Министерство науки и высшего образования Российской Федерации
Министерство образования Ставропольского края
Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
"СТАВРОПОЛЬСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДАГОГИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ"

Е.Л. Тинькова, Г.В. Сейфулина

МЕДИКО-БИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ДЕФЕКТОЛОГИИ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

СТАВРОПОЛЬ
издательство
2018

УДК 612.13.1:611.068 (075.8)
ББК 51.1
Т 42

Печатается по решению Редакционно-издательского совета ГБОУ ВО "Ставропольский государственный педагогический институт".

Авторы-составители:

Е.Л. Тинькова, *доктор биологических наук, доцент,*
Зав. кафедрой биологии и экологии ГБОУ ВО СГПИ

Г.В. Сейфулина, *кандидат биологических наук,*
доцент кафедры биологии и экологии ГБОУ ВО СГПИ

Рецензