексорным тонусом в руках и туловище, поставленный на колени, не сможет разогнуть руки и опереться на них, чтобы поддержать массу своего тела. В таком положении голова наклоняется, плечи втягиваются, руки приводятся, сгибаются в локтевых суставах, кисти сжимаются в кулаки. В результате влияния симметричного шейного тонического рефлекса в положении на животе у ребенка резко повышается мышечный тонус в разгибателях ног, так что их трудно согнуть в тазобедренных и коленных суставах и поставить его на колени. Это положение можно ликвидировать, если пассивно поднять голову ребенка, взяв его за подбородок.

При выраженности симметричного шейного тонического рефлекса ребенку трудно сохранить контроль головы, а со-

ответственно и удержаться в положении сидя. Поднятие головы в положении сидя усиливает разгибательный тонус в руках, и ребенок падает назад; опускание головы усиливает сгибательный тонус в руках и ребенок падает вперед. Изолированное влияние симметричных шейных тонических рефлексов на мышечный тонус редко удается выявить, так как они в большинстве случаев сочетаются с АШТР.

Наряду с тоническими шейными и лабиринтным рефлексам в патогенезе двигательных нарушений у детей с церебральными параличами важную роль играют положительная поддерживающая реакция и содружественные движения (синкинезии).

Положительная поддерживающая реакция. Влияние положительной поддерживающей реакции на движения проявляется в нарастании экстензорного тонуса в ногах при соприкосновении ног с опорой. Поскольку при стоянии и ходьбе дети с церебральными параличами всегда вначале касаются опоры подушечками стоп, эта реакция постоянно поддерживается и стимулируется. Происходит фиксация всех суставов ног. Ригидные конечности могут удерживать массу тела ребенка, но они значительно затрудняют выработку реакций равновесия, для которых необходима подвижность суставов и тонкая регуляция постоянно реципрокно меняющегося статического состояния мышц.

Содружественные реакции (синкинезии). Влияние синкинезий на двигательную активность ребенка заключается в усилении мышечного тонуса в различных частях тела при активной попытке преодолеть сопротивление спастичных мышц в какой-либо конечности (т. е. выполнить такие движения, как захват игрушки, разгибание руки, сделать шаг и т. д.). Так, если ребенок с гемипарезом сильно сжимает мячик здоровой рукой, мышечный тонус может нарасти на паретичной стороне. Пытаясь разогнуть спастичную руку, можно вызвать усиление экстензорного тонуса в гомолатеральной ноге. Сильное сгибание пораженной ноги у ребенка с гемиплегией вызывает содружественные реакции в пораженной руке, которые выражаются в усилении сгибания в локтевом и лучезапястном суставах и пальцах кисти. Напряженное движение одной ноги у больного с двойной гемиплегией может усилить спастичность во всем теле. Возникновение содружественных реакций препятствует развитию целенаправленных движений и является одной из причин образования контрактур. При церебральном параличе синкине-

зии наиболее часто проявляются в оральной мускулатуре (при попытке захвата игрушки ребенок широко открывает рот).

При произвольной двигательной активности все тонические рефлекторные реакции действуют одновременно, сочетаясь друг с другом, поэтому изолированно их выявить трудно, хотя в каждом отдельном случае можно отметить преобладание того или другого тонического рефлекса. Степень их выраженности зависит от состояния мышечного тонуса. Если мышечный тонус резко повышен и преобладает экстензорная спастичность, тонические рефлексы выражены ярко. При двойной гемиплегии, когда одинаково страдают руки и ноги или руки больше, чем ноги, тонические рефлексы выражены ярко, наблюдаются одновременно и не имеют тенденции к торможению. Они менее выражены и постоянны при спастической диплегии и гемипаретической форме ДЦП. При спастической диплегии, когда руки относительно сохранены, развитием движений препятствует в основном положительная поддерживающая реакция.

У детей, перенесших гемолитическую болезнь новорожденных, тонические рефлексы появляются внезапно, приводя к повышению мышечного тонуса — дистоническая атака. При гиперкинетической форме церебрального паралича развитие произвольной моторики наряду с указанными механизмами затруднено из-за наличия непроизвольных, насильственных движений — гиперкинезов. Следует, однако, отметить, что у детей первого года жизни гиперкинезы выражены незначительно. Они становятся более заметными на втором году жизни. При атонически-астатической форме церебрального паралича больше страдают реакции равновесия, координации и статические функции. Тонические рефлексы можно наблюдать лишь эпизодически.

Сухожильные и периостальные рефлексы при церебральном параличе высокие, однако из-за мышечной гипертонии они часто вызываются с трудом.

Двигательная патология в сочетании с сенсорной недостаточностью приводит также к *нарушению речевого и психического развития* [Мастюкова Е. М., 1973, 1975]. Тонические рефлексы оказывают влияние на мышечный тонус артикуляционного аппарата. Лабиринтный тонический рефлекс способствует повышению тонуса мышц в корне языка, что затрудняет формирование произвольных голосовых реакций. При выраженном АШТР тонус в артикуляционных мышцах

повышается асимметрично, больше на стороне «затылочных конечностей». Положение языка в полости рта при этом также часто асимметрично, что нарушает произнесение звуков. Выраженность симметричного шейного тонического рефлекса создает неблагоприятные условия для дыхания, произвольного открывания рта, движения языка вперед. Этот рефлекс вызывает повышение тонуса в спинке языка, кончик языка фиксирован, плохо выражен и часто имеет форму лодочки.

Нарушения артикуляционного аппарата затрудняют формирование голосовой активности и звукопроизводительной стороны речи. Крик у таких детей тихий, мало модулированный, часто с носовым оттенком или в виде отдельных всхлипываний, которые ребенок производит в момент вдоха. Расстройство рефлекторной деятельности артикуляционной мускулатуры является причиной позднего появления гуления, лепета, первых слов. Гуление и лепет характеризуются фрагментарностью, малой голосовой активностью, бедностью звуковых комплексов. В тяжелых случаях истинное протяжное гуление и лепет могут отсутствовать.

Во втором полугодии, когда происходит активное развитие сочетанных руко-ротовых реакций, могут появиться оральные синкинезии — непроизвольное открывание рта при движениях рук. Ребенок при этом очень широко открывает рот, появляется насильственная улыбка. Оральные синкинезии и чрезмерная выраженность безусловного сосательного рефлекса также препятствуют развитию произвольной деятельности мимической и артикуляционной мускулатуры.

Таким образом, речевые нарушения у детей раннего возраста, страдающих церебральным параличом, проявляются задержкой формирования моторной речи в сочетании с различными формами дизартрии (псевдобульбарная, мозжечковая, экстрапирамидная). Тяжесть речевых нарушений зависит от времени поражения мозга в процессе онтогенеза и преимущественной локализации патологического процесса.

Психические нарушения при церебральных параличах обусловлены как первичным поражением мозга, так и вторичной задержкой его развития в результате недоразвития двигательных речевых и сенсорных функций. Парезы глазодвигательных нервов, задержка формирования статических и локомоторных функций способствуют ограничению полей зрения, что обедняет процесс восприятия окружающего

мира и приводит к недостаточности произвольного внимания, пространственного восприятия и познавательных процессов.

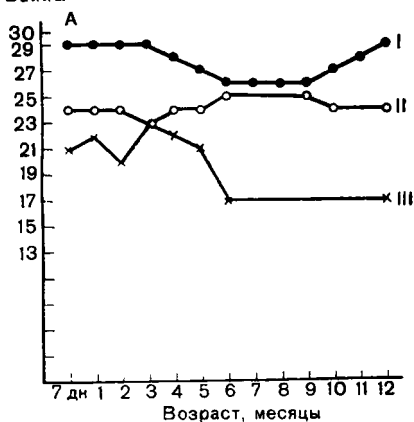
Нормальному психическому развитию ребенка способствует деятельность, в результате которой происходит накопление знаний об окружающей среде и формирование обобщающей функции мозга. Парезы и параличи ограничивают манипуляцию с предметами, затрудняют их восприятие на ощупь. В сочетании с недоразвитием зрительно-моторной координации отсутствие предметных действий препятствует формированию предметного восприятия и познавательной деятельности. В нарушении познавательной деятельности важную роль играют и речевые расстройства, которые затрудняют развитие контакта с окружающим.

Недостаточность практического опыта может быть одной из причин расстройств высших корковых функций в более старшем возрасте, особенно несформированности пространственных представлений. Нарушение коммуникативных связей с окружающим, невозможность полноценной игровой деятельности, педагогическая запущенность также способствуют задержке психического развития.

Мышечная гипертония, тонические рефлексы, речевые и психические расстройства при ДЦП могут быть выражены в различной степени. В тяжелых случаях мышечная гипертония развивается в первые месяцы жизни и, сочетаясь с тоническими рефлексами, способствует формированию различных патологических поз. По мере развития ребенка становится более отчетливой задержка возрастного психомоторного развития.

В случаях средней тяжести и легких неврологическая симптоматика и задержка становления возрастных психомоторных навыков не так резко выражены. У ребенка постепенно формируются ценные симметричные рефлексы. Двигательные навыки, несмотря на их позднее становление и неполноценность, все-таки дают возможность ребенку адаптироваться к своему дефекту, особенно если руки поражены легко. У таких детей развиваются контроль головы, функция захвата предмета, зрительно-моторная координация, повороты туловища. Несколько труднее и длительнее овладевают дети навыками самостоятельно сидеть, стоять и ходить, сохраняя равновесие. Диапазон двигательных, речевых и психических нарушений у детей первого года жизни с церебральным параличом может колебаться в широких пределах. Он может касаться как всех функциональных систем,

Баллы



Баллы

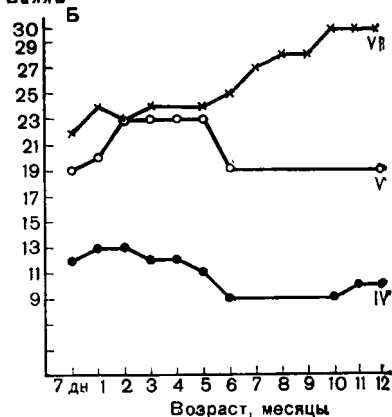


Рис. 4. Динамика возрастного развития детей с двигательными нарушениями, протекающими с мышечной гипотонией (А) и гипертонией (Б). I — доброкачественная гипотония, II — врожденная миопатия; III — болезнь Верднига — Гоффмана; IV — Д.Ц.П. средней тяжести; V — Д.Ц.П. легкой формы; VI — транзиторная дистония.

составляющих ядро детского церебрального паралича, так и отдельных его элементов. Синдром ДЦП сочетается обычно с другими неврологическими синдромами: поражения черепных нервов, гипертензионно-гидроцефальным, церебрально-стеническим, судорожным, вегетативно-висцеральных дисфункций. Сравнительная динамика возрастного развития у детей с различными формами двигательных нарушений представлена на рис. 4.

Синдром вегетативно-висцеральных дисфункций.

Под синдромом вегетативно-висцеральных дисфункций подразумевают разнообразные нарушения функции внутренних органов вследствие нарушения регулирующего влияния вегетативной нервной системы. Среди клинических проявлений синдрома могут преобладать нарушения желудочно-кишечного тракта, сердечной деятельности, дыхания, терморегуляции. Указанные проявления в большинстве случаев сопровождаются нарушением сна, повышенной возбудимостью, эмоциональной лабильностью, склонностью к реакциям страха.

Синдром вегетативно-висцеральных дисфункций редко бывает изолированным, он может сочетаться с любым другим синдромом, описанным в настоящей главе. Однако в ряде случаев он бывает изолированным и тогда является единственным указанием на специфичность нарушения развития. Его влияние на психомоторное развитие ребенка первого года жизни зависит от преобладания того или иного компонента вегетативно-висцеральных нарушений. Преобладание желудочно-кишечных дисфункций приближает характер задержки возрастного развития к таковой при синдроме мальабсорбции, нарушения ритма сна и бодрствования — к синдрому гепер- или гиповозбудимости, церебрастеническому синдрому.

Синдром минимальной мозговой дисфункции (ММД)

Основными проявлениями синдрома на первом году жизни являются так называемые «малые неврологические признаки», которые проявляются различно в зависимости от возраста. У грудных детей наиболее часто отмечаются: легкие нарушения мышечного тонуса, чаще по типу дистонии, которые хотя и не мешают активным движениям, но отличаются стойкостью; нерезко выраженные произвольные движения в виде тремора, миоклоний, гиперкинезов, которые проявляются непостоянно, но не находятся в причинной зависимости от эмоционального состояния ребенка: задержка сенсорно-моторного развития (особенно зрительно-моторной координации); отставание в развитии тонких дифференцированных движений пальцев, формирования предметно-манипулятивной деятельности, что проявляется к концу первого года жизни в недостаточности пальцевого захвата предметов; задержка доречевого развития [Журба Л. Т., Мастюкова Е. М., 1976]. Перечисленные симптомы часто сочетаются с рефлекторной асимметрией, нарушениями черепно-мозговой иннервации, иногда с гипертензионным, гипердинамическим синдромом, синдромом вегетативно-висцеральных дисфункций. Влияние синдрома ММД на психомоторное развитие непостоянно. На отдельных возрастных этапах развитие может быть своевременным, на других задержано. Отстают наиболее дифференцированные и поздно развивающиеся функции (зрительно-моторная координация, пальцевой захват, лепет и др.).

При количественной оценке ребенка с ММД он теряет не более 8—9 баллов (рис. 5). Потеря баллов распределяется

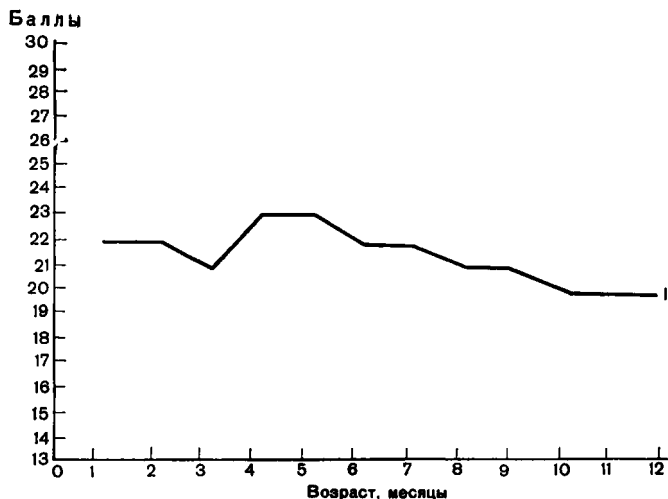


Рис. 5. Динамика психомоторного развития детей с синдромом ММД (II).

между нарушением мышечного тонуса, тремором, нарушениями черепно-мозговой иннервации, симптомом Грефе, задержкой угасания безусловных рефлексов, доречевого развития, отсутствием пальцевого захвата, общим беспокойством. По мере усложнения функций задержка развития может становиться более очевидной.

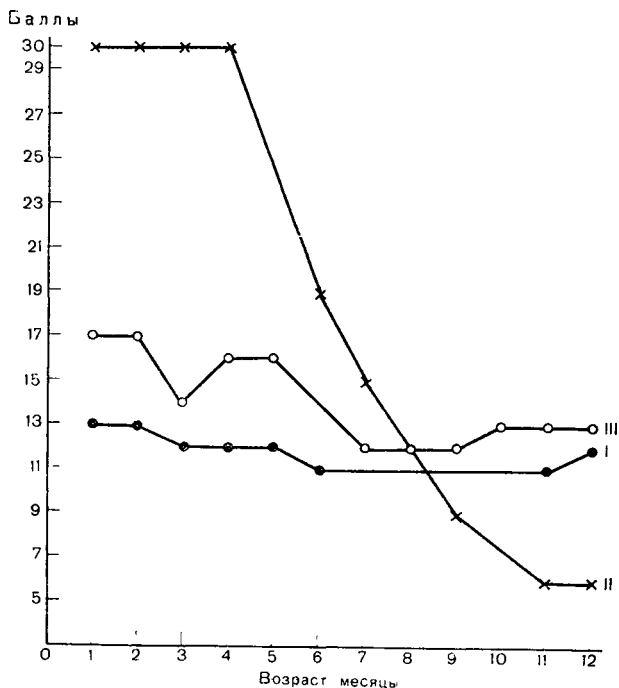
Синдром врожденного или рано приобретенного слабоумия

Основным проявлением синдрома является недоразвитие познавательной деятельности, что на первом году жизни проявляется в виде отсутствия дифференцированного зрительного и слухового восприятия, избирательных эмоциональных реакций и интегративных форм нервно-психической деятельности. Недоразвитие психических функций всегда выражено больше, чем недостаточность двигательных и сенсорных систем (зрения, слуха).

Синдром иногда сочетается с множественными пороками и аномалиями развития, локальной неврологической симптоматикой, эпилептическими припадками, однако бывает и изолированным.

Течение синдрома слабоумия может быть стационарным (с проявлениями эволютивной динамики) и прогрессивным.

Рис. 6. Динамика психомоторного развития детей с болезнью Дауна (I), прогрессирующим (II) и непровиссирующим (III) слабоумием.



Стационарное течение наблюдается при эмбрио- и фетопатиях экзогенного происхождения, перинатальном и раннем постнатальном поражении мозга, при аномалиях хромосомного набора, при эмбриопатиях со специфическим фенотипом, обусловленным генными мутациями.

Прогрессирующие формы слабоумия характерны для врожденных дефектов метаболизма (энзимопатическое слабоумие) [Лебедев Б. В., Блюмина М. Г., 1972].

Подозрение на психическое недоразвитие может возникнуть во второй половине первого года жизни ребенка, если при нормальном соматическом состоянии, нормальном слухе и зрении отсутствуют или слабо выражены реакции на окружающее, если у него не удается отметить дифференцированную улыбку, комплекса оживления при общении со знакомыми взрослыми. Такой ребенок не отличает «своих» от «чужих», не дает дифференцированной реакции на мать, не интересуется игрушками: мимические выразительные движения отсутствуют, взгляд мало выразительный, улыбка по-

является поздно и имеет подражательный характер; отсутствуют предметно-манипулятивная деятельность и начальное понимание обращенной речи. Характерно длительное сохранение пищевой доминанты автоматического зрительного прослеживания. Отставание в моторном развитии может быть разной степени — от легких форм до грубой задержки. Однако во всех случаях отставание в моторном развитии обусловлено не первичным поражением двигательной системы, а снижением или отсутствием мотивации.

Динамика возрастного развития зависит от тяжести синдрома, а также от того, прогрессивен ли патологический процесс, его обусловивший. Очевидно, что прогрессивное течение слабоумия будет сопровождаться неуклонным снижением количественной оценки уровня возрастного развития. Однако даже при отсутствии прогрессивности слабоумия как такового потеря баллов по шкале также может с возрастом увеличиваться по мере усложнения возрастных функций и повышения требований к участию мыслительной деятельности в становлении функций. При некоторых формах слабоумия (например, болезнь Дауна) уровень психомоторного развития на первом году жизни остается стационарно низким (рис. 6).

Неврологические и психопатологические синдромы при соматических заболеваниях

Соматические заболевания у новорожденных и грудных детей могут приводить к поражению нервной системы в результате метаболических сдвигов, токсических воздействий, гипоксии в условиях неустойчивого гомеостаза. Неустойчивость гомеостаза особенно характерна для недоношенных и гипотрофичных детей, детей, перенесших перинатальную гипоксию, у которых поражение нервной системы при соматических заболеваниях возникает быстрее и отличается относительной устойчивостью. Поражение нервной системы приводит к задержке возрастного психомоторного развития. Неврологические расстройства при соматических заболеваниях не всегда удается четко выявить обычными клиническими методами и тем более их классифицировать. Тем не менее мы полагаем, что если задержку психомоторного развития наблюдают у ребенка с соматическим заболеванием или как следствие его, такую задержку следует рассматривать как специфическую. В качестве примера ниже приведено влияние

синдрома нарушенного кишечного всасывания (мальабсорбции) на психомоторное развитие ребенка.

Синдром нарушенного кишечного всасывания характеризуется клинической триадой: желудочно-кишечными расстройствами в виде упорных срыгиваний, рвоты, анорексии, учащенного пенистого или водянистого стула; общей вялостью, гипотрофией; нервно-психическими нарушениями [Бадалян Л. О. и др. 1971; Таболин В. А. и др., 1974; Лившиц Е. Г., Медне Т. А., 1979].

Синдром встречается при ряде наследственных и ненаследственных заболеваний, обусловленных, как правило, дефицитом отдельных кишечных ферментов. У детей первого года жизни синдром мальабсорбции отмечают при дисахаридозной недостаточности, целиакии, муковисцидозе.

Нервно-психические нарушения при этом синдроме проявляются мышечной гипотонией, легкой дистонией, реже мышечной гипертонией, двигательным беспокойством, тремором, непостоянным сходящимся косоглазием, симптомом Грефе, повышением сухожильных рефлексов. В некоторых случаях наблюдают задержку редукции безусловных рефлексов, судороги по типу тетанических приступов. Неврологическая симптоматика сочетается с выраженным церебрастеническим синдромом, особенностью которого является чередование периодов гипо- и гипервозбудимости.

Наряду с нерезко выраженными неврологическими нарушениями синдром мальабсорбции вызывает общую специфическую задержку психомоторного развития различной степени выраженности. Особенностью этой задержки является замедленное формирование положительных эмоциональных реакций, в связи с чем комплекс оживления удается вызвать с большим трудом после длительной стимуляции, он часто имеет рудиментарный характер, не сопровождается выраженными голосовыми и мимическими реакциями. Дети редко улыбаются, смеются, интонации радостного оживления выражены слабо или отсутствуют. На фоне низкого эмоционального тонуса отмечают отставание в развитии адекватных форм общения ребенка со взрослыми, долго не развивается эмоционально-игровой характер общения, отсутствуют подражательные жесты, мимика, задержаны начальные этапы речевого общения. Характерно также отставание в развитии интегративных функций, в частности зрительно-моторной координации, цепных сочетательных рефлексов, игровой деятельности.

У некоторых детей наблюдают задержку развития двигательных функций: они позже начинают удерживать голову, поворачиваться со спины на живот, захватывать игрушки, сидеть, ползать, ходить.

Нарушения психомоторного развития проявляются неравномерно и их выраженность коррелирует обычно с тяжестью соматического состояния ребенка. Нарушения становятся особенно выраженными в периоды обострения основного заболевания, когда на фоне развития желудочно-кишечных дискинезий, снижения аппетита, гипотрофии нарастают общая вялость, адинамия, что нередко сочетается с общим беспокойством ребенка, нарушениями сна, пониженным фоном настроения с преобладанием отрицательных эмоциональных реакций. Первичные интеллектуальные функции у детей с синдромом нарушенного кишечного всасывания, как правило, остаются сохраненными. При нерезко выраженной задержке развития, вызванной синдромом мальабсорбции, дети по шкале количественной оценки возрастного развития теряют 3—5 баллов, причем эти баллы распределяются по одному на различные функции. При тяжелом синдроме мальабсорбции или тетанических судорогах потеря баллов в отдельные возрастные периоды может достигать 10—14, которые также по 1—2 распределяются по разным функциям (см. рис. 2, III)»

Диагноз синдрома мальабсорбции уточняют при биохимическом исследовании углеводного и жирового обмена. Основное значение имеет определение абсорбции жира, коэффициента абсорбции, абсорбции углеводов при помощи нагрузочных дисахаридами (лактоза, мальтоза). Исследуют также кишечную абсорбцию глюкоидов при пероральном введении Сахаров, электролиты крови, содержание натрия, хлора и калия в потовой жидкости.

В качестве диагностического метода применяют исключение из рациона некоторых пищевых ингредиентов (манная крупа, дисахариды) на определенный период, чтобы сравнить динамику клинических симптомов.

Глава V

Дифференциация причин задержки психомоторного развития

Выяснение причин задержки развития и сопровождающих ее неврологических синдромов имеет важное значение для определения специфики, интенсивности и длительности лечебно-коррекционных мероприятий, а также для прогноза дальнейшего развития и социальной адаптации. Причины задержки психомоторного развития ребенка первого года жизни многообразны, но с клинической точки зрения рационально подразделить их на несколько основных групп, между которыми провести дифференциацию относительно просто.

Это группы обменных нарушений, врожденных пороков развития и хромосомных синдромов, нервно-мышечных и эндокринных заболеваний, инфекционных поражений, факоматозов. В отдельную группу рационально выделить детский церебральный паралич, который хотя и полиэтиологичен, однако в клиническом отношении представляет собой вполне определенную нозологическую единицу. Что касается дифференциации нозологических форм внутри групп, то на современном уровне развития науки это не всегда возможно. Ниже будут рассмотрены основы межгрупповой дифференциальной диагностики, основанной на анализе анамнестических данных и клинических проявлений, а также по мере возможности будут указаны пути более глубокой дифференциации с помощью вспомогательных методов исследования.

Нарушения обмена

В анамнезе детей с врожденными ошибками метаболизма выраженная ante- и интранатальная патология отмечается гораздо реже, чем при других патологических состояниях, сопровождающихся поражением мозга на ранних этапах развития, фактически не чаще, чем в неотобранной популяции. Дети рождаются в большинстве случаев доношенными,

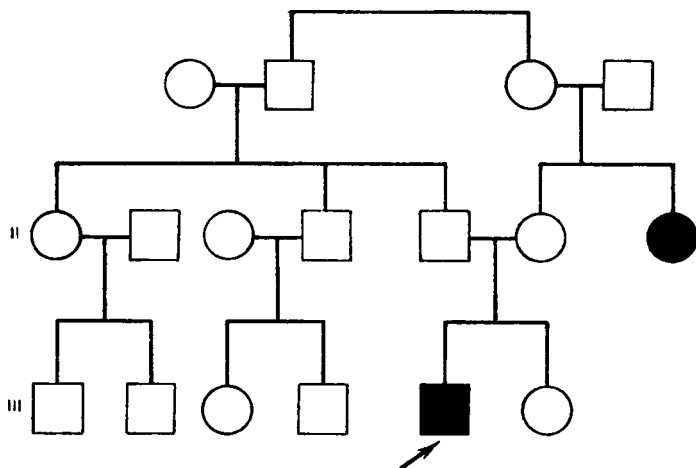


Рис. 7. Родословная семьи, в которой у пробанда (указан стрелкой) имеется нарушение обмена, обусловленное аутосомно-рецессивной мутацией. Родители пробанда кузены.

и динамика показателей физического развития в грудном возрасте не отличается от таковой у здоровых детей, если только заболевание не сопровождается синдромом нарушенного кишечного всасывания. Наряду с акушерским анамнезом для выделения группы обменных нарушений большое значение имеет генеалогический анализ, который иногда позволяет выявить повторные случаи аналогичного заболевания в семье, чаще всего с признаками аутосомно-рецессивного наследования (рис. 7).

В большинстве случаев у детей с наследственными заболеваниями обмена при рождении нет каких-либо специфических клинических проявлений, так как метаболический дефект компенсируется гомеостатическими механизмами матери и первые признаки заболевания возникают в течение первого года жизни. Нередко обнаруженные нарушения нервной системы ошибочно и безосновательно трактуются как последствия перенесенной асфиксии, родовой травмы, нейроинфекции, что приводит к поздней диагностике, а соответственно и развитию необратимых изменений нервной системы [Бадалян Л. О., 1975, 1980].

Время появления первых клинических симптомов, степень их выраженности и темп прогрессирования при нарушениях

обмена веществ переменны и зависят как от характера метаболического дефекта, так и от остаточной активности дефектных ферментов. Чем ниже остаточная активность фермента, тем раньше возникают неврологические расстройства и тем быстрее они прогрессируют. При частичной инактивации фермента течение носит подострый характер, первые симптомы заболевания появляются спустя некоторое время и задержка развития может быть негрубой.

Наши наблюдения позволили выделить четыре основных варианта клинического течения наследственно обусловленных нарушений обмена веществ.

Первый вариант характеризуется острым течением и ранней манифестацией неврологических нарушений, которые патогенетически связаны с нейротоксикозом. Поэтому в клинической картине на первый план выступают общемозговые симптомы, они и определяют тяжесть состояния ребенка. Уже с рождения или в первые дни жизни у детей наблюдаются заторможенность, апатию, гипомимию, слабый крик, частую рвоту, коматозное состояние или, наоборот, резкое беспокойство, пронзительный крик, нарушение сна, тремор, судороги. Расстройство черепно-мозговой иннервации проявляется преходящим косоглазием, анизокорией, спонтанным нистагмом, дисфагией, иногда ларингоспазмом, нарушением дыхания. Мышечный тонус чаще снижен. Сухожильные рефлексы высокие, с расширенной зоной, но могут быть и сниженными. Иногда первым симптомом заболевания являются судороги. Неврологические нарушения быстро нарастают, и в терминальной стадии развивается дистрофия, ребенок приобретает позу опистотонуса, учащаются судороги. Другими словами, развивается «метаболическая катастрофа», и многие погибают в первые дни или недели после появления первых симптомов заболевания.

Если дети остаются в живых после острого периода, в дальнейшем у них развиваются глубокая задержка психомоторного развития, микро- или гидроцефалия, частые судорожные припадки, резкое снижение слуха, зрения. Умирают дети в раннем возрасте, причем обычно непосредственной причиной смерти бывает присоединившаяся интеркуррентная инфекция.

Раннее острое развитие неврологической симптоматики дают различные метаболические дефекты: нарушения аминокислотного обмена — лейциноз (болезнь Менкеса), гипervalинемия, аргининемия, тирозиноз, аргининянтарная ами-

ноацидурия, цитруллинемия, реже — фенилкетонурия, гисти-
динемия, изовалериановая ацидемия; нарушения углеводно-
го обмена — галактоземия, гликогеноз.

Для нарушений липидного обмена, которые по характеру биохимических изменений являются в большинстве случаев болезнями накопления, острое начало нехарактерно. Однако в редких случаях его можно наблюдать при очень низкой остаточной активности дефектного фермента, а также если дефицит фермента приводит к нарушению нескольких метаболических процессов, как это, например, наблюдают при болезни Нормана — Вуда и болезни Нормана — Ландинга, ганглиозидозах Gm₃, а также иногда при болезни Гоше. Ранние острые клинические проявления характерны также для некоторых дефектов обмена витаминов (метилмалоновая ацидурия, пиридоксинзависимый судорожный синдром, некротизирующая энцефаломиелопатия, некототическая и кетотическая гиперглицинемия, тиаминзависимый лактатацидоз, фолатзависимая мегалобластическая анемия и другие формы нарушения обмена фолиевой кислоты) и минеральных веществ (гипофосфатазия, синдром «кудрявых волос» Менкеса).

Таким образом, для острого течения наследственных заболеваний обмена веществ характерно появление вначале неврологической симптоматики и лишь спустя некоторое время задержки психомоторного развития, которая всегда бывает довольно тяжелой.

При втором варианте клиническая симптоматика также выражена с рождения, но течение ее более медленное. Повышенную возбудимость, беспричинный крик, нарушение сна или, наоборот, вялость, гипотонию, которые бывают нерезко выражены и непостоянны, родители часто связывают с дефектом вскармливания или ухода и не придают значения этим симптомам. Лишь по мере роста ребенка выявляют различной степени задержку психомоторного развития, часто с преимущественным нарушением психических функций. Появляются сопутствующие неврологические расстройства: спонтанный нистагм, дрожание глаз, косоглазие, симптом Грефе, повышение сухожильных рефлексов, гидро-, микроцефалия. Эти симптомы развиваются постепенно и неуклонно прогрессируют или ремиттируют на протяжении первого года жизни.

Такое течение наблюдают при фенилкетонурии, гисти-
динемии, болезни Хартнупа, инфантильной идиопатической ги-

перкальциемии (синдром «лица эльфа»), витамин-В₆-зависимой ксантуренурии, окулоцереброренальном синдроме, муколипидозах, лактатацидозе, синдроме Лоренса — Муна — Барде — Бидля, гипофосфатазии, болезни Ниманна — Пика, агликогенозе и др.

Иногда при втором варианте течения задержка психомоторного развития появляется к концу первого года жизни и характеризуется нарушением преимущественно психических функций. Изменения в психической сфере проявляются в пассивности, плохой переключаемости, быстрой истощаемости, замедленности реакций, речевых нарушениях. У некоторых детей наблюдают невротические изменения: повышенную возбудимость, эмоциональную лабильность, а также аутоагрессию, сниженную мотивацию. Неврологическая симптоматика может отсутствовать или нерезко выражена.

Такое течение наблюдают при мукополисахаридозах, гомоцистинурии, болезни Марфана, синдроме Лоренса — Муна — Барде — Бидля, болезни Хартнупа, идиопатической гиперкальциемии, ксантуренурии (синдром Кнаппа — Комровера), изовалериановой ацидемии, гликогенозах, при некоторых формах фенилкетонурии и др.

Третий вариант течения наиболее часто встречается при обменных нарушениях, основной биохимический механизм которых заключается в дефиците катаболических ферментов. Первые отчетливые признаки заболевания появляются спустя несколько месяцев после рождения, чаще на 4—6-м месяце. Ухудшение психомоторного развития родители часто связывают с введением прикорма, перенесенными инфекционными заболеваниями, профилактическими прививками. Дети, которые не вызвали тревогу ни у родителей, ни у врача в первые месяцы жизни, становятся вялыми, безразличными к окружающему, постепенно утрачивают приобретенные навыки, причем первыми страдают наиболее поздно появившиеся психические функции. Так, если заболевание начинается в третий возрастной период (3—6 мес), прежде всего утрачивается возможность дифференцированного зрительного и слухового восприятия. Ребенок перестает реагировать на свое имя, голоса близких, узнавать окружающих, распадаются «комплекс оживления» и зрительно-моторная координация, исчезает интерес к игрушкам. У ребенка снижается потребность в общении, исчезают подражательные реакции, гуление, лепет. Крик и плач утрачивают интонационную выразительность и становятся монотонными.

Одновременно происходят изменения в двигательной сфере: развивается мышечная гипотония, дети перестают удерживать голову, поворачиваться со спины на живот, тянуться к игрушкам, произвольные движения становятся редкими, слабыми, т. е. наблюдают регресс уже приобретенных навыков и отсутствие становления новых. К симптомам задержки присоединяются неврологические нарушения — тремор, судороги, парезы черепных нервов (косоглазие, птоз, анизокория, офтальмоплегия), парезы конечностей. Следует отметить, что по сравнению с задержкой развития неврологическая симптоматика вначале выражена нерезко, но со временем нарастает, и в терминальных стадиях именно она определяет тяжесть состояния (опистотонус, дисфагия, спазм глоточной мускулатуры, нарушение дыхания и др.).

Такое развитие заболевания больше характерно для ганглиозидозов, мукополисахаридозов, муколипидозов, однако оно может иметь место и при нарушениях обмена аминокислот, витаминов, минерального обмена.

Значительно реже на первом году жизни можно отметить *четвертый вариант* течения, когда после периода относительного благополучия появляются вначале нерезко выраженные неврологические расстройства в виде общемозговых симптомов (вялость, адинамия или повышенная возбудимость), дети начинают подолгу без причины кричать, плохо сосут, у них снижается мышечный тонус. Затем симптоматика постепенно нарастает, увеличиваются размеры головы, появляются нарушения черепных нервов (симптом Грефе, косоглазие, нистагм), судороги, мышечная гипотония сменяется гипертонией вплоть до опистотонуса. У некоторых детей заболевание начинается судорогами. Прогрессирование неврологической симптоматики приводит к задержке возрастного психомоторного развития.

Такое течение заболевания наиболее характерно для некоторых форм лейкодистрофий, начинающихся в грудном возрасте. К ним относятся глобоидно-клеточная лейкодистрофия (болезнь Краббе-Бенеке), болезнь Александра, спонгиозная дегенерация мозга.

Время появления первых признаков заболевания имеет большое диагностическое значение. По тому, в течение какого времени ребенок развивался относительно нормально, уже можно вынести предварительное суждение, касается ли первичный молекулярный дефект анаболических или катаболических нарушений. Дефициты активности ферментов,

Таблица 21. *Некоторые изменения кожи и ее придатков при наследственных нарушениях метаболизма*

Характер изменений	Нозологические формы
Гипопигментация	Фенилкетонурия, гистидинемия, синдром Менкеса, гиперкальциемия
Желтушность	Галактоземия, тирозиноз
Бронзовый оттенок кожи	Болезнь Гоше
Коричневые пятна на воскови- дой коже	Болезнь Ниманна — Пика
Экзема, себорейный дерматит, фо- тодерматоз	Фенилкетонурия, ксантурурия, бо- лезнь Хартнупа, гиполипидемия
Сухая кожа	Гипотиреоз, гипофосфатазия, проге- рия, гиполипидемия
Плотная кожа, ксантомы	Мукополисахаридоз, муколипидоз
Подушкообразные утолщения на кистях и стопах	Болезнь Тея — Сакса
Дистрофия ногтей	Гипофосфатазия, гиперкальциемия, гиполипидемия
Стоматит, глоссит	Ксантурурия, фолатзависимая ме- галобластическая анемия
Гипертрофия десен	Мукополисахаридоз, муколипидоз
Кудрявые, закрученные вокруг своей оси волосы	Болезнь Менкеса

участвующих в анаболических процессах, в целом проявляются относительно раньше, чем заболевания из группы те-зауризмозов, при которых в основе патогенеза лежит нарушение катаболизма и обусловленная им дегенерация клеток и тканей мозга.

Наряду с задержкой психомоторного развития и неврологическими синдромами важное значение для дифференциальной диагностики наследственных ошибок метаболизма имеют сопутствующие изменения других органов и систем. В ряде случаев они позволяют сузить круг вероятных диагнозов, подлежащих дальнейшему уточнению с помощью биохимических методов исследования. К таким дополнительным симптомам относятся: внешний вид ребенка, особенности пигментации кожи и ее придатков (табл. 21), изменения органов зрения (табл. 22) и слуха, внутренних органов (табл. 23), опорно-двигательного аппарата, клеток крови, костного мозга и т. д.

К **особенностям внешнего вида** ребенка относятся: марфаноподобный и гаргоилоподобный синдромы, кукольное

Таблица 22. *Некоторые изменения глаз при наследственных нарушениях метаболизма*

Характер изменений	Нозологические формы
Катаракта	Галактоземия, гомоцистинурия, мукополисахаридоз, муколипидоз, синдром Марфана
Подвывих хрусталика, глаукома Колобома радужной оболочки Мегалокорнеа Дегенерация сетчатки	Гомоцистинурия, болезнь Марфана Болезнь Марфана Лейкодистрофия, гипополипидемия, болезни Гоше, Ниманна -г- Пика, Тея — Сакса, абеталипопротеинемия
Атрофия зрительных нервов Симптом «вишневой косточки»	Лейкодистрофия, болезнь Ли Ганглиозидоз, муколипидоз

лицо, «лицо эльфа», макроцефалия, микроцефалия. Несмотря на то что характерные внешние признаки при большинстве заболеваний становятся выраженными в разгар патологического процесса, некоторые ранние проявления можно наблюдать сразу после рождения или во всяком случае до появления развернутой клинической картины.

Таблица 23. *Некоторые изменения внутренних органов при наследственных нарушениях метаболизма*

Характер изменений	Нозологические формы
Сердечно-сосудистые нарушения	Болезнь Марфана, гомоцистинурия, аспартилглюкозаминурия, гликогеноз (II тип), мукополисахаридоз (I, II), синдром «лица эльфа»
Гепатомегалия, гепатоспленомегалия	Галактоземия, гликогеноз (I, III, IV, VI, IX), агликогеноз, гиперглицинемия, метилмалоновая ацидурия, мукополисахаридоз (I, II, III, VI), болезни Нормана — Ландинга, Гоше, Ниманна — Пика, ксантуренурии, маннозидоз, тирозиноз, аспартилглюкозаминурия
Анорексия, рвота, диспепсия	Галактоземия, болезни Гоше, Ниманна Пика, Менкеса, Ли, Хартнупа, гиперлизинемия, гиперглицинемия, метилмалоновая ацидурия, фолатзависимая мегалобластическая анемия, абеталипопрогеинемия, гипофосфатазия
Пахово-мошоночные грыжи	Мукополисахаридоз, болезнь Марфана, гомоцистинурия, прогерия, муколипидоз

Марфаноподобный синдром часто наблюдают сразу после рождения: череп долихоцефалической формы, узкий лицевой скелет, высокое небо, тонкий нос, прогнатизм (птичье лицо); длина тела значительно превышает обычные показатели, конечности длинные, тонкие, арахнодактилия кистей и стоп; воронкообразная или килевидная деформация грудной клетки, искривление позвоночника, вальгусная установка стоп, плоскостопие вследствие мышечной гипотонии. Марфаноподобные черты характерны для детей с болезнью Марфана, гомоцистинурией, синдромом «кудрявых волос» Менкеса.

Гаргоилоподобный синдром наблюдают при таких заболеваниях, как мукополисахаридозы, муколипидозы, фукозидоз, аспартилглюкозаминурия. Он включает гротескность черт лица: увеличенный череп долихоцефалической формы, нависающий лоб, запавшая переносица, гипертелоризм, экзофтальм, низко посаженные уши, густые брови, рот большой, губы толстые, верхняя губа длиннее нижней, язык увеличен, складчатый, десны гипертрофированы; шея короткая, толстая, грудная клетка укорочена, кифоз в нижнегрудном или верхнепоясничном отделе позвоночника; пальцы рук толстые и короткие, живот большой, пупочные и пахово-мошоночные грыжи, вальгусная установка голеней и стоп.

Кукольное лицо с длинными ресницами характерно для детей с амавротической идиотией Тея — Сакса, гликогенозами, агликогенозом.

«*Лицо эльфа*» — череп с выступающим лбом и затылочным бугром; припухшие веки, плоская переносица; толстые, отвислые щеки; маленький, скошенный подбородок; полные, выступающие вперед и четко очерченные губы; большой рот, часто открытый; большие, низко посаженные уши, мелкие зубы. «Лицо эльфа» бывает у детей с идиопатической гиперкальциемией.

Макроцефалию отмечают при ганглиозидозах (амавротические идиотии), мукополисахаридозах, муколипидозах, гликогенозах.

Микроцефалия чаще бывает при наследственных нарушениях обмена аминокислот, лейкодистрофиях.

Ожирение — при синдроме Лоренса — Муна — Барде — Бидля.

Отставание прибавки массы тела (гипотрофия) бывает при галактоземии, фолатзависимой мегалобластической анемии, тирозинозе, гомоцистинурии, аспартилглюкозаминурии, болезни Гоше, Ниманна — Пика, идиопатической гиперкаль-

циемии, *отставание в росте* — при гликогенозе, мукополисахаридозах, муколипидозах, метилмалоновой ацидурии, тирозинозе, витамин D-резистентном рахите, нарушениях обмена фолиевой кислоты.

Изменения опорно-двигательного аппарата в виде остеопороза длинных трубчатых костей выявляют при гомоцистинурии, тирозинозе, метилмалоновой ацидурии, гиперглицинемии, болезни Ниманна — Пика, мукополисахаридозах, генерализованном ганглиозидозе (болезнь Нормана — Ландинга), витамин-D-зависимом рахите; множественные костные дизостозы — при гликогенозе, мукополисахаридозе, муколипидозах; спонтанные переломы в результате поражения эндоста — при болезнях Гоше, Ниманна — Пика.

Анемия, тромбоцитопения являются симптомами гликогеноза, болезни Гоше, Ниманна — Пика, метилмалоновой ацидемии, фолатзависимой мегалобластической анемии, гиперглицинемии.

Гипогликемия бывает при гликогенозе, агликогенозе, тиаминовзависимом лактатацидозе, подострой некротизирующей энцефаломиелопатии (болезнь Ли). При метилмалоновой ацидемии имеет место преходящая гипогликемия.

Запах ацетона изо рта — симптом гликогеноза.

Запах мочи, напоминающий запах потных ног — изовалериановая ацидемия, отвара овощей (кленового сиропа) — лейдиноз, кошачьей мочи — бета-метилкротоноилглицинурия, затхлый запах мочи (мышиный) — фенилкетонурия.

Тугоухость или глухота отмечают при мукополисахаридозах, ганглиозидозах, муколипидозах. Усиленную экстензорную *реакцию на звук*, связанную с поражением супрануклеарных слуховых путей, наблюдают при болезни Тея — Сакса, некоторых муколипидозах (болезнь Нормана — Ландинга, болезнь Дерри).

На основании анализа течения беременности, родов и определенного клинического симптомокомплекса (задержки психомоторного развития, неврологических нарушений, изменений со стороны других органов и систем) врач может только заподозрить наследственное заболевание обмена веществ. Окончательный диагноз должен быть подтвержден *биохимическими исследованиями*, в результате которых выявляется недостаточная активность или полное отсутствие специфического фермента.

Исследование активности ферментов в настоящее время доступно пока только крупным, хорошо оснащенным биохимическим лабораториям.

мическим лабораториям. Поэтому в клинической практике принято использовать так называемые скринирующие качественные пробы или тесты, которые позволяют в ряде случаев сузить направление поиска дефектного фермента и повысить эффективность углубленного биохимического анализа [Барашнев Ю. И., Вельтищев Ю. Е., 1978; Stanbury J. V., 1972; Sparkes R. A., Wright S. W., 1974; Clayton B. E., 1976].

Такой подход принято называть *двухэтапным обследованием*. В крупных многопрофильных больницах тесты первого этапа можно проводить в клинической лаборатории и, основываясь на их результатах, обращаться в специализированные научно-исследовательские учреждения для проведения дальнейшего обследования, ставя перед исследователями конкретные вопросы.

Ниже мы остановимся главным образом на качественных и полуколичественных тестах и различного рода нагрузочных пробах, которые доступны для проведения в клинических условиях. Методики второго этапа можно найти в специальных руководствах.

Диагностика наследственных нарушений обмена аминокислот

Для диагностики наследственных заболеваний обмена аминокислот на первом этапе используют качественные биохимические и полуколичественные микробиологические тесты. Основная задача первого этапа — выявить детей с изменением концентрации аминокислот в моче и крови (гипераминоацидурий и гипераминоацидезий). На втором этапе диагностики применяют количественные аналитические методы оценки содержания метаболитов в биологических жидкостях и тканях организма.

К качественным биохимическим методам относится *проба ночи с полуторахлористым железом* (проба Феллинга). К 2—5 мл свежей мочи добавляют 6—10 капель свежего 10% раствора $FeCl_3$. Появление сине-зеленого или серо-зеленого окрашивания расценивают как положительный результат. Через 5—10 мин зеленый цвет постепенно блекнет и исчезает, поэтому результаты реакции необходимо оценивать тотчас после добавления к моче реактива. Вместо реактива используют также индикаторные бумажки («Biophan P», «Phenistix»), которые пропитывают буферным раствором $FeCl_3$ и кладут между слоями мокрой пеленки сразу же после того как ребенок помочился или опускают в пробирку

с мочой. Можно пользоваться также пеленочной пробой: на пеленку, пропитанную мочой, наносят несколько капель 10% раствора FeCl_3 .

Тест с полуторахлористым железом бывает положительным при повышенном содержании в моче аминокислот. Наиболее отчетливо реакция выражена при фенилкетонурии, при других заболеваниях — гипераминоацидурии, гистидинемии, болезни кленового сиропа, тирозинозе, гиперглицинемии — ее результаты менее демонстративны. Проба с FeCl_3 дает около 5% ложноположительных результатов. Так, зеленое окрашивание может образоваться и при наличии в моче билирубина, ацетона, адреналина, норадrenalина, салицилатов, хлорпромазина. Однако зеленый цвет в этих реакциях в отличие от гипераминоацидурии со временем не исчезает.

Проба с 2,4-динитрофенилгидразином (2,4-ДНФГ). К 1—2 мл мочи добавляют такое же количество 0,3% раствора 2,4-ДНФГ. При наличии гипераминоацидурии появляется мутное ярко-желтого цвета окрашивание, которое держится в течение суток. Эта проба более чувствительна и надежна, чем проба Феллинга. Ею рекомендуют проверять все случаи положительных реакций с FeCl_3 или ставить обе пробы параллельно. Пропорция ложноотрицательных результатов не превышает 1%, а процент положительных — не изменяется даже после суточного стояния мочи. Пробу с 2,4-ДНФГ применяют для диагностики фенилкетонурии, гистидинемии, тирозиноза, болезни кленового сиропа, алкаптонурии.

Тест с *цианиднитропруссидом натрия* применяют для качественной диагностики гомоцистинурии. К 5 каплям мочи добавляют 1 каплю концентрированного раствора аммиака и 2 капли раствора цианида натрия. Через 10 мин прибавляют несколько капель 5% раствора нитропруссиды натрия. При наличии в моче цистина и гомоцистина появляется темно-красная окраска.

Тест Миллона применяется для диагностики тирозиноза. Сначала готовят реактив Миллона; к 10 г ртути прибавляют 11 мл дымящей азотной кислоты, продукт реакции медленно растворяют в 22 мл дистиллированной воды. Затем 1 каплю мочи наносят на фильтровальную бумагу и высушивают; в эту же зону прибавляют 1 каплю реактива Миллона. Положительная реакция характеризуется ярко-оранжевой окраской.

Тест на *ксантуреновую кислоту*: 2—4 мл мочи подщелачивают раствором NaHCO_3 до прекращения выделения пу-

зырьков. Затем прибавляют 10—15 капель 5% спиртового раствора FeCl. При наличии в моче метаболитов триптофана образуется осадок зеленого цвета (болезнь Хартнупа, ксантуренурия).

Тест на *щавелевую кислоту* (нарушение обмена глицина). Смешивают 1 каплю мочи, 1 каплю HCl, добавляют гранулу цинка и оставляют смесь на 5 мин. Затем цинк удаляют, а к раствору прибавляют 1 каплю свежего 1% раствора фенилгидразина. Смесь помещают в термостат при 110° на 5 мин, после этого прибавляют 1 каплю концентрированной HCl и 1 каплю 3% перекиси водорода — появляется красное окрашивание. Если окраска появляется сразу, то выделяется более 20 мг/сут глицина. Если спустя 3—4 мин появляется розовое окрашивание, то выделяется меньше 20 мг/с глицина.

Не все нарушения аминокислотного обмена сопровождаются гипераминоацидурией, но при всех имеет место гипераминоацидемия, поэтому в настоящее время для определения концентрации аминокислот в моче и плазме крови широко используют полуколичественные микробиологические тесты [тесты Гатри и Д. М. Гольдфарба].

В Советском Союзе применяют микробиологический тест, разработанный Д. М. Гольдфарбом с сотр., с использованием ауксотрофных мутантов *E. coli* K-12, дефектных по синтезу определенных аминокислот. Набор индикаторных штаммов включает 10 ауксотрофных мутантов, дефектных по аргинину, лейцину, метионину, гистидину, пролину, цистину, триптофану, фенилаланину, лизину и тирозину.

Несколько капель крови, взятых из пальца, наносят на бланки фильтровальной бумаги и после подсушивания пересылают почтой в централизованную биохимическую лабораторию. Концентрацию аминокислот определяют по калибровочным таблицам, показывающим зависимость между величиной роста мутанта (в мм) и содержанием аминокислот в капле крови (в мг/л).

При некоторых наследственных заболеваниях обмена аминокислот спонтанная экскреция с мочой аминокислот может быть нормальной. В этих случаях большое значение для диагностики имеет применение *нагрузочных тестов*. Так, для диагностики ксантуренурии и витамин-B₆-зависимых состояний проводится *нагрузка триптофаном*. У больных собирается суточная моча. Затем дается триптофан из расчета 70 мг/кг во время завтрака в 100 мл кефира или с яблочным

пюре и вновь собирается суточная моча. После нагрузки экскреция метаболитов триптофана (ксантуреновой и кинуреновой кислот, кинуренина и 3-оксикинуренина) возрастает в 3—5 раз.

Для диагностики гистидинемии применяют нагрузку с гистидином. Детям дают хлорид L-гистидин из расчета 100 мг/кг с фруктовым соком утром натощак. После нагрузки концентрация гистидина в крови больного может достигать 300—400 мг/л. Характерно медленное возвращение к исходному уровню. Резко возрастает также экскреция с мочой гистидина и его имидазольных производных, которые могут быть определены в суточной моче.

Качественные и полуколичественные методы первого этапа позволяют из определенного числа детей выбрать тех, у которых наиболее вероятна аномалия обмена аминокислот. При обследовании отобранных детей на втором этапе применяют метод бумажной и газожидкостной хроматографии аминокислот, тонкослойной хроматографии на селикагеле или колоночной хроматографии на аминокислотном анализаторе, высоковольтный электрофорез, иммуноэлектрофорез. Накопление в крови и моче одной и той же аминокислоты может быть патогенетически различным. Поэтому для более точного определения уровня метаболического блока необходимо исследовать активность соответствующих ферментов в биологических жидкостях, в ткани печени и культуре фибробластов. Этим методом можно пользоваться также для выявления гетерозиготных носителей мутантного гена.

Диагностика наследственных нарушений обмена углеводов

Из многих нарушений углеводного обмена в настоящей книге изложены лишь диагностика галактоземии и некоторых типов гликогенозов, течение которых сопровождается ранней задержкой психомоторного развития.

Для диагностики нарушений углеводного обмена также применяют поэтапное исследование. При подозрении на галактоземию используют вначале общепринятые качественные пробы на наличие сахара в моче (пробы Бенедикта, Фелинга и Ниландера, глюкотест и др). При наличии сахара в моче следует определить его качественный состав.

Проба на галактозу и лактозу. К 1 мл мочи добавляют 0,5 мл концентрированного раствора аммиака и 3 капли 10% раствора NaOH. Пробирку нагревают до кипения. Про-

ба считается положительной при появлении ярко-желтой окраски.

Микробиологический тест с использованием мутанта кишечной палочки ДГ-73, дефектного по галактозо-1-фосфатуридилтрансферазе.

При указании на галактоземию на втором этапе применяют бумажную и тонкослойную хроматографию моно- и дисахаридов, определение утилизации галактозы эритроцитами по модифицированному методу Тады [Tada K. et al., 1962].

На первом этапе биохимического обследования детей с подозрением на **гликогеновую болезнь** в крови натошак с помощью химических и ферментативных методов определяют различные метаболиты, косвенно свидетельствующие о нарушении углеводного обмена. Так, при I типе в крови можно обнаружить гипогликемию, кетоз, гиперлактатемию, гиперлипемию, повышенное содержание холестерина, гликогена, фосфолипидов, мочевой кислоты, незэстерифицированных жирных кислот. При II типе можно обнаружить повышение мочевой кислоты и альдолазы, при III и IV типах — гипогликемию, при VI типе — гиперлипемию, при VII — снижение уровня лактата в крови. Наиболее важно определить в крови натошак у детей с подозрением на гликогеноз глюкозу, восстанавливающие вещества, молочную кислоту, а в некоторых случаях и фруктозу.

Затем применяют функциональные нагрузочные тесты, на которые организм больного реагирует иначе, чем в норме. При гликогенозах с преимущественным поражением печени применяют нагрузку сахарами, гормонами, а при поражении мышц — нагрузку физическими упражнениями в условиях ишемии мышц («ишемическая нагрузка»).

Проба с глюкозой — внутривенно вводят 0,5—1 г/кг 25% раствора глюкозы, но не более 25 г. Положительный результат проявляется очень высоким подъемом сахара и медленным снижением во время гипогликемической фазы.

Проба с галактозой — вводят внутривенно 50% раствор галактозы из расчета 1 мл/кг. Положительный результат: повышается уровень лактата, а уровень сахара не повышается.

Проба с глюкагоном — вводят 0,03 мг/кг глюкагона внутривенно или внутримышечно. Положительный результат: отсутствие или незначительное повышение уровня сахара в крови, но нормальная реакция не исключает гликогеноза.

Пробу с инсулином детям раннего возраста проводить не рекомендуют, так как имеется опасность развития гипогликемических реакций. Нагрузки проводят в различной последовательности в зависимости от того, какой тип гликогеноза предполагают.

Гликемические и лактатемические кривые сравнивают со стандартными и на их основании определяют тип гликогеноза. Нагрузочные тесты довольно просто и быстро дают возможность поставить предварительный диагноз гликогеноза, что имеет важное значение для применения соответствующей терапии.

На втором этапе для окончательного диагноза гликогеноза проводят биохимические исследования биоптатов мышцы или печени. В полученных тканях определяют содержание и структуру гликогена и активность ферментов, принимающих участие в его обмене: фосфорилазы, глюкозо-6-фосфатазы, кислой α -глюкозидазы, фосфофруктокиназы и др. Определенные содержания и структуры гликогена в форменных элементах и в цельной крови менее информативно.

Важную роль в диагностике гликогеновой болезни играют морфологические и гистохимические исследования пораженных тканей методом световой и электронной микроскопии. Они позволяют установить локализацию в структурах клетки полисахаридов, установить форму накапливаемых частиц, выявить отсутствие специфического фермента [Розенфельд Е. Л., Попова И. А., 1979].

При биохимическом обследовании больных с агликогенозом в крови выявляют гипогликемию. Нагрузка галактозой повышает содержание глюкозы и лактата в крови. На втором этапе диагноз подтверждают определением активности фермента гликогенсинтетазы в форменных элементах крови (эритроциты, лейкоциты), а также в биоптате печени.

Диагностика мукополисахаридозов

При мукополисахаридах в моче обнаруживают гипераминоацидурию и мукополисахаридурию. В крови иногда отмечают увеличение холестерина, умеренную лейкопению, анемию. У 50% больных в лейкоцитах периферической крови можно обнаружить *зернистость Альдера*. При окраске по Маю — Грюнвальду — Гимзе эта азурофильная зернистость окрашивается в фиолетовый цвет. По величине она превышает зернистость эозинофилов. Зернистость Альдера рассматривают

как результат генерализованного отложения в клетках мукополисахаридов.

Проба Бери на мукополисахариды в моче. 15 капель мочи наносят на фильтровальную бумагу и высушивают, после чего бумагу помещают в раствор толудинового синего (0,5 г красителя растворяют в смеси из 50 мл ацетона и 50 мл дистиллированной воды). Обесцвечивание фона достигается последующим погружением бумаги в 10% раствор уксусной кислоты. Реакция положительная при появлении пурпурной окраски, которая обусловлена наличием в моче повышенного количества дерматан- и гепарансульфатов, кератансульфата, хондроитинсульфата.

Предварительный диагноз мукополисахаридоза можно поставить также путем *гистохимического исследования фибробластов* кожи и лейкоцитов: выявление ШИК-положительного материала и метакромазии.

Обычно указанных данных достаточно для постановки диагноза мукополисахаридоза, однако для уточнения его формы на втором этапе проводят исследование культуры фибробластов кожи или лейкоцитов, где можно выявить дефект фермента.

Диагностика внутриклеточных липоидозов

Общей характеристикой внутриклеточных липоидозов является накопление липидов в клетках и изменение спектра липидов в биологических жидкостях. Надежных и легких в исполнении скрининг-тестов для выявления этих нарушений в настоящее время не разработано, однако некоторую предварительную помощь в диагностике может оказать гистологическое и гистохимическое исследование клеток костного мозга, лимфатических узлов, лейкоцитов периферической крови и кожных фибробластов.

При *болезни Ниманна — Пика* в периферической крови, мазках из пунктата костного мозга, лимфатических узлов или селезенки обнаруживают клетки Пика. В результате накопления в ретикулоэндотелиальных, мезодермальных клетках и гистиоцитах вакуолей жира они увеличиваются, и протоплазма приобретает «пенистый» вид. Клетки Пика хорошо окрашиваются красками, выявляющими липиды (судан III, осмий). Иногда в крови можно обнаружить умеренную гиперлипидемию (это относится к общим жирным кислотам, общему холестерину, нейтральному жиру).

При болезни Гоше в пунктатах из костного мозга, печени, селезенки, лимфатических узлов при микроскопировании обнаруживают клетки Гоше. Это клетки эндотелия и гистиоциты, в которых накапливается глюкоцереброзид керазин. Для клеток Гоше более характерна фибриллярная структура протоплазмы. Клетки Гоше окрашиваются эозиновой и пикриновой кислотами. Реактивом Шиффа эти клетки окрашиваются в пурпурный цвет, а Суданом III — в темно-оранжевый. В сыворотке крови повышено содержание кислой фосфатазы.

При болезни *Тей — Сакса* в периферической крови обнаруживают вакуолизированные лимфоциты и повышенную активность кетозо-1-фосфат-альдолазы. В моче — повышенное количество имидазольных продуктов.

Для диагностики *метахроматической лейкоцистозии* применяют реакцию с толуидиновым синим (тест Аустина). 10 мл мочи центрифугируют, надосадочную жидкость сливают, а к осадку прибавляют 2 капли 2% водного раствора толуидинового синего и размешивают стеклянной палочкой в течение 1—2 мин. Затем наносят на предметное стекло, накрывают покровным и рассматривают под микроскопом. Тест считается положительным, если обнаруживают метахроматические гранулы. Они золотистого цвета в виде гроздей винограда на синем фоне.

Определение *спектра липидов в биологических жидкостях* проводят методом хроматографии на силикагеле. Применяв этот метод, можно предварительно поставить нозологический диагноз болезни Гоше, Ниманна — Пика, метахроматической лейкоцистозии. Однако для точного нозологического диагноза необходимо выявить дефектный фермент и степень снижения его активности, изофермент, определяющий остаточную активность фермента, что возможно только путем постановки реакции субстрат — фермент.

Диагностика дефицита витаминов

Витамин В₁. Для суждения о врожденной недостаточности функций витамина В₁ можно определить обеспеченность им организма при помощи ряда биохимических тестов. Уровень поступления витамина с пищей определяют по суточной экскреции тиамин с мочой. Насыщенность организма витамином В₁ исследуют по его содержанию, в свободной или фосфорилированной форме, в эритроцитах. Косвенным указани-

ем на нарушение обмена витамина В₁ может служить повышение концентрации пировиноградной кислоты в сыворотке крови и моче. Однако следует помнить, что пировиноградная кислота может накапливаться в организме и при других патологических состояниях наследственного и ненаследственного характера (асфиксии, внутричерепной родовой травме).

Наибольшую информацию дает определение тиаминзависимого фермента транскетолазы, активность которой снижается уже на ранних стадиях недостаточности тиамин. Ее определение в гемолизате крови получило весьма широкое распространение как специфический и чувствительный биохимический тест для оценки обеспеченности организма витамином В₁. Транскетолаза находится в эритроцитах, что значительно упрощает биохимические исследования [Спиричев В. Б. и др., 1977].

К врожденным нарушениям обмена витамина В₆, протекающим с тяжелыми изменениями нервной системы уже в период новорожденности (острый тип течения), принадлежат подострая некротизирующая энцефаломиелопатия (ПНЭ), тиаминзависимая форма болезни «моча с запахом кленового сиропа» и тиаминзависимый лактатацидоз. Клинико-биохимические исследования мало способствуют своевременной диагностике ПНЭ. Отмечают гипогликемию, повышение концентрации лактата, пирувата и аланина в крови больных. Однако эти изменения не патогномоничны для ПНЭ. Наиболее надежным методом диагностики ПНЭ является в настоящее время определение в моче или сыворотке крови веществ, ингибирующих ТДФ—АТФ-фосфотрансферазу, однако эти исследования проводятся только в хорошо оснащенных лабораториях.

У больных тиаминзависимой формой болезни с запахом мочи кленового сиропа на первом этапе в моче можно обнаружить повышенное содержание лейцина, изолейцина и валина, которые определяют специфический запах мочи. На втором этапе применяют метод высоковольтного электрофореза для количественного определения указанных выше аминокислот в плазме крови. В культуре фибробластов кожи определяют остаточную активность окислительного декарбоксилирования разветвленных кетокислот.

При *тиаминзависимом лактатацидозе* в крови выявляют гипогликемию, пировиноградную кислоту, лактат, аланин. На втором этапе определяют активность фермента пируваткарбоксылазы в биоптате печени.

Витамин В₆. При подозрении на врожденные нарушения обмена и функции витамина В₆ также в первую очередь необходимо выяснить обеспеченность им организма путем определения суточной экскреции ксантуреновой кислоты после нагрузки триптофаном. Одним из ранних биохимических проявлений недостаточности витамина В₆ является повышенная экскреция метаболитов триптофана (кинурина, ксантуреновой и кинуреновой кислот, 3-оксикинурина, антрапиловой кислоты). Экскреция этих веществ может быть нормальной, но она резко увеличивается при нагрузке L-триптофаном (в 10—20 раз) из расчета 0,1 г/кг. Количественное определение метаболитов триптофана проводят при помощи тонкослойной хроматографии на силикагеле и флюориметрическим методом.

Из врожденных нарушений обмена витамина В₆ на первом году жизни проявляются наследственная ксантуренирия (синдром Кнаппа — Комровера), пиридоксинзависимый судорожный синдром.

Витамин В₁₂. К заболеваниям, обусловленным недостатком витамина В₁₂ и проявляющимся в грудном возрасте, относится метилмалоновая ацидурия. Обнаружено несколько форм этого заболевания, в основе которых лежат различные молекулярные нарушения обмена метилмалоновой кислоты: нарушение образования дезоксиадеинозилкобаламина (коферментдефицитная метилмалоновая ацидемия), дефект апофермента метилмалонил-КоА-мутазы (апоферментдефицитная метилмалоновая ацидемия), дефект метилмалонил-КоА-рацемазы.

Для выяснения обеспеченности организма витамином В₁₂ необходимо определить его концентрацию в сыворотке крови, а также суточную экскрецию метилмалоновой кислоты, которая при снижении ферментативной активности накапливается в повышенных количествах в сыворотке крови и моче. Нормальная экскреция метилмалоновой кислоты обычно не превышает 2—5 мг в сутки, а при дефиците витамина В₁₂ достигает 800—1000 мг.

Диагностика метилмалоновой ацидурии на первом этапе основана на определении экскреции метилмалоновой кислоты с мочой (ММК) до нагрузки и после нагрузки аминокислотами, которые являются предшественниками метилмалонил-КоА, например, валином. Биохимическое исследование мочи проводят хроматографическим методом. Для более точного определения энзиматического дефекта необходимо про-

ведение исследований на лейкоцитах, культуре фибробластов или тканях больного ребенка, полученных путем биопсии [Спиричев В. Б., Барашнев Ю. И., 1977].

Фолиевая кислота. К заболеваниям, обусловленным нарушением метаболизма фолиевой кислоты, относят: фолат-зависимую мегалобластическую анемию, врожденные нарушения ферментативного обмена фолиевой кислоты, неклеточную гиперглицинемию.

Как и при других нарушениях обмена витаминов, вначале определяют суммарное содержание фолатов в плазме крови микробиологическим методом с *L. casei*. В норме оно колеблется от 5 до 20 мкг/л. При дефиците фолиевой кислоты концентрация фолатов уменьшается до 3 мкг/л и ниже. Обеспеченность организма фолиевой кислотой выявляют при помощи теста на экскрецию формиминоглутаминовой кислоты (ФИГК) после нагрузки гистидином (5—15 г). У здоровых детей экскреция ФИГК колеблется от 0 до 10 мг в течение 8 ч, при дефиците фолиевой кислоты она возрастает до 50—350 мг. Увеличивается также экскреция уроганиновой кислоты, предшественника ФИГК. При неклеточной гиперглицинемии резко увеличиваются также концентрация глицирина в крови и его экскреция с мочой.

Биотин и никотиновая кислота. Заболевания, входящие в эту группу и сопровождающиеся задержкой психомоторного развития: кетотическая гиперглицинемия, р-метилкротоноилглицинурия, нарушения обмена никотиновой кислоты, болезнь Хартнупа.

Биохимическая диагностика первого этапа основывается на выявлении в крови и моче повышенной концентрации глицина, метилмалоновой кислоты, кетоацидоза при *кетотической гиперглицинемии*; β-оксиизовалериановой кислоты и β-метилкротоноилглицина при *β-метилкротоноилглицинурии*, повышенной экскреции триптофана и индолуксусной кислоты при *нарушении обмена никотиновой кислоты*; повышенной экскреции индольных соединений (индолуксусной, индолмолочной, индолпировиноградной кислот), гипераминоацидемии и аминоацидурии при *болезни Хартнупа*. Выделение указанных выше соединений увеличивается при использовании нагрузочных проб.

Витамин D. Заболевания, сопровождающиеся нарушением обмена витамина D и связанных с ним минеральных веществ: гипофосфатазия, витамин-D-зависимый рахит.

Биохимическая диагностика гипофосфатазии основывается на частичном или полном отсутствии щелочной фосфатазы в биологических жидкостях и тканях организма (сыворотке крови, лейкоцитах, ткани печени) и накоплении в плазме крови и моче фосфоэтаноламина. Иногда обнаруживают гиперкальцемию. При витамин-D-зависимом рахите биохимические нарушения сводятся к гипокальциемии, снижению уровня фосфора в крови, гипераминоацидурии и повышенной активности щелочной фосфатазы.

Эндокринные заболевания

Патогенез задержки психомоторного развития при эндокринных нарушениях может быть различным. Однако чаще всего задержка возрастного развития грудных детей при эндокринных заболеваниях связана с выраженными *метаболическими сдвигами*, которые сопровождаются гипоксией мозга, судорогами, комой, изменениями мышечного тонуса, гипер- или гиповозбудимостью. По клиническому проявлению такие эндокринные заболевания напоминают болезни, обусловленные врожденными ошибками метаболизма с острым началом. Для их дифференциальной диагностики первостепенное значение имеют биохимические исследования биологических жидкостей (табл. 24).

При других эндокринных заболеваниях, сопровождающихся задержкой психомоторного развития в раннем возрасте, выраженных метаболических сдвигов не наблюдается. Они не начинаются остро, но их клиническая картина более специфична, в связи с чем их можно предварительно диагностировать по клиническим признакам. Среди таких заболеваний наиболее известны врожденный гипотиреоз, синдром Лоренса — Муна — Барде — Бидля, различные другие виды ожирения.

При *гипотиреозе* задержка психического развития сочетается с характерным внешним обликом больного: короткая шея, широкий нос, узкие глазные щели, опухшие веки, полукруглый рот с высунутым языком; редкие, ломкие волосы; сухая, грубая кожа. Патогенетически выделяют по крайней мере 7 разновидностей гипотиреоза: незобный кретинизм, 5 видов зобного кретинизма и микседема с миопатией. Для II типа зобного кретинизма, помимо описанных выше признаков, характерна тугоухость или глухота, а для гипотиреоза с миопатией — гипертрофия мышц конечностей, несмотря на мышечную слабость.

Таблица 24. Биохимические сдвиги крови и мочи при эндокринных заболеваниях

Кровь		Моча	
показатели	заболевания	показатели	заболевания
Метаболический ацидоз	Синдром Дебре — Фибигера	Низкий удельный вес	Синдром Конна, несахарный диабет
Снижение глюкозотолерантности	Синдромы Конна, Лешке, Прадера — Вилли, Мак-Карри	Щелочная реакция	Синдром Конна
Гипогликемия	Синдромы Дебре — Фибигера, Беквита — Видеманна, Мак-Карри, гипогликемия новорожденных	Гиперкалийурия	Синдром Конна
Гиперкалиемия	Синдром Дебре — Фибигера	Гипонатрийурия	Синдром Конна
Гипокалиемия	Синдром Конна	Гиперхлорурия	Синдром Дебре—Фибигера
Гипокальциемия	Гипопаратиреоз новорожденных	Альдостеронурия	Синдром Конна
Гиперфосфатемия	Гипопаратиреоз новорожденных	Повышение 17-кетостероидов	Синдром Дебре —Фибигера
Гипернатриемия	Синдром Конна	Снижение 17-кетостероидов	Синдром Прадера — Вилли

Из различных форм *ожирения*, сочетающихся с задержкой психического развития, гипогенитализмом, изменениями прозрачных сред глаза и дегенерацией сетчатки, наиболее известен синдром Лоренса — Муна — Барде — Бидля.

Факоматозы

В широком понимании к факоматозам относят заболевания, при которых на коже и слизистых оболочках образуются пятна различного характера. Однако термин «факоматозы» более принято использовать для обозначения системных и генерализованных поражений, когда пятнообразование является сопутствующим симптомом, указывающим на поражение нервной системы и внутренних органов.

У детей первого года жизни чаще других факоматозов обнаруживают нейрофиброматоз Реклингхаузена, туберозный склероз Бурневилля — Прингла, энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге — Вебера, атаксию-телеангиэктазию Луи-Бар. Факоматозы уже на первом году жизни могут сопровождаться неврологическими нарушениями и задержкой психомоторного развития. Последнюю наблюдают в основном в случаях, которые дебютируют судорожным синдромом.

Наиболее ранним признаком, дающим основание заподозрить заболевание, относящееся к группе факоматозов, являются различного рода **изменения кожи и слизистых оболочек**: пигментированные и депигментированные пятна, ангиомы кожных сосудов, внутрикожные телеангиэктазии, фибромы, папилломы.

Кожные изменения могут быть уже с рождения специфическими, свидетельствующими об определенной форме факоматоза. Например, ангиома лица при *энцефалотригеминальном ангиоматозе* располагается на ходу одной или нескольких ветвей тройничного нерва, распространяясь иногда на кожу век и конъюнктиву глаза, волосистую часть головы, слизистые оболочки. В период новорожденности она бледно-розового цвета, а позже становится более яркой и сопровождается отеком и припухлостью окружающих тканей. Ангиомы чаще односторонние, но могут быть и двусторонние и сочетаться с пятнами кофейного цвета.

Кофейные пятна на коже с рождения и опухоли нервных стволов в коже и подкожной клетчатке, которые иногда можно обнаружить в период новорожденности, а чаще во втором полугодии жизни, свидетельствуют о *нейрофиброма-*

тозе Реклингхаузена. Если нейрофиброматозные узлы локализируются по ходу черепных нервов, это приводит к парезу соответствующих мышц. Но обычно поражаются слуховой и зрительный нервы. При внутримозговой локализации появляются общемозговые и двигательные расстройства, идентичные симптомам интрацеребральных опухолей. У детей со спинальной формой развиваются вялые парезы нижних конечностей с утратой сухожильных рефлексов, чувствительными нарушениями. Наряду с неврологическими нарушениями, вызванными нейрофиброматозными узлами, расположенными в веществе мозга, при нейрофиброматозе иногда отмечают задержку психического развития, обычно неглубокую. Она может иметь место задолго до появления неврологических симптомов. Реже при нейрофиброматозе наблюдают судороги, которые при раннем появлении вызывают более выраженное отставание в развитии.

При других формах факоматозов — *туберозном склерозе, атаксии-телеангиэктазии*—кожные изменения наблюдаемые на первом году жизни, неспецифичны. Кофейные пятна, которые иногда выявляются при этих заболеваниях, могут иметь место и при других синдромах, не сочетающихся с поражением нервной системы. Их обнаруживают и у здоровых детей. Кожные изменения, характерные только для туберозного склероза,—аденомы слюнных желез—обнаруживают в возрасте 3—6 лет. Телеангиэктазии на коже, слизистых оболочках и бульбарной конъюнктиве при синдроме Луи-Бар также появляются в более старшем возрасте, однако в отдельных случаях неярко выраженные внутрикожные телеангиэктазии можно наблюдать и у детей первого года жизни.

Следует подчеркнуть, что кожные изменения не всегда являются признаком какой-либо формы факоматоза. Например, у новорожденных и грудных детей часто бывают изолированные гемангиомы в различных частях тела. Эти гемангиомы не сочетаются с другими клиническими признаками энцефалотригеминального ангиоматоза (глаукомой, судорогами). Однако если у детей с кожными изменениями выявляют неврологическую симптоматику, указывающую на локальное повреждение мозга (судороги, парезы), следует провести тщательное обследование, так как, по данным литературы, в 10% случаев эти нетипично локализованные ангиомы сочетаются с аномалиями развития сосудов мозга.

Таким образом, изменения кожи, легко обнаруживаемые при осмотре ребенка, являются лишь начальным дифферен-

циально-диагностическим признаком, который может указывать на вовлечение в патологический процесс и мозга ребенка.

Следует, однако, помнить, что не всегда ранним признаком факоматозов являются кожные изменения. Иногда первыми появляются **неврологические нарушения, задержка психомоторного развития**. При туберозном склерозе, для которого в более старшем возрасте характерна триада симптомов (кожные изменения, судороги, слабоумие), кожные изменения на первом году жизни могут отсутствовать, но зато рано возникает устойчивый к терапии судорожный синдром, который приводит к выраженной задержке психомоторного развития с преимущественным недоразвитием психических функций. Судороги, как правило, носят характер малых пропульсивных; в ряде случаев среди начальных форм можно отметить локальный компонент. Наряду с судорожными приступами задержка развития иногда сочетается с гидроцефалией, адипозогенитальным синдромом, пирамидными знаками. Иногда задержка психомоторного развития имеет место уже к моменту начала первых судорожных пароксизмов. В этих случаях нарушение психического развития достигает более тяжелых степеней.

Электроэнцефалографические нарушения носят характер диффузных и очаговых изменений биоэлектрической активности. При наличии эпилептиформных приступов выявляют пароксизмальные изменения электроактивности: острые волны и пики, тета-пароксизмы, комплексы пик-волна частотой 3/с и 1,5/с.

На глазном дне в грудном возрасте при туберозном склерозе никаких изменений обычно обнаружить не удается.

Судорожный синдром отмечают также при *энцефалотригеминальном ангиоматозе*. В типичных случаях наблюдают триаду симптомов; ангиому лица, врожденную глаукому и ангиому сосудистой оболочки мозга, которая и проявляется судорожными приступами. Чаще имеют место бисимптомные формы. При бисимптомных формах ангиома кожи сочетается с глаукомой или ангиомой мозговых оболочек. Наблюдают случаи, когда ангиома кожи отсутствует, а судороги сочетаются с глаукомой. Как и при туберозном склерозе, судороги часто появляются у детей грудного возраста, на фоне задержки психомоторного развития или у нормально развивающихся детей. Задержка психомоторного развития чаще бывает при двустороннем поражении. Несмотря на

характерную для этого возраста склонность к генерализации судорог, при болезни Штурге — Вебера преобладают очаговые приступы.

Двигательные нарушения в виде пирамидных знаков (повышение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов) выявляют на стороне судорог, чаще после судорожного пароксизма, но могут быть и до него. Появившись в грудном возрасте, судороги заметно учащаются с течением времени и так же, как при туберозном склерозе, плохо поддаются противосудорожной терапии. Рано возникшие судороги приводят к выраженной задержке психомоторного развития.

При неполных формах диагностике энцефалотригеминального ангиоматоза иногда помогает обнаружение изменений глазного яблока. На стороне ангиомы бывает буфтальм (гидрофтальм, водянка глаза), его можно обнаружить уже у новорожденного. Наиболее ранними начальными признаками буфтальма являются помутнение роговицы, расширение зрачка и замедление его реакции на свет. В первые месяцы жизни (2—3 мес) глаукому можно заподозрить по легкой светобоязни и слезотечению, беспокойству, плохому аппетиту и сну. Позже появляется увеличение размеров глаза и роговицы, которые можно обнаружить уже во время общего осмотра. При подозрении на глаукому ребенка следует проконсультировать у окулиста.

При болезни Штурге — Вебера, особенно в случаях отсутствия кожных изменений, важное значение для диагностики имеют нейрорентгенологические и контрастные методы исследования. Двухконтурные петрификаты у детей первого года жизни обнаруживают на обычных краниограммах в виде исключения. Они могут быть выявлены при компьютерной томографии, которая обладает большей разрешающей способностью. Ангиографические исследования позволяют уточнить локализацию и величину ангиом мозга, которые располагаются преимущественно на выпуклой поверхности больших полушарий мозга и редко распространяются в глубинные отделы. Встречаются также другие аномалии развития сосудов мозга. Пневмоэнцефалография обнаруживает атрофические процессы в головном мозге.

ЭЭГ исследования у детей с энцефалотригеминальным ангиоматозом имеют большее диагностическое значение, чем при других формах факотозов, поскольку выявляют своеобразные изменения электрической активности головного мозга — снижение амплитуды колебаний биопотенциалов в

отведениях одного полушария по сравнению с другим. Такая редукция колебаний чаще всего имеет место в затылочных и теменно-затылочных отведениях на стороне локализации ангиомы лица.

Синдром Луи-Бар обычно диагностируют в возрасте 5—7 лет. Однако при тщательном анализе особенностей раннего психомоторного развития детей в 70% случаев можно отметить его задержку [Калинина Л. В., Гусев Е. И., 1981]. Она выявляется чаще всего у детей второго полугодия жизни, когда прекращается грудное вскармливание, а у детей, находящихся на искусственном вскармливании, и раньше. Дети перестают получать антитела с молоком матери, начинают болеть инфекционными заболеваниями, у них снижается мышечный тонус, при целенаправленных движениях рук отмечают координаторные расстройства. Посаженный ребенок сидит в нормальные возрастные сроки, а попытка самостоятельно сесть осваивается дольше обычного; ходить дети начинают позже и длительное время передвигаются на широко расставленных ногах, часто падают.

Учитывая, что эти нерезко выраженные неврологические нарушения сочетаются с частыми респираторными заболеваниями, пневмониями, их квалифицируют как следствие общей соматической ослабленности ребенка. Поэтому клиническая диагностика синдрома Луи-Бар на первом году жизни затруднена.

Ранний диагноз атаксии-телеангиэктазии у детей грудного возраста можно подтвердить путем иммунологического обследования, при котором выявляют дефицит иммуноглобулинов А и В, сниженную реакцию бласттрансформации в ответ на митогены, отрицательную реакцию на внутрикожное введение туберкулина или на кожную аппликацию 2,4-динитрохлорбензола и изменение других иммунологических проб. Помощь в диагностике может оказать также тщательно собранный семейный анамнез и повышенное количество хромосомных аберраций в культивируемых лимфоцитах [Лопухин Ю. М., 1978].

Последствия нейроинфекций

Внутриутробное инфицирование вирусами краснухи, гриппа, простого герпеса, эпидемического паротита, листериями, цитомегаловирусами, токсоплазмами, бледной спирохетой чаще приводят к грубым структурным повреждениям мозга и рас-

сматриваются в разделе, посвященном порокам развития. Что касается последствий, связанных с инфекционными заболеваниями постнатального периода, то ретроспективно диагностировать их всегда трудно. Связь задержки развития с перенесенной нейроинфекцией можно установить с большей или меньшей степенью вероятности только при наличии в анамнезе подтвержденного менингита, энцефалита, менингоэнцефалита, полиомиелита. Иногда прямые указания на нейроинфекцию в анамнезе отсутствуют, но при тщательном опросе родителей выясняется, что ребенок перенес какое-то лихорадочное заболевание с катаральными или кишечными явлениями или без них (лихорадка неясного генеза), и после этого у него появились неврологические нарушения и (или) начала выявляться задержка психомоторного развития.

Необходимо помнить, что неврологические нарушения, возникшие после лихорадочного заболевания, не всегда указывают на нейроинфекцию. Различные инфекционные, особенно инфекционно-аллергические, процессы могут служить причиной декомпенсации врожденных нарушений метаболизма. Поэтому острое развитие неврологических расстройств после лихорадочного заболевания само по себе не исключает метаболического дефекта, который может быть подтвержден или отвергнут только после тщательного биохимического обследования ребенка, а иногда и родителей.

Наряду с анамнестическими данными ретроспективное подтверждение перенесенного инфекционного заболевания можно получить при серологическом обследовании (обнаружение высокого титра специфических антител в крови ребенка), которое дает более или менее определенный результат только при относительно недавно перенесенном заболевании.

Задержка психомоторного развития, возникшая после перенесенной нейроинфекции, может сочетаться с различными неврологическими синдромами: гипертензионно-гидроцефальным, повышенной возбудимости, церебрастеническим и судорожным, с расстройством черепно-мозговой иннервации, парезами конечностей (чаще гемипарезы). В большинстве случаев наблюдают сочетание нескольких синдромов. В зависимости от времени возникновения инфекционного заболевания, степени вовлечения мозговых структур в патологический процесс, выраженности ведущего синдрома специфическая задержка психомоторного развития будет различной.

Если инфекционное заболевание возникло в первые месяцы жизни у ребенка с неблагоприятным акушерским анам-

незом, протекало тяжело, его последствия трудно дифференцировать от последствий пре- и перинатальной патологии. У таких детей обнаруживают выраженные двигательные, речевые и психические нарушения, иногда осложненные судорожным синдромом, т. е. имеет место клиника тяжелого церебрального паралича с резким нарушением постнатального онтогенеза. Если инфекционное заболевание не привело к тотальной задержке психомоторного развития, то в отличие от перинатального поражения во втором полугодии жизни у таких детей можно отметить некоторую неравномерность психического развития. Так, например, при выраженном познавательном интересе (ребенок дифференцирует окружающих, интересуется игрушками) отмечается истощаемость психических функций. Ребенок жаждет нового, но занимается им недолго. После некоторого отдыха он вновь с интересом возвращается к игрушке и снова ненадолго. Для таких детей характерны нарушение внимания, эмоциональная возбудимость, склонность к истериформным реакциям. Отмечают выраженную полярность эмоций (ребенок целует мать, ласкается к ней и тут же может укусить).

Особую категорию последствий инфекционных заболеваний нервной системы представляют остаточные явления перенесенного *полиомиелита*. В отличие от других нейроинфекций полиомиелитическое поражение нервной системы легче диагностировать ретроспективно. Характерно наличие вялых параличей, арефлексии, атрофии мышц. Параличи захватывают в основном проксимальные отделы конечностей (бедро, плечо), асимметричны. Парезы могут быть ограниченными (монопарез) или распространенными (тетрапарез) с вовлечением в патологический процесс межреберных мышц и диафрагмы, что вызывает дыхательные расстройства. При полиомиелите парезы не прогрессируют. Пирамидные и тазовые нарушения нехарактерны для полиомиелита. У детей, перенесших полиомиелит, имеет место парциальная задержка развития (двигательного). Психические функции не нарушены. Последствия полиомиелита следует дифференцировать от спинальной амиотрофии Верднига — Гоффманна, травматического повреждения спинного мозга, миелодисплазии, акушерского пареза руки, травматического пареза ноги (постинъекционного).

При спинальной амиотрофии в отличие от полиомиелита глубокие вялые парезы выражены с рождения, распространение их симметричное, страдают как проксимальные, так и

дистальные отделы конечностей. Сухожильные рефлексы отсутствуют. Двигательные нарушения прогрессируют.

При травматическом повреждении спинного мозга в анамнезе имеются указания на травму. Эти дети часто рождаются в ягодичном предлежании, вялые парезы сочетаются с тазовыми расстройствами, если поражен поясничный отдел спинного мозга. У детей с миелодисплазией наряду с вялыми парезами отмечают общие диспластические черты развития, свидетельствующие о нарушении эмбриогенеза.

В анамнезе детей с акушерским парезом руки, как правило, имеется указание на травму в родах. В большинстве случаев эти дети рождаются крупными, в родах отмечают затрудненное выведение головки и плечиков. Вялый парез руки выражен с рождения. Травматический парез ноги возникает в результате давления на нервы ноги во внутриутробный период или в родах. Нередки также случаи развития пареза после внутримышечных и внутривенных инъекций лекарственных веществ (хлорид кальция, сульфат магния, антибиотики и др.). Страдает преимущественно перонеальная группа мышц. Стопа свисает, ограничено ее тыльное сгибание и отведение кнаружи. Коленный рефлекс сохранен, ахиллов отсутствует или резко угнетен, в той или иной мере выражена атрофия мышц голени и стопы.

Следует еще раз отметить, что роль инфекционного поражения нервной системы как причины задержки развития не всегда можно установить с определенностью, особенно если речь идет о первых 2 мес жизни, тем более что к нейринфекции более восприимчивы дети с внутриутробным нарушением развития, и поэтому инфекция часто наслаивается на уже имеющееся органическое поражение мозга. В таких случаях даже легко протекающая инфекция может вызвать тяжелые последствия, так как компенсаторные механизмы выражены недостаточно [Футер Д. С., 1965; Цукер М. Б., 1978; Якунин Ю. А. и др., 1979].

Нервно-мышечные заболевания

Нервно-мышечные заболевания представляют обширную группу патологических состояний, большая часть которых наследственно детерминирована. Она включает спинальные и нервные амиотрофии, прогрессирующие мышечные дистрофии, врожденные миопатии, миастению и заболевания

протекающие с миотоническим синдромом. Большинство заболеваний этой группы проявляются у детей старшего возраста или у взрослых. На первом году жизни встречаются лишь некоторые формы спинальной амиотрофии, врожденные миопатии, миастения, м.иотония Томсена, миотоническая дистрофия. Хотя указанные заболевания определяются различными генами и имеют различный патогенез, они характеризуются рядом общих клинических проявлений, в связи с чем в дифференциально-диагностическом плане они объединены в одну группу.

При осмотре ребенка наиболее общим признаком, который заставляет подумать о нервно-мышечном заболевании, является синдром мышечной гипотонии. Гипотония чаще всего диффузная, стойкая или прогрессирующая.

Синдром мышечной гипотонии довольно часто наблюдается в период новорожденности и у детей первых месяцев жизни. Так, пренатальные и перинатальные повреждения (гипоксия плода и новорожденного, родовая травма, кровоизлияние в надпочечник и др.) могут сопровождаться тяжелой мышечной гипотонией, но в этих случаях ей сопутствуют общезлобные симптомы, локальные повреждения нервной системы, сердечно-сосудистые нарушения, выраженные сдвиги метаболизма, что заставляет оценить состояние ребенка как очень тяжелое. Что касается нервно-мышечных заболеваний, то даже при очень выраженной гипотонии («поза лягушки», резкое ограничение спонтанной двигательной активности, отсутствие сухожильных рефлексов) общее состояние ребенка нельзя оценить как тяжелое, угрожающее жизни, и в анамнезе часто отсутствуют указания на патологию беременности и родов.

При инфекционных и соматических заболеваниях мышечная гипотония не является ведущим симптомом и сочетается с нарушением функции внутренних органов. Дыхательные нарушения, которые часто имеют место при нервно-мышечных заболеваниях у детей первого года жизни (ограничение экскурсии грудной клетки, поверхностное дыхание, западение эпигастральной области на вдохе), носят вторичный характер и обусловлены парезами интеркостальных мышц.

Следует подчеркнуть, что при всех заболеваниях, сопровождающихся мышечной гипотонией (за исключением тяжелых случаев родовой травмы и надпочечниковой недостаточности), последняя никогда не достигает такой глубины и не так стабильна, как при нервно-мышечных нарушениях.

После периода новорожденности у детей с нервно-мышечными заболеваниями отмечается задержка становления двигательных функций, в то время как психическое и предречевое развитие обычно соответствует возрасту. Только к концу первого года жизни у таких детей наблюдают неравномерность психического развития за счет ограничения манипулятивной и игровой деятельности. Это один из вариантов парциальной задержки психомоторного развития, которая обусловлена ограничением двигательных возможностей ребенка, а не первичными изменениями в становлении психических функций, как это имеет место при других ранних органических поражениях нервной системы.

Процесс дифференциальной диагностики нервно-мышечных заболеваний условно можно подразделить на несколько этапов. Вначале следует уточнить, идет ли речь о спинальной амиотрофии, одной из форм врожденных миопатий, миастении или миотонической дистрофии. Несмотря на то что во всех случаях ведущим клиническим симптомом является мышечная гипотония, имеются отдельные клинические критерии, по которым можно с некоторой долей вероятности дифференцировать указанные патологические состояния.

Миастения и миотоническая дистрофия наблюдаются у новорожденных и грудных детей редко, поэтому они должны быть исключены в первую очередь. Диагностика миастении новорожденных (транзиторная миастения) не представляет трудностей, если у матери, страдающей миастенией, рождается гипотоничный ребенок. В клинической картине на первый план выступает повышенная утомляемость мимической, бульбарной и глазодвигательной мускулатуры, в результате чего дети гипомимичны, плохо сосут и глотают, крик слабый, развивается птоз, сходящееся косоглазие. Иногда бывают дыхательные расстройства. Выраженное утомление одних групп мышц (например, при сосании) может вызвать распространение мышечной слабости и на другие мышечные группы, не принимающие участие в конкретном двигательном акте (птоз, слабость в руках). Это так называемый феномен генерализации мышечного утомления, характерный для больных миастенией. Задержано становление двигательных навыков. В отличие от миастении при спинальной амиотрофии бульбарные расстройства и другие нарушения черепных нервов у новорожденных наблюдаются редко. Сухожильные рефлексы у детей с миастенией сохра-

нены. При транзиторных формах миастении симптоматика исчезает через несколько дней или недель (1—12 нед). Если, клиника миастении остается более длительное время, следует подумать о врожденной форме миастении, которая может быть у ребенка и при отсутствии аналогичного заболевания у матери.

Диагноз подтверждается при электромиографическом исследовании с применением ритмической стимуляции, которая вызывает миастеническую реакцию — быстрое истощение сократительной способности мышцы. Введение 0,05—0,1 мл 0,5% раствора прозерина вызывает исчезновение миастенической реакции.

Для *врожденной миотонической дистрофии* наряду с генерализованной мышечной гипотонией характерны артрогриппозоподобные деформации нижних конечностей, слабость мышц лица, шеи, гортани, глотки. Поэтому может быть нарушено глотание, сосание, голова свисает на грудь. В конечностях страдают в основном дистальные отделы (парезы и атрофия мышц кистей, предплечий и стоп). Сухожильные рефлексы угнетены, а по мере прогрессирования заболевания исчезают. Поражается сердечная мышца, нарушается сердечная проводимость. Специфическим для врожденной миотонической дистрофии признаком является точечная катаракта. Дети отстают в физическом и психическом развитии. Иногда задержка психического и речевого развития может быть первым признаком заболевания, а нервно-мышечные нарушения появляются позже.

При электромиографическом исследовании детей с миотонической дистрофией обнаруживают высокочастотные разряды из групп волокон, возникающие в момент активного мышечного сокращения.

После исключения миастении и миотонической дистрофии основная дифференциальная диагностика должна проводиться между спинальными амиотрофиями и врожденными миопатиями.

Из группы **спинальных амиотрофий** у детей первого года жизни встречаются врожденная и ранняя детская формы болезни Верднига — Гоффманна. Первичный молекулярный дефект при этих заболеваниях неизвестен, но каков бы он ни был, он приводит к прогрессирующему дегенеративному изменению передних рогов спинного мозга, что в свою очередь сопровождается вторичными изменениями в нервах, нервно-мышечных синапсах и мышечной ткани.

Врожденную форму спинальной амиотрофии Верднига—Гоффманна диагностируют непосредственно после рождения. В некоторых случаях уже к концу беременности женщины отмечают слабое шевеление плода. Клинически спинальная амиотрофия характеризуется глубокой мышечной гипотонией, отсутствием сухожильных рефлексов. Мышцы на ощупь «резиново-пастозны». Дети мало подвижны, крик тихий, кашлевой толчок ослаблен, мышечная слабость больше выражена в проксимальных группах мышц рук и ног. Экскурсия грудной клетки ограничена. Из-за пареза интеркостальных мышц и относительной сохранности мышц диафрагмы на вдохе западает эпигастральная область и выпячивается живот. Через несколько месяцев в результате вынужденного положения конечностей появляются контрактуры в крупных суставах.

При *ранней детской форме* мышечная гипотония появляется в возрасте 5—12 мес вначале в ногах, а затем постепенно распространяется на туловище и руки. Сухожильные рефлексы снижаются и по мере прогрессирования заболевания исчезают. Дети утрачивают приобретенные статические и локомоторные навыки, развиваются мышечные атрофии. Характерен мелкий тремор пальцев рук, который является эквивалентом фасцикуляций и возникает в результате спонтанного возбуждения моторных единиц. Его иногда называют фасцикулярным тремором. У детей первого полугодия жизни фасцикулярный тремор трудно обнаружить, так как он маскируется достаточно выраженным подкожным жировым слоем. Иногда можно наблюдать истинные фибрилляции мышц языка. Фасцикуляции и фибрилляции чаще обнаруживают во втором полугодии жизни.

Дети, страдающие спинальной амиотрофией, в большинстве случаев погибают на первом году жизни от присоединения интеркуррентных заболеваний. Это чаще всего пневмония, которая из-за неполноценности дыхательной мускулатуры протекает тяжело и приводит к летальному исходу.

Врожденные миопатии протекают более стационарно, мышечная гипотония не так резко выражена, и с возрастом мышечная слабость иногда уменьшается. Сухожильные и периостальные рефлексы могут быть угнетены, но не исчезают полностью, как при спинальных амиотрофиях. Однако для отдельных форм врожденных миопатий (миотубулярная миопатия, митохондриальные миопатии) также характерно

прогредиентное течение с полным угасанием сухожильных рефлексов. Поэтому дифференциальная диагностика нервно-мышечных заболеваний на основе клинических критериев требует большого практического опыта и имеет относительное значение; для их разграничения необходимо провести электромиографическое исследование.

Электромиографическая картина при врожденных миопатиях указывает на первично-мышечный характер патологии. Отмечают угнетение электрической активности при отсутствии фибрилляций и потенциалов денервации. На локальной ЭМГ регистрируются отдельные мышечные потенциалы малой длительности (до 4 мс при норме 8—12 мс) и полифазные потенциалы в виде комплексов коротких пиков. На электромиограммах больных со спинальной амиотрофией выявляют синхронизированные потенциалы фасцикуляций. При тонических реакциях (сосание, плач) отмечают усиление электрической активности в виде «ритма частотокола». При максимальных произвольных сокращениях обнаруживают уреженные синхронизированные потенциалы на фоне дизритмической активности.

Следует отметить, однако, что клинико-электромиографические параллели не всегда имеют место при спинальных амиотрофиях у детей грудного возраста. В связи с незрелостью двигательных нейронов, часто отмечаемой при спинальной амиотрофии, специфическая ЭМГ картина может появиться лишь на втором году жизни. Поэтому окончательный диагноз может быть поставлен только после гистологического и гистохимического исследований биопсированной мышцы [Бадалян Л. О., Айнгорн Е. Д., Тимонина О. В., 1978; Журба Л. Т. и др., 1979; Marshall A. K., Duchen Z. W., 1975; Hausmanova-Petrusewicz J., 1977].

После того как на основании клинических и электромиографических данных отдифференцированы спинальные амиотрофии от врожденных миопатий, следует произвести морфологическое исследование биопсированных мышц.

Морфологическая характеристика спинальных амиотрофий. При патоморфологическом исследовании *спинного мозга* умерших больных выявляют дегенеративные изменения в клетках передних рогов и их аналогах — ядрах черепных нервов. Они проявляются в виде хроматолиза, шарообразного разбухания, сморщивания моторных клеток, диффузной микроглиальной и астроцитарной пролиферацией, часто с образованием плотных глиальных волокон. Наряду

с дегенерирующими нейронами встречаются мелкие нейроны, главным образом на уровне истонченных вентральных корешков, которые, как полагают, являются незрелыми нейронами. Аналогичные изменения находят в моторных ядрах ствола и передней центральной извилины. Изменения *периферических нервов* проявляются уменьшением числа двигательных волокон как в нервных стволах, так и во внутримышечных нервах, нарушением миелинизации.

В мышечной ткани обнаруживают атрофированные мелкие, круглые волокна, чередующиеся с гипертрофированными. В атрофированных волокнах определяют скопление пикнотических ядер. Местами выражен фиброз. Характерна отчетливость мышечных веретен, которые в результате уменьшения объема экстрафузальных мышечных волокон более близко расположены друг к другу. В некоторых случаях наблюдают вакуолизацию и дегенерацию мышечных волокон веретен.

При **врожденных миопатиях**, как и при амиотрофиях, неизвестен первичный молекулярный дефект и даже не установлено, в какой ткани он первично реализуется. Однако непосредственным следствием этого дефекта является аномалия развития и дифференциации поперечнополосатой мышечной ткани. По клиническому течению разграничить между собой различные формы врожденных миопатий практически невозможно. Поэтому критерием дифференциальной диагностики может быть только гистологическое исследование биопсированных мышц, на основании которого выделяют следующие формы болезни: болезнь центрального стержня; немалиновую миопатию (миопатию с прутovidными тельцами); миотубулярную (центронуклеарную) миопатию; врожденную диспропорцию типов волокон; митохондриальные миопатии (мега- и плеокониальные).

Болезнь центрального стержня. Волокна II гистохимического типа отсутствуют. Волокна I типа содержат аморфные центральные участки, заполненные компактными миофибриллами, которые окрашиваются реактивом Гомори в голубой цвет, тогда как периферическая часть волокна окрашивается в розовый цвет. В центральных участках мышечного волокна почти полностью отсутствуют митохондрии, уменьшено количество элементов саркотубулярной системы и гликогена. Между нормальным строением мышечного волокна по периферии и грубыми структурными изменениями в центре существует переходная зона с умеренно выражен-

ными нарушениями. Z-линия зигзагообразно расширена или полностью размыта. Концевые пластинки недоразвиты.

Немалиновая миопатия. В мышечных волокнах преимущественно I типа обнаруживают скопление телец типа «прутьев», которые иногда по размерам превышают длину миофибрилл. Это фибриллярные элементы с продольной исчерченностью, исходящие из материала Z-зоны.

Миотубулярная (центронуклеарная) миопатия. 30—85% мышечных волокон содержат центрально расположенные ядра, чем напоминают мышцу на миотубулярной стадии развития зародыша.

При *врожденной диспропорции типов волокон* в одних случаях наблюдают гипертрофию волокон одного гистохимического типа, в других — гипотрофию одного из типов. Наряду с диспропорцией типов волокон выявляются и неспецифические изменения в виде центрально расположенных ядер, фрагментации и гомогенизации миофибрилл, изменения Z-линий, митохондрий, эндоплазматической сети.

При *мегакониальной митохондриальной миопатии* в мышечных волокнах, особенно I типа, обнаруживают скопление увеличенных до 1—2 мкм в диаметре митохондрий причудливой формы. Они могут содержать также необычные включения.

При *плеокониальной митохондриальной миопатии* митохондрии не увеличены, но количество их резко увеличено и они нарушают фибриллярную архитектуру мышечной клетки. Встречаются также волокна с центрально расположенными ядрами. Может быть умеренно выраженное разрастание соединительной ткани.

Гистологическое уточнение диагноза имеет не только академическое значение, но и является основой для определения прогноза и правильной ориентации родителей в отношении эффективности дальнейшего лечения. Так, течение некоторых форм врожденных миопатий (болезнь центрального стержня, немалиновая миопатия, врожденная диспропорция типов волокон) стационарное или медленно прогрессирующее, и при соответствующей поддерживающей терапии дети овладевают возрастными двигательными навыками. Психическое и предречевое развитие не страдает.

Для митохондриальных миопатий в отличие от названных выше характерно прогрессивное течение; нарастает мышечная слабость, угасают сухожильные рефлексы. Заболевание прогрессирует быстро, дети могут погибать на пер-

вом году жизни от присоединившейся пневмонии. По течению эти миопатии более сходны со спинальной амиотрофией Верднига — Гоффманна.

В литературе описаны случаи митохондриальной миопатии, когда миопатический синдром, включающий и глазную миопатию, сопровождался судорогами, задержкой психического развития, изменениями на глазном дне, снижением слуха. У таких больных аномальные митохондрии обнаруживались не только в мышцах, но и в других тканях — мозжечке, печени, коже, потовых железах (окулокраниосоматический синдром).

Наряду с нервно-мышечными заболеваниями, протекающими с гипотонией, у детей грудного возраста иногда можно наблюдать **миотонический синдром**. В рассматриваемой возрастной группе миотония может быть связана с миотонией Томсена, локальной миотонией, парамиотонией Эйленбурга либо она может быть начальным проявлением миотонической дистрофии Куршманна — Баттена — Штейнерта.

При *миотонии Томсена* с рождения можно наблюдать миотонический феномен в виде перкуSSIONной миотонии и миотонической реакции при движении. Если миотония выражена с рождения, к концу года уже можно в отдельных случаях отметить признаки появляющейся гипертрофии проксимальных и дистальных мышц конечностей. При тщательном анамнезе и осмотре родителей, как правило, у одного из них удается обнаружить подобное заболевание, поскольку миотония Томсена наследуется аутосомно-доминантно.

Локальная миотония чаще всего проявляется в ногах и становится заметной, когда ребенок начинает ходить. Если при локальной миотонии поражены мышцы рук, это, как правило, дистальные группы. В 50% случаев поражаются также мышцы языка, что приводит к задержке и нарушению формирования моторной речи. Иногда локальная миотония проявляется поражением жевательной мускулатуры, мышц шеи, глазодвигательных мышц. Локальная миотония может наследоваться как аутосомно-доминантно, так и аутосомно-рецессивно.

Если миотонический феномен у грудного ребенка является симптомом *миотонической дистрофии Куршманна — Баттена — Штейнерта*, то, как правило, другие клинические признаки этого заболевания еще отсутствуют, и поэтому диагностировать его можно только при наличии подобного заболевания в семье.

Миотоническая реакция при *парамииотонии Эйленбурга* в отличие от всех перечисленных выше заболеваний обычно появляется только на холоду и быстро исчезает в тепле. Миотонические реакции сочетаются с периодами мышечной слабости вплоть до полной обездвиженности.

Все заболевания, протекающие с миотоническим феноменом, характеризуются специфическими *изменениями на ЭМГ*. Сократившаяся в ответ на раздражение гальваническим током мышца долго не расслабляется. Кроме того, при повторной стимуляции уменьшается амплитуда потенциалов. У больных с миотонической дистрофией снижение амплитуды наступает быстрее и выражено в большей степени, чем при других формах миотонии.

Хромосомные синдромы и скрытые дорожки развития мозга

Нарушение эмбрионального развития может быть обусловлено хромосомными или генными мутациями, а также факторами внешней среды [Новикова Е. Ч., Полякова Г. П., 1979; Кирющенко А. П., 1978; Nyhau W. C., 1976; Rubin A. L., 1976]. Однако каковы бы ни были причины нарушения эмбриогенеза, их эффекты отличаются от эффектов постнатальных воздействий системностью поражения и вовлечением в патологический процесс многих тканей и органов. Поэтому о поражении мозга можно в какой-то степени судить по наличию видимых и более легко выявляемых аномалий развития — дизэмбриогенетических стигм и пороков развития внутренних органов.

На порок развития мозга безусловно указывают микроцефалия, гидроцефалия, истинная микрофтальмия. Стигмы могут служить диагностическим критерием только при совокупной оценке их количества, локализации и степени выраженности. С пороками развития мозга чаще сочетаются деформированные, низко посаженные или асимметрично расположенные уши, черепно-лицевая асимметрия, аномалии роста волос, гипо- и гипертелоризм, косые разрезы глаз, аномалии дерматоглифики. Порокам развития мозга часто сопутствуют нарушения эластичности и тургора кожи с образованием добавочных складок и нарушением оволосения, пороки развития глаз (катаракта, колобома, атрофия соска зрительного нерва и др.), пахово-мошоночные грыжи, пороки сердца и сосудов, мочеполовой системы.

Высокий порог стигматизации (более 6—7 стигм), диффузность их распространения и выраженность более характерны для нарушения эмбрионального развития хромосомной этиологии. Кроме того, такие дети чаще рождаются с признаками внутриутробной гипотрофии, которая сохраняется и в постнатальный период.

При генных мутациях и ранних органических поражениях мозга, обусловленных действием внешних факторов, дизэмбриогенетические стигмы, как правило, обнаруживают в меньшем количестве, они не так грубо выражены и менее распространены.

Важным дифференциально-диагностическим критерием у новорожденных и грудных детей является сочетание стигм с задержкой физического, психомоторного развития и неврологическими синдромами. Так, при *нарушениях эмбриогенеза хромосомной этиологии* (особенно обусловленных аномалиями аутосом) стигмы чаще сочетаются с задержкой физического и психомоторного развития. Дети рождаются с низкой массой тела даже при доношенной беременности, плохо сосут и глотают, часто срыгивают, резко отстают в физическом развитии. Психомоторное развитие отсутствует либо грубо задержано. Дефицит во времени становления двигательных и психических функций с возрастом увеличивается, что создает впечатление прогрессивности течения, хотя истинной прогрессивности не наблюдается. При некоторых хромосомных абберациях (таких, как синдром Дауна и «крик кошки») по мере роста ребенка и проведения целенаправленных медико-педагогических мероприятий удается выработать определенные двигательные, речевые и психические навыки.

При *ранних органических поражениях нехромосомной этиологии*, определяемых генотипом или внешними факторами, из которых наибольшее значение имеют внутриутробные инфекции, стигмы в первую очередь сочетаются с неврологическими изменениями (парезами, параличами конечностей, расстройством черепно-мозговой иннервации, гипертензионно-гидроцефальным и судорожным синдромами). Дети этой группы рождаются в большинстве случаев доношенными. В анамнезе имеются указания на патологическое течение беременности и родов (внутриутробная гипоксия, асфиксия в родах, внутричерепная родовая травма). Задержка физического развития нехарактерна для этого контингента детей, Глубина задержки психомоторного развития зависит от степени недоразвития мозговых структур.

Анализируя в общем группу хромосомных синдромов, можно отметить, что при наиболее часто встречающихся заболеваниях имеют место очень характерные внешние признаки, по которым диагноз ориентировочно может быть поставлен еще до цитогенетического исследования. К ним относятся синдромы Дауна, Эдвардса, Патау, Лежена («крик кошки») и др.

Внешний вид при *синдроме Дауна*: череп округлой формы, затылок плоский, косой разрез глаз, эпикант, широкая переносица, маленькие уши и нос, рот полуоткрытый, язык высунут, пальцы кистей и стоп укорочены, характерна поперечная борозда ладоней.

Для *синдрома Эдвардса* (трисомия хромосомы 18) характерна низкая масса при рождении, дети слабые, плохо сосут. Череп долихоцефалической формы, небольших размеров, прямая линия скошенного лба и носа, гипертелоризм, эпикант, микрофтальмия. Ушные раковины расположены низко, асимметричны; крыловидные складки на коже шеи. Типичны флексорные контрактуры II и V пальцев кистей; средний и безымянный пальцы согнуты и приведены к ладони, мизинец и указательный накладываются сверху. Выражена мышечная гипотония.

При *синдроме Патау* (синдром трисомии D₁) дети также рождаются с низкой массой и множественными аномалиями развития — микроцефалия, микрофтальмия, колобома радужной оболочки, незаращение твердого и мягкого неба, деформированные, низкорасположенные ушные раковины, флексорные контрактуры пальцев кистей, пупочные и пахово-мошоночные грыжи. Вскармливание затруднено из-за расщелины неба, мышечный тонус снижен.

При *синдроме Лежена* («крик кошки») наиболее характерным признаком является специфический крик, напоминающий кошачье мяуканье. Симптом связан с аномалией развития гортани — маленький вялый надгортанник, который имеет тенденцию опускаться над голосовой щелью. Голосовые связки не изменены. В связи с этим на рентгенограмме определяется уменьшение воздушного пространства над голосовыми связками. К особенностям внешнего вида относятся: микроцефалия, круглое лунообразное лицо, косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, низкорасположенные ушные раковины, преаурикулярный узелок.

Однако, несмотря на относительно характерные клинические проявления, окончательный диагноз хромосомного синд-

рома может быть поставлен лишь при подтверждении его цитогенетическим исследованием.

Если отвергнута хромосомная этиология нарушения эмбрионального развития, следует провести серологические и вирусологические исследования для исключения внутриутробных инфекций — цитомегалии, простого герпеса, краснухи, токсоплазмоза, листериоза и др.

Прижизненный диагноз *цитомегалии* может быть поставлен на основании обнаружения цитомегалических клеток в осадках мочи, слюны и спинномозговой жидкости (цитологическая диагностика) [Демидова С. А. и др., 1976]. Для забора слюны делают небольшой массаж щеки ребенка в области выводных протоков слюнных желез, после чего слюну из полости рта насасывают пипеткой с резиновой грушей. Биологическую жидкость центрифугируют в течение 20—25 мин и из осадка делают тонкие мазки. Высушенные на воздухе или зафиксированные в смеси спирта с эфиром или в метиловом спирте мазки окрашивают азур-эозином, гематоксилин-эозином или по Паппенгейму. При микроскопировании мазков обнаруживают цитомегалические клетки, которые имеют округлую форму и увеличенное ядро с гомогенным включением, занимающим почти все ядро.

Диагноз подтверждается серологическими методами исследования, основанными на выявлении нарастания титра антител в крови больных цитомегалией. Антитела выявляют при помощи реакции связывания комплемента (РСК), реакции нейтрализации (РН) цитопатического эффекта и подавления развития бляшек в клеточных культурах, реакциями пассивной гемагглютинации (ПГА) и агрегации тромбоцитов (РАТ), иммунофлюоресцирующих тестов. В настоящее время разработаны методы выделения и выращивания цитомегаловируса в первичных культурах фибробластов эмбриона и культурах диплоидных клеток человека.

Диагностика *простого герпеса* основывается на серологических исследованиях крови, а также выделении вируса из зева и спинномозговой жидкости.

Вирус *краснухи* у инфицированного ребенка можно обнаружить в секрете из носоглотки, моче, кале. Наиболее продолжительное время он сохраняется в ткани пораженного глаза. Из серологических реакций при диагностике врожденной краснухи чаще используют РСК, РАТ, ПГА.

При подозрении на *врожденный токсоплазмоз*, помимо упомянутых серологических реакций, используют реакцию с

красителем Сейбина — Фельдмана и внутрикожную пробу Френкеля с токсоплазмозным антигеном.

Диагноз *листериозного* поражения нервной системы подтверждается серологическими реакциями и выделением возбудителя из мекония, содержимого кожных папул, мочи и спинномозговой жидкости.

Следует отметить, что этиологическая диагностика внутриутробных инфекций очень трудна. Она требует комплексных клинико-лабораторных исследований: анализа особенностей течения беременности и родов, клинической симптоматики у новорожденного ребенка, данных вирусологического, бактериологического исследований, постановки иммунологических и серологических реакций ребенка и матери, патоморфологического изучения внутренних органов и головного мозга в случае смерти ребенка.

От хромосомных аберраций и пороков развития, обусловленных внешними факторами, можно с помощью генеалогического анализа попытаться отдифференцировать те случаи, которые обусловлены *генотипом*. На вероятность такого генеза поражения указывают повторные случаи аналогичных аномалий в родословной. Эти попытки оправдываются возможностью вероятностного прогнозирования поражения плода при повторных беременностях на эмпирической основе, поскольку чаще всего они обусловлены полигенно.

К вопросу о диагностике детского церебрального паралича

Синдром ДЦП, подробно описанный в предыдущей главе и представляющий собой клиническое проявление нарушения раннего постнатального онтогенеза мозга, является наиболее типичной формой реагирования незрелого мозга на многообразные повреждающие эндогенные и экзогенные факторы. Отдельные компоненты синдрома ДЦП, особенно двигательные нарушения, или даже синдром целиком можно наблюдать при врожденных нарушениях метаболизма, аномалиях развития мозга, как следствие нейроинфекций, при нервно-мышечной патологии и др. Однако этиологию и патогенез синдрома ДЦП не всегда удается установить. Поэтому после исключения всех перечисленных выше заболеваний, при которых ДЦП может быть одним из клинических синдромов, остается большая группа больных, для которых ДЦП явля-

ется «нозологическим» диагнозом. По всей вероятности, ДЦП полиэтиологичен, но имеет общее патогенетическое звено — гипоксию мозга.

Вероятно, не последнюю роль в этиологии и патогенезе ДЦП играет и генетический фон, на котором действует повреждающий фактор. Однако на современном уровне развития науки дальнейшая дифференциация ДЦП пока невозможна.

При дифференциальном диагнозе церебрального паралича с другими заболеваниями нервной системы следует учитывать анамнестические данные. В анамнезе более чем у 90% детей, страдающих церебральным параличом, можно отметить патологическое течение беременности (угрожающий выкидыш, токсикозы первой и второй половины беременности, грипп, острые респираторные заболевания) и родов (затяжные или стремительные роды, преждевременное отхождение вод, слабость родовой деятельности, применение акушерских методов родовспоможения). Дети в большинстве случаев рождаются в асфиксии с признаками внутричерепной травмы: оценка по шкале Апгар 2—6 баллов. Очень часто у детей с ДЦП при отсутствии хромосомных нарушений, пороков развития мозга и внутренних органов отмечается высокий порог стигматизации. Заболевание у таких детей протекает, как правило, наиболее тяжело и трудно поддается коррекции.

В период новорожденности у детей с ДЦП наблюдают общемозговые и локальные неврологические нарушения в виде беспокойства, тремора, мышечной гипертонии или гипотонии, симптома Грефе, увеличения размеров головки, повышения сухожильных рефлексов, угнетения безусловных рефлексов, судорог и др. Задержка психомоторного развития, которую выявляют после острого периода, сочетается с нарушением мышечного тонуса и патологической поструральной активностью, характерной для церебральных параличей.

Детскому церебральному параличу несвойственно прогрессирующее течение. Кажущаяся прогрессиентность, как уже отмечено при описании синдрома, может быть связана с все более выраженным отставанием психомоторного развития ребенка по сравнению с все большим расширением и усложнением с возрастом предъявляемых к нему требований. Однако в ряде случаев ДЦП может осложняться развитием вторичной микро- или гидроцефалии, судорожным синдромом

мом, вегетативно-трофическими нарушениями и другими формами патологии, в связи с которыми и течение синдрома ДЦП может быть прогрессивным. Поэтому прогрессирование двигательных и психических нарушений само по себе не исключает диагноз ДЦП, но требует углубленного анализа причин прогрессивности.

Учитывая изложенное выше, чтобы избежать случаев гипердиагностики и в то же время не пропустить ранней стадии церебрального паралича, диагноз последнего следует пересматривать по мере развития ребенка и динамики клинических симптомов.

Глава VI

Общие подходы к коррекции задержки психомоторного развития

Основой профилактики тяжелых неврологических нарушений служат ранняя диагностика и своевременное применение адекватных методов коррекции. Многолетние наблюдения за детьми раннего возраста с поражением нервной системы показали, что чем раньше начаты лечебные мероприятия, тем более полно удастся компенсировать нарушенные функции. Пластичность мозга ребенка раннего возраста, большие потенциальные возможности активно реагировать на изменяющиеся внешние стимулы объясняют необходимость ранней тренировки возрастных навыков как у детей с выраженными неврологическими нарушениями, так и у детей, составляющих группу риска в отношении их возникновения (Журба Л. Т., 1981; Семенова К. А., Махмудова Н. М., 1979; Peter F., 1979; Levitt S., 1977; Vojta V., 1976; Hari M., Akos K., 1971).

В связи с тем что у грудных детей при различных по этиологии и патогенезу заболеваниях нервной системы ведущим синдромом является задержка возрастного психомоторного развития, основные принципы лечебных мероприятий должны предусматривать онтогенетически последовательную стимуляцию становления возрастных двигательных, речевых и психических функций.

Стимуляция становления двигательных функций

Своевременное становление двигательных навыков является одним из основных показателей хорошего физического и нервно-психического развития ребенка первого года жизни. Движения, развивающиеся в результате созревания мозга, в свою очередь оказывают влияние на физиологические процессы, происходящие в нервной системе, и способствуют дальнейшему двигательному, психическому и речевому развитию.

Основные этапы развития двигательных функций в норме у новорожденных и грудных детей подробно представлены в главе I. Знание этих этапов является основой для целенаправленной онтогенетической стимуляции развития статических и локомоторных функций. В зависимости от структуры дефекта стимуляция двигательного развития предполагает два варианта.

А. Онтогенетически последовательная стимуляция двигательных функций при отсутствии необходимости торможения патологической постуральной активности.

У таких детей нарушения мышечного тонуса (гипертония, дистония, гипотония) не сочетаются с позотоническими рефлексам. Иногда мышечный тонус нормальный. Методист последовательно тренирует развитие цепных симметричных рефлексов (реакции выпрямления и равновесия) в различных положениях соответственно возрасту ребенка, а иногда и несколько опережая нормальные временные параметры их становления.

В положении ребенка лежа на животе тренируют лабиринтный установочный рефлекс на голову, приподнимание головы с опорой на предплечья, а затем на вытянутые руки, повороты с живота на спину, ползание, вставание на четвереньки, на колени, вставание на ноги.

В положении ребенка на спине тренируют приподнимание головы и верхней части туловища при тракции за руки или плечевой пояс, повороты со спины на бок и на живот. Когда ребенок хорошо освоит повороты на живот, его обучают умению самостоятельно садиться и сидеть, сохраняя равновесие. В вертикальном положении тренируют удержание головы, вертикальную установку туловища, стояние и ходьбу.

При развитии целенаправленной двигательной активности вначале основное внимание следует уделить развитию опорной функции рук. Затем ребенка учат захватывать предметы в положении на спине, на животе, сидя, перекладывать предмет из одной руки в другую. При этом формируется зрительно-моторная координация, которая стимулирует психическое развитие ребенка.

Б. Онтогенетически последовательная стимуляция двигательных функций в сочетании с торможением патологической постуральной активности.

Такой подход к стимуляции применяют тогда, когда на фоне повышения мышечного тонуса выражены тонические шейные и лабиринтный рефлекс, что не только препятст-

вует развитию нормальной позы и возрастных двигательных навыков, но и создает условия для формирования патологических поз, контрактур и деформаций. Поэтому стимуляцию двигательных функций необходимо проводить, придавая ребенку определенные позы (рефлексзапрещающие позиции), в которых тормозится тоническая рефлекторная активность, снижается мышечный тонус и, следовательно, облегчаются произвольные движения.

Рефлексзапрещающая позиция может быть тотальной и частичной. При тотальной рефлексзапрещающей позиции методист фиксирует голову, туловище и конечности ребенка (т. е. все тело) в такой позе, при которой достигается максимальное угнетение патологической поструральной активности. Однако возможность активных движений при тотальной рефлексзапрещающей позиции ограничена. Поэтому более эффективными считают частичные рефлексзапрещающие позиции, при которых торможение патологических реакций, а следовательно, и снижение мышечного тонуса может быть достигнуто в результате изменения позы ребенка только в ключевых точках, расположенных в области головы, шеи, плечевого пояса и позвоночника. Преимущество подобных позиций состоит в том, что, когда методист контролирует ключевые точки, ребенок свободно может двигать конечностями (облегчение движения). Таким образом, рефлексзапрещающая позиция создает условия для использования приемов облегчения движений на основе более нормального мышечного тонуса и является лишь первым шагом в лечении двигательных нарушений.

Сочетанием приемов торможения и облегчения движений достигается более длительное снижение мышечного тонуса, необходимое для тренировки нормальных поз и двигательных навыков. Приемы торможения и облегчения движений могут следовать друг за другом, использоваться попеременно или одновременно. В начале рефлексзапрещающая позиция вызывает сопротивление ребенка, затем он постепенно привыкает к ней, и, когда достигается угнетение тонической рефлекторной активности, ребенок старается сам поддерживать заданную позу.

Выбор той или иной рефлексзапрещающей позиции и приемов облегчения зависит от характера неврологических нарушений у ребенка, уровня развития его функций, а также от конкретных задач, которые на данном этапе ставит методист в отношении сенсомоторного развития. По мере овла-

дения ребенком тренируемых навыков рефлексзапрещающие позиции и приемы облегчения меняются.

У детей грудного возраста, когда спастичность мышц выражена нерезко, вызвать торможение патологической тонической рефлекторной активности легче, чем удержать приданную позу. Поэтому для фиксации ребенка в правильном физиологическом положении можно использовать различные ортопедические приспособления. Так, при развитии движений в дистальных отделах конечностей проксимальные отделы фиксируются мешочками с песком. Для удержания головы по средней линии можно использовать валики, воротники из поливика, вспененного полиэтилена, гипса, папье-маше. Для предупреждения аддукторного спазма бедер применяют широкое пеленание, шинки-штанишки. Физиологическое положение кистей и стоп сохраняется с помощью лонгет. На первом году жизни, облегчая реакции выпрямления и равновесия, необходимо развивать нормальные позы и движения ребенка, следуя возрастным этапам развития. Для иллюстрации приемов торможения тонической рефлекторной активности и облегчения движений приводим несколько примеров.

Ребенок в положении на спине. Максимально выражена экстензорная спастичность в результате влияния тонического лабиринтного рефлекса. Чтобы его затормозить и облегчить приподнимание головы, необходимо придать ребенку эмбриональную позу — руки скрещены на груди, ноги слегка отведены, согнуты в коленных и тазобедренных суставах и приведены к животу. Затем плечевой пояс выносится вперед и слегка отрывается от опоры.

Ответная реакция — ребенок должен поднять голову.

Ребенок в положении на животе. Максимально выражена флексорная спастичность, обусловленная влиянием тонического лабиринтного рефлекса. Чтобы его затормозить и облегчить поднимание головы (лабиринтный установочный рефлекс на голову), методист становится позади ребенка и приподнимает плечевой пояс вверх и назад прямо или с небольшой ротацией. Ноги в это время должны быть зафиксированы в положении разгибания каким-либо приспособлением (пояс, мешочек с песком на область ягодиц и др.).

Ответная реакция — ребенок должен поднять голову.

Ребенок в положении сидя на коленках. Поднимание головы в положении сидя на коленях облегчается следующим образом. Методист становится позади ребенка. Захватывает за плечи и медленно тянет его назад, разгибая спину.

Ответная реакция —ребенок должен поднять голову. Если флексорная спастичность выражена настолько сильно, что голова не поднимается, для достижения эффекта руки ребенка разгибают, отводят и ротируют кнаружи, удерживая в области локтей. Затем ребенка осторожно двигают вперед до тех пор, пока он не поднимет голову, боясь упасть на лицо. Во время этого упражнения методист своими коленями фиксирует бедра ребенка, чтобы предупредить разгибание ног.

Ребенок в положении на спине. Чтобы облегчить реакции равновесия, ребенка заставляют держаться руками за стопы или голени в области инкроножных мышц. Затем легко толкают в сторону.

Ответная реакция — стремление вернуться в исходное положение. Если ребенку грозит опасность завалиться набок, этого не следует допускать, а надо в критический момент толчком слегка помочь вернуться в положение устойчивости.

Ребенок в положении на животе, опирается на предплечья. Его легко толкают из стороны в сторону, касаясь плеч.

Ответная реакция — ребенок должен сохранить равновесие. Если ребенку грозит падение набок, его толкают назад к средней линии.

Ребенок в положении сидя. Удерживая ребенка за плечи или грудную клетку, медленно двигают его в сторону, при этом ребенок не должен использовать руки для поддержки.

Ответная реакция — выпрямление головы, разгибание и отведение гетеролатеральных конечностей.

Ребенок в положении сидя, в руках держит мяч, чтобы не использовать руки для поддержки. Методист берет обе ноги ребенка ниже колен и, оторвав от опоры, сгибает их попеременно. При этом необходимо следить, чтобы ноги были в положении легкого отведения и наружной ротации.

Ответная реакция — ребенок должен сохранить позу сидя и не упасть назад.

В основе изложенной выше стимуляции типовых движений лежат современные представления о нейрофизиологических механизмах нормального онтогенеза двигательных функций (Bobath K., 1966).

Существует и иной подход к стимуляции психомоторного развития — педагогический (Nagi M., Akos K., 1971). В основе педагогического подхода лежит идея о том, что мозг в процессе онтогенеза обучается в конкретных условиях руко-

водить удовлетворением биологических и социальных потребностей организма, т. е. адаптацией к окружающей среде. Построение двигательного стереотипа вначале происходит подсознательно в процессе организации деятельности ребенка, связанной с его повседневными потребностями, и лишь затем уже организованный двигательный акт переходит в сферу сознания как средство достижения цели. Педагогическая система обучения движениям строится именно на такой последовательности включения разных уровней интегративной деятельности мозга. Ее применение у детей 1-го года жизни облегчается тем, что ребенок раннего возраста еще не контролирует сознательно свои движения, а просто старается достичь цели, если раздражитель достаточно сильный и привлекает его внимание.

Механизмы развития возрастных навыков и пути их интеграции в норме и при патологии могут быть различными, но если перед мозгом стоит адекватная задача с точки зрения адаптации, мозг сам находит пути ее решения. Задачей методиста-педагога (кондуктора) является поэтапное создание условий, при которых пораженный мозг окажется способным выполнить предъявленные к нему требования и удовлетворить потребности организма в данный момент. На основе мотивации (потребности) следует выбирать такие задачи, при которых легче достичь эффективных результатов обучения. При этом очень важно иметь в виду, что двигательная активность, необходимая для решения поставленной задачи, ни в коем случае не должна стимулировать изменение тонуса в мышечных группах, не принимающих непосредственного участия в выполняемом движении, т. е. по существу патологическую постуральную активность. Поэтому выбор целей и методов стимуляции должен быть крайне индивидуализирован. Мотивационная ситуация меняется по мере достижения намеченной цели.

В чистом виде педагогический подход к стимуляции возрастного психомоторного развития может быть с успехом применен у детей, начиная со второго года жизни. Однако отдельные его элементы необходимо использовать уже в трудном возрасте. Все усилия должны быть направлены на адекватную кооперацию матери и ребенка в процессе ухода, игры.

Стимулируя двигательные навыки у детей до 3—4 мес, когда мотивация еще недостаточна и уровень активности низкий, следует максимально использовать врожденные реф-

лекторные реакции (рефлексы ползания, хватанья, опоры, автоматическую походку, рефлексы Галанта, Переса и др.). Так, например, для стимуляции лабиринтного рефлекса, а следовательно и контроля головы можно проводить следующие рефлекторные упражнения.

Ребенок в положении на животе. Методист кладет одну руку под подбородок, а другой касается стоп ребенка.

Ответная реакция — ребенок отталкивается ногами и продвигается вперед.

Ребенок в положении на животе. Методист кладет одну руку под подбородок, а другую под живот и слегка тянет ребенка вперед.

Ответная реакция — ожидают, пока ребенок самостоятельно начнет производить ползающие движения ногами.

Ребенок в вертикальном положении. Методист удерживает ребенка за бедра на весу в положении сидя, балансируя, чтобы не нарушить равновесие.

Ответная реакция — ребенок должен удержать в вертикальном положении голову и туловище. Если ребенок не в состоянии выполнить это упражнение, методист может удерживать его правой рукой за грудь, а левую положить под ягодицы.

Ребенок в положении на спине. Методист, захватив кисти ребенка, слегка потягивает его на себя.

Ответная реакция — ожидают, пока ребенок будет стараться подтянуться вперед за руками.

Методист удерживает ребенка на весу лицом вниз, обхватывая руками живот.

Ответная реакция — ожидают, пока ребенок поднимет голову.

Методист удерживает ребенка на весу в наклонно-боковом положении, обхватывая то правый, то левый бок.

Ответная реакция — ожидают, пока ребенок поднимет голову и выпрямит ноги.

Методист ставит ребенка в вертикальное положение на опору.

Ответная реакция — ожидают, что ребенок выпрямит ноги, туловище и голову. Если затем потянуть ребенка слегка вперед, следует ожидать, что он сделает шаговые движения.

Каждое из вышеперечисленных упражнений необходимо повторять в течение 3—4 мин. При этом методист или мать должны терпеливо ожидать ответную реакцию ребенка и не торопиться заменять ее пассивным движением.

Важное значение имеет также придание ребенку такой позы, которая максимально способствовала бы стимуляции лабиринтных выпрямляющих реакций. Например, уже в период новорожденности следует выкладывать ребенка на живот с валиком под грудь, удерживать в вертикальном и горизонтальном положениях и т. д.

Во втором полугодии жизни, когда психическое развитие уже позволяет более широко использовать мотивацию, методист или мать должны постараться вызвать двигательную активность ребенка, стараясь привлечь его внимание к выполнению какого-либо задания (повернуться или поползти и взять игрушку, поднести ее ко рту, постучать о кровать и т. д.). По мере развития ребенка и усвоения им определенных навыков предъявляемые ему требования постепенно усложняются.

Ребенок с нарушением мышечного тонуса в результате недостаточности сенсорно-моторного опыта не сразу включится в предлагаемое ему задание, поэтому вначале надо стандартизировать условия, при которых, например, совершается примитивный захват игрушки, а следовательно, и удовлетворение потребностей. На последующих этапах условия захвата следует постепенно разнообразить. В процессе обучения наступит такой момент, когда ребенок будет захватывать игрушку в любой ситуации, и тогда схватывание станет способностью. Такой подход необходимо соблюдать при развитии любых элементов двигательной активности. Как в стационаре, так и в домашних условиях режим дня грудного ребенка должен быть организован таким образом, чтобы он включал те двигательные операции, которые выполнимы на данном этапе развития.

В настоящее время, по-видимому, трудно отдать предпочтение одному из предлагаемых методов лечения настолько, чтобы полностью исключить все другие. На наш взгляд и с этим согласны большинство исследователей, работающих в этой области, от каждой методики можно и нужно взять наиболее рациональные и наиболее целесообразные приемы, комбинируя которые, необходимо создать оптимальную систему лечебно-коррекционных мероприятий для каждого ребенка с учетом структуры его дефекта, условий воспитания, интеллектуального и морального состояния его социального окружения и многих других факторов.

Стимуляция развития сенсорно-моторного поведения и голосовых реакций

Важным для психического развития ребенка первого года жизни является накопление им сенсорно-моторного опыта. Познание ребенком окружающей действительности прежде всего основывается на ощущениях и восприятиях. Ребенок узнает об окружающих предметах и явлениях при помощи зрения, слуха, осязания, и лишь в дальнейшем в процесс познания включаются речь, память, представления, мышление. Таким образом, восприятие составляет основу всей познавательной деятельности ребенка. Поэтому воспитание сенсорных функций на первом году жизни имеет очень большое значение для всего последующего развития. Сенсорные функции развиваются в тесной взаимосвязи с двигательными навыками, формируя целостную интегративную деятельность — сенсорно-моторное поведение, лежащее в основе развития интеллектуальной деятельности и речи.

Для детей с задержкой психомоторного развития важно с первых месяцев жизни стимулировать накопление чувственного опыта, сочетая его с моторной активностью. Ребенка необходимо обучать комплексному обследованию окружающих предметов с привлечением зрения, слуха, движений рук. Это должно осуществляться в процессе повседневного ухода за ребенком. Для сенсорного воспитания важное значение имеет правильная организация сенсорно-моторного окружения. Ребенок должен находиться в светлой комнате. В возрасте 1½—2½ мес в кроватке подвешивают игрушки на расстоянии не ниже 40—50 см от глаз ребенка. Игрушки должны легко приходиться в движение. С 3—5 мес, когда дети начинают обращать внимание на форму и цвет предметов, большое значение приобретает фактор новизны. Поэтому игрушки должны быть разнообразными по цвету и форме и периодически меняться. В этом возрасте их следует подвешивать на расстоянии вытянутых рук, чтобы ребенок легко мог их схватить, ощупать. Кроме подвешенных игрушек, в комнате, где находится ребенок, необходимо на доступном для обзора месте помещать крупные объемные и плоские игрушки или картины.

Взрослый активизирует процесс зрительного и слухового восприятия, организует его. Для вызывания зрительных реакций у ребенка первого месяца жизни мать привлекает его внимание к игрушке, приближая и удаляя ее от глаз на

30—70 см, отводя в стороны на 8—10 см. Добившись фиксации взора на предмете, медленно продвигает игрушку в сторону на высоте 40—50 см от глаз ребенка. В возрасте 2—3 мес ребенка стимулируют фиксировать взгляд как на перемещаемых, так и на неподвижных предметах (игрушки), побуждая к более длительному сосредоточению на предмете и лице говорящего взрослого.

Для развития зрительно-слуховых связей используют звучащие игрушки. Детей учат отыскивать взором звучащий предмет, расположенный на разном расстоянии и в различном направлении от ребенка.

У детей с задержкой психомоторного развития необходимо воспитывать осязательные движения рук одновременно со зрительной фиксацией осязательного объекта. Для этого ребенку в руку вкладывают различные по форме, величине и фактуре игрушки, привлекая его зрительное внимание к объекту, находящемуся в руке. Ребенка побуждают к захвату предметов и помогают ему в его осуществлении. Важно правильно подбирать игрушки соответственно уровню психомоторного развития и возрасту. Мероприятия по развитию зрения, слуха, осязательных движений рук надо проводить систематически, в процессе повседневного ухода за ребенком, постепенно усложняя их в зависимости от уровня психомоторного развития и возраста ребенка.

Важное значение для нормального психомоторного развития ребенка имеет установление эмоционального контакта со взрослым. Взрослый, общаясь с ребенком, одновременно привлекает его зрение и слух. Это необходимо для развития совместной деятельности анализаторов. Мать, ухаживающая за ребенком, постоянно разговаривает с ним, воздействуя на ребенка не только выразительностью своего голоса, но и мимикой, движениями. Таким путем у ребенка вызываются ответная улыбка, голосовые реакции, комплекс оживления.

Большое внимание следует уделять также стимуляции голосовых реакций — гулению, лепету. Стимулируют как спонтанное произнесение звуков, так и по подражанию. Для стимуляции голосовых реакций взрослый наклоняется над ребенком, ласково улыбается и произносит через определенные интервалы одни и те же протяжные звуки, побуждая ребенка к ответным голосовым реакциям. Затем учат прислушиваться к голосу и подражать взрослому, повторяя звуки, а позже и звукосочетания. К концу первого года жизни ребенка побуждают к обозначению предметов идей-

ствий звуковыми сочетаниями (бах — упал, ляля — кукла; а-а — спать и т. д.).

Со второго полугодия жизни чувственный опыт ребенка тесно связывают с речью взрослого. Но при этом надо помнить, что слово должно не заменять чувственный опыт, а активировать и организовывать процесс восприятия. Поэтому давая ребенку различные игрушки, одновременно называют их («Миша», «Ляля», «би-би»). Взрослые стимулируют игровую деятельность (перекладывание из руки в руку, постукивание предметом о другой предмет; выкладывание кубиков из коробки, произвольное бросание предмета, снятие колец пирамиды). Одновременно побуждают ребенка к повторению действий, звуков и жестов.

Затем постепенно формируют начальное ситуационное понимание обращенной речи и подчинение отдельным словесным инструкциям в знакомых словосочетаниях типа: «поцелуй маму», «дай ручку» и т. д. Для развития понимания простых инструкций надо их произносить, одновременно показывая обозначаемые ими действия на себе, стимулируя ребенка к подражанию, а также пассивно проделывая их с ребенком. Так воспитывается понимание таких движений как «ладушки», «до свидания», «покажи, какой ты большой». Примером может быть проведение следующей игры — занятия. Цель: развитие выполнения инструкции «дай ручку». Взрослый, протягивая руку к ребенку, просит: «дай ручку»; одновременно берет руку ребенка и вкладывает ее в свою, ласково поглаживает ее, потряхивает. Затем, освободив руку ребенка, вновь протягивает свою и просит: «дай ручку», слегка направляя движение руки ребенка. И так несколько раз подряд, пока ребенок сам на данную инструкцию не будет протягивать руку.

При сочетании задержки психомоторного развития с выраженным нарушением мышечного тонуса и патологической тонической рефлекторной активностью стимуляция возрастного сенсорно-моторного поведения и голосовых реакций проводится на фоне реакции торможения и облегчения. Применяются различные приспособления для фиксации головы, туловища и конечностей с целью облегчения функций артикуляционного аппарата, тренировки зрительно-моторной координации и других реакций.

При специфической задержке психомоторного развития, которая сочетается обычно с различными неврологическими синдромами, наряду со специальными занятиями по стиму-

ляции и коррекции двигательных речевых и психических функций, применяют физиотерапевтические методы лечения и медикаментозную терапию, которые улучшают функциональное состояние нервной системы и создают благоприятный фон для выработки возрастных двигательных, речевых и психических навыков. Из физиотерапевтических процедур рассматриваемому контингенту детей применяют лечебные ванны, озокеритовые аппликации, горячие укутывания, электрофорез лекарственных веществ, импульсные токи, электростимуляцию. Медикаментозная терапия, являясь составной частью комплексных лечебно-коррекционных мероприятий, применяется дифференцированно в зависимости от ведущего синдрома, а также с учетом стимуляции общего развития функций. Среди различных лекарственных веществ первоочередное значение для стимуляции возрастного психомоторного развития имеют аминокислоты и витамины, нормализующие белковый обмен и энергетические процессы в тканях мозга. Они улучшают кровоснабжение, повышают окислительно-восстановительные процессы в ткани, удаляют токсические продукты обмена, способствуют миелинизации, улучшают синаптическую трансмиссию. К таким препаратам относятся: гаммалон, аминалон, церебролизин, липоцеребрин, энцефабол, глутаминовая кислота, ацефен, ноотропил (пиррацетам), витамины группы В. Другие виды медикаментозной терапии назначают с учетом имеющейся неврологической симптоматики. При синдромах гипервозбудимости применяют седативную терапию (препараты валерианы, брома, кальция, седуксен), при гипертензионно-гидроцефальном — дегидратирующие средства (магния сульфат, диакарб, глицерол, лазикс), при судорожном — противосудорожную терапию в зависимости от частоты и характера припадков.

Все мероприятия по стимуляции возрастного психомоторного развития грудного ребенка должны начинаться с правильной организации режима дня. Положительные эмоциональные реакции и двигательная активность ребенка в большой степени зависят от того, как были удовлетворены его органические потребности, еда, сон, выполнены гигиенические процедуры. Даже слегка влажные пеленки, складки на них, стесняющая движения одежда у детей с поражением нервной системы могут быть сверхсильными раздражителями и вызвать отрицательные эмоциональные реакции, а следовательно, и невозможность занятий с ребенком. Поэтому

необходимо следить, чтобы дети были чистыми, сухими, не охлаждались и не перегревались.

Режим сна, бодрствования, приема пищи и гигиенические мероприятия крайне важны для ребенка с поражением нервной системы. Большое значение для спокойного бодрствования имеет тишина, так как только в спокойной обстановке дети могут прислушиваться к речи взрослого, звукам собственного голоса; шум, музыка, громкая речь взрослых перевозбуждают ребенка и истощают нервную систему.

При разработке плана лечебных мероприятий следует обратить внимание на питание. Неполюценное питание ребенка раннего возраста может неблагоприятно сказываться на его росте, развитии и еще больше усугублять имеющиеся неврологические нарушения. Кроме того, физически ослабленный ребенок не может вынести нагрузку, связанную с повседневной тренировкой двигательных, речевых и психических функций.

Наряду с этим у новорожденных и грудных детей могут быть обнаружены заболевания, требующие исключения из пищи некоторых продуктов, утилизация которых в организме нарушена в результате снижения активности определенных ферментов. К ним относятся врожденные нарушения обмена аминокислот (фенилкетонурия, гистидинемия, гиперлизинемия, гиперглицинемия, гипервалинемия и др.) и углеводов (дисахаридазная недостаточность). В этих случаях специальная диетотерапия, являясь лечебным фактором, предупреждающим задержку психомоторного развития, должна применяться с первых дней жизни, наряду с воспитанием возрастных двигательных и психических навыков.

Успех лечения у детей грудного возраста с поражением нервной системы во многом зависит от родителей, которые должны стать активными помощниками врача в проведении реабилитационных (стимулирующих формирование функций) и реабилитационных мероприятий. Под руководством врача и методиста мать в процессе ухода придает ребенку различные позы, обучает его вначале примитивным, а затем и более сложным двигательным навыкам, используя при этом игровые моменты и заинтересованность ребенка в достижении цели. Наблюдая ответные реакции, мать должна уметь оценить, является ли ее уход правильным, бесполезным или даже вредным. Только тесная взаимосвязь между матерью и ребенком будет способствовать его своевременному психомоторному развитию.

Список литературы

- Бабкин П. С.* Рефлексы и их клиническое значение. — М.: Медицина, 1973.— 162 с.
- Бадалян Л. О.* Детская неврология.— М.: Медицина, 1975.— 415 с.
- Бадалян Л. О., Айнгорн Е. Д., Тимонина О. В.* Дифференциально-диагностическое значение патоморфологических изменений при прогрессирующих нервно-мышечных заболеваниях. М.: ВНИИМИ, 1978.— 86 с.
- Бадалян Л. О., Журба Л. Т.* Всеволожская Н. М. Руководство по неврологии раннего детского возраста.— Киев: Здоров'я, 1980 — 525 с.
- Бадалян Л. О., Таболин В. А., Вельтицев Ю. Е.* Наследственные болезни у детей.— М.: Медицина, 1971.— 366 с.
- Барашинов Ю. И., Вельтицев Ю. Е.* Наследственные болезни обмена веществ у детей.— Л.: Медицина, 1978.— 318 с.
- Бисярина В. П.* Клинические лекции по педиатрии.— М.: Медицина, 1975.— 383 с.
- Демидова С. А., Семенова Е. И., Жданов В. М., Гаврилов В. Я.* Цитомегаловирусная инфекция человека.— М.: Медицина, 1976.— 166 с.
- Жуковский М. А.* Детская эндокринология.— М.: Медицина, 1971.— 375 с.
- Журба Л. Т.* Неврологическое обследование новорожденных.— Педиатрия, 1968, № 10, с. 17—22.
- Журба Л. Т.* Этапная помощь детям раннего возраста с поражением нервной системы.— В кн.: Материалы V-го конгресса венгерской ассоциации по реабилитации инвалидов. Будапешт, 1980, 173 с.
- Журба Л. Т., Мастюкова Е. М.* Ранние неврологические проявления минимальной мозговой дисфункции у детей.— Журн. невропатол. и психиатр., 1976, No 10, с. 1451—1454.
- Журба Л. Т., Мастюкова Е. М., Айнгорн Е. Д.* Особенности задержки психомоторного развития у детей первого года жизни.— Журн. невропатол. и психиатр., 1980, № 10, с. 1475—1479.
- Журба Л. Т., Тимонина О. В., Айнгорн Е. Д., Королева И. А., Авакян Г. Н.* Значение комплексных исследований для диагностики спинальных амиотрофий у детей раннего возраста.— Журн. невропатол. и психиатр. 1979, No 10, с. 1342—1346.
- Калинина Л. В., Гусев Е. И.* Наследственные нарушения метаболизма ю факоматозы у детей с поражением нервной системы.— М.: Медицина, 1981.— 283 с.
- Кирущенко А. П.* Влияние вредных факторов на плод.— М.: Медицина, 1978.— 212 с.
- Ковалев В. В.* Психиатрия детского возраста. — М.: Медицина, 1979.— 606 с.
- Лебедев Б. В., Блюмина М. Г.* Фенилкетонурия у детей.— М.: Медицина 1972.— 160 с.

- Лившиц Е. Г., Медне Т. А.* Синдром мальабсорбции в педиатрической клинике.—Рига: Зинатне, 1979.—190 с.
- Лопухин Ю. М., Петров Р. В., Арион В. Я.* Актуальные проблемы пересадки органов и тканей.—М.: Медицина, 1978.—287 с.
- Мастюкова Е. М.* Диагностика нарушений доречевого развития у детей с церебральными параличами и пути логопедических и педагогических мероприятий в этом периоде.—В кн.: Методические рекомендации. М.: МЗ РСФСР, 1973.—17 с.
- Мастюкова Е. М.* Ранняя диагностика нарушений доречевого развития у детей с перинатальным поражением мозга.—В кн.: Гипоксия плода и асфиксия новорожденных. М., 1974, с. 154—157.
- Мастюкова Е. М.* Медицинское обоснование логопедической работы в доречевом периоде у детей с церебральным параличом.—В кн.: Расстройство речи и методы их устранения. М., 1975, с. 148—151.
- Наследственные болезни/Под ред. Л. О. Бадаляна.*—Ташкент: Медицина, 1980.—413 с.
- Новикова Е. Ч., Полякова Г. П.* Инфекционная патология плода и новорожденного.—М.: Медицина, 1979.—221 с.
- Розенфельд Е. Л., Попова И. А.* Гликогеновая болезнь.—М.: Медицина, 1979.—286 с.
- Семенова К. А., Махмудова Н. М.* Медицинская реабилитация и социальная адаптация больных детским церебральным параличом.—Ташкент: Медицина, 1979.—487 с.
- Спиричев В. В., Бараишев Ю. И.* Врожденные нарушения обмена витаминов.—М.: Медицина, 1977.—215 с.
- Таболин В. А.* Особенности билирубинового обмена новорожденных.—В кн.: Болезни почек у детей/Под ред. Н. И. Нисевич.—Л.: Медицина, 1980, с. 145—168.
- Таболин В. А., Щербатова Е. И., Корнева Т. И.* Вопросы диагностики » лечения синдромов нарушенного всасывания.—Педиатрия, 1974, № 3, с. 3—8.
- Фатеева Е. М.* Дистрофия пренатального происхождения в раннем детском? возрасте.—М.: Медицина, 1969.—251 с.
- Футер Д. С.* Заболевания нервной системы у детей.—М.: Медицина, 1965.—554 с.
- Цукер М. Б.* Клиническая невропатология детского возраста.—М.: Медицина, 1978.—461 с.
- Эдельштейн Э. А., Бондаренко Е. С., Мумладзе Т. А.* О поражениях нервной системы у недоношенных детей при конъюгационных желтухах.—Журн. невропатол. и психиатр., 1979, № 10, с. 1368—1370.
- Якунин Ю. А., Ямпольская Э. Я., Китнис С. Л., Сысоева Я. М.* Болезни нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста.—М.: Медицина, 1979.—275 с.

- Aicardi J. C., Chevrie J. J.* Febrile convulsion: neurological sequelae and mental retardation.—In: Brain Disfunction in Infantile Febrile Convulsion./Ed. Brazier M. New York, 1976, p. 247—257.
- Bell WMcCormick W.* Increased intracranial pressure in children.—Toronto, 1972.—256 p.
- Bobath K.* The Motor Deficit in Patients with Cerebral Palsy.—1966, 54 p.
- Clayton B. E.* Screening and management of infants with aminoacid disorders.—In: Recent Advances in Peditriaria. Edinburg, 1976, p. 154—167.

- Drage J. S., Berendes H.* Apgar scores and outcome of the newborn. — *Pediatr. Clin. N. Am.*, 1966, vol. 13, N 2, p. 625—630.
- Hausmanova-Petrusewicz J.* Choroby miesni. — Warszawa, 1977. — 338 S.
- Holt K. S.* Developmental Paediatrics. — London-Boston, 1977. — 311 p.
- Hower I.* Reflexe im Sauglingsalter Auslösung Erfassung und Interpretation. — Stuttgart, 1978. — 100 S.
- Jeavons P. M., Bower B. D., Dimitracoudi M.* Long-term prognosis of 150 cases of «West syndrome». — *Epilepsia*, 1973, vol. 14, N 3, p. 153—164.
- Hari Makos K.* Conductive Pedagogy. Budapest, 1971, 341 p.
- Cockburn F., Drillien C. M.* Neonatal Medicine. — Oxford-London, 1974. — 873 p.
- Lacy J. R., Penry J. K.* Infantile Spasm. — New York, 1976. — 147 p.
- Livitt S.* Treatment of cerebral palsy and motor delay. 1977, 255 p.
- Marshall A. K., Duchon L. W.* Sensory system involvement in infantile spinal muscular atrophy. — *J. Neurol. Sci. (Amst.)*, 1975, vol. 26, N 3, p. 394.
- Nelson K. B., Ellenberg J. H.* Prognosis in children with febrile seizures. — *Pediatrics*, 1978, vol. 61, N 5, p. 720—727.
- Nyhau, W. C.* Genetic and Malformation Syndromes in Clinical Medicine. — Philadelphia, 1976. — 499 p.
- (Paiper A.) Пеінеp A.* Особенности деятельности мозга ребенка: Пер. с нем. — Л.: Медгиз, 1962. — 518 с.
- (Paraicz E., Szenasy J.) Парайц Э., Сенаши Я.* Неврологические и нейрохирургические исследования в грудном и детском возрасте. — Будапешт, 1980. — 292 с.
- Peter F.* Bewegungsanalysen und Bewegungstherapie in Sauglings und Kleinkind alter. — Stuttgart, New York, 1979. — 154 S.
- Precht H.* The Neurological Examination of the Full Term Newborn Infant. — 1977. — 68 p.
- Rose A. L., Lambroso C. Z.* Neonatal seizure states. A study of clinical, pathological and EEG factors in 137 full term babies with long term follow up. — *Pediatrics*, 1970, vol. 45, N 3, 404—425.
- Rubin A. L.* Handbook of Congenital Malformations. — London, 1976. — 393 p.
- Saint-Anne Dargassies S.* Neurological development in the full Term and Premature Neonate. — Amsterdam, 1977. — 332 p.
- Sparkes R. A., Wright S. W.* Determinants of metabolic disease. — In: *Metabolic, Endocrine and Genetic Disorders of Children*. New York, 1974, vol. 1, p. 3—63.
- Stanbury J. B. (ed.)* The Metabolic basis of Inherited Diseases. — New York, 1972. — 854 p.
- Tada K., Kudo Z., Ohno F.* Congenital galactosemia and orotic acid therapy with promising results: preliminary report. — *Tokyo J. Exp. Med.*, 1962, vol. 17, N 4, p. 340—342.
- Vojta V.* Die cerebralen Bewegungstörungen in Sauglingsalter. — Stuttgart, 1976. — 202 S.

L. T. ZUBRA, E. M. MASTUKOVA «Psychomotor development disorders in infants», Moscow, Medicine, 1981.

The raonography deals with characteristics of psychomotor disorders in infants' development. An original approach to psychic, speech and motor disorders was described by highly experienced authors. A new quantitative method of assessment of psychomotor development of new-borns and infants according to age was worked out and used in clinic. It makes possible to ascertain the level of development and to define which functions are affected first and foremost. The authors present their own classification of developmental retardation and basic neurological and psychopathological syndromes that may go along with the retardation and affect its nature. The authors show the ways to find out reasons for developmental disturbances and bring forward general principles of its correction.

The book is intended for pediatricians and neurologists specializing in child disorders.

Содержание

Предисловие	3
От авторов	5
Глава I. Неврологический осмотр ребенка первого года жизни. Признаки нарушения психомоторного развития	7
Первый период — новорожденности (с рождения до 1 мес) .. .	7
Второй период (возраст 1—3 мес) .. .	40
Третий период (возраст 3—6 мес) .. .	65
Четвертый период (возраст 6—9 мес) .. .	89
Пятый период (возраст 9—12 мес) .. .	102
Глава II. Оценка уровня психомоторного развития ребенка. (Совместно с канд. мед. наук Е. Д. Айнгорн) « .. . » .. .	115
Глава III. Задержка развития	158
Глава IV. Основные неврологические и психопатологические синдромы у детей первого года жизни и их влияние на психомоторное развитие	171
Синдром гиповозбудимости .. .	171
Синдром гипервозбудимости .. .	175
Гипертензионно-гидроцефальный синдром .. .	176
Судорожный синдром .. .	180
Церебрастенический синдром .. .	186
Синдромы двигательных расстройств .. .	186
Синдром вегетативно-висцеральных дисфункций .. .	198
Синдром минимальной мозговой дисфункции (ММД) .. .	199
Синдром врожденного или рано приобретенного слабоумия .. .	200
Неврологические и психопатологические синдромы при соматических заболеваниях .. .	202
Глава V. Дифференциация причин задержки психомоторного развития	205
Нарушения обмена .. .	205
Эндокринные заболевания .. .	226
Факоматозы .. .	228
Последствия нейроинфекций .. .	232
Нервно-мышечные заболевания .. .	235

Хромосомные синдромы и скрытые пороки развития мозга . . .	244
К вопросу о диагностике детского церебрального паралича . . .	248
Глава VI. Общие подходы к коррекции задержки психомоторного развития.	251
Стимуляция становления двигательных функций	251
Стимуляция развития сенсорно-моторного поведения и голосовых реакций.	259
Список литературы.	264

Content

Foreword.	3
Preface.	5
Chapter 1. Neurological examination of an infant. The signs of psychomotor development disorders	7
The first period (from birth up to 1 month).	7
The second period (1—3 months).	40
The third period (3—6 months).	65
The fourth period (6—9 months).	89
The fifth period (9—12 months).	102
Chapter 2. Evaluation of the psychomotor development levels. <i>(The chapter is written together with Dr. Elena D. Aingorn)</i>	115
Chapter 3. Developmental retardation.	158
Chapter 4. The main neurological and psychopathological syndromes in infants; their influence on psychomotor development.	171
The syndrome of hyperirritability.	171
The syndrome of hypoirritability.	175
The hypertensive — hydrocephalic syndrome.	176
Seizures.	180
Cerebroasthenic syndrome.	186
The syndrome of motor disturbances.	186
The syndrome of vegetative-visceral disfunctions.	198
The syndrome of minimal brain disfunctions.	199
The syndrome of inborn or early dementia.	200
The neurological and psychopathological syndromes in somatic diseases.	202
Chapter 5. The possible reasons of developmental retardation.	205
Metabolic disturbances.	205
Endocrine disturbances.	226
Phacomaboses.	228
Neuroinfections.	232

Neuro-muscular diseases.	235
Chromosome syndromes and nonvisible malformations of the brain	244
On the diagnosis of cerebral palsy.	248
Chapter 6. The general approaches to habilitation and rehabilitation	
Of developmental retardation.	251
The motor functions stimulation	251
Stimulation of the senso-motor behaviour and vocal reactions	259
References	264

Любовь Трофимовна Журба
Елена Михайловна Мастокова

Нарушение психомоторного развития детей
первого года жизни

Редактор *О. В. Тимонина*
Художественный редактор *Т. М. Смага*
Переплет художника *М. К. Гурова*
Технический редактор *О. Н. Афонькина*
Корректор *Я. Ф. Евдоцук*

ИБ 1553

Сдано в набор 18.06.81. Подписано к печати 18.08.81.
Т-10795. Формат бумаги 60X84¹/₁₈. Бум. тип. № 1. Гарн.
лит. Печать высокая. Усл. печ. л. 15,81. Усл. кр. отт. 15,81.
Уч.-изд. л. 14,93. Тираж 30.000 экз. Заказ 1788.
Цена 1 р. 20 к.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство
«Медицина», Москва, Петроверигский пер., 6/8.

Московская типография № 11 Союзполиграфпрома
при Государственном комитете СССР по делам
издательств, полиграфии и книжной торговли.
Москва, 113105, Нагатинская ул., д. 1.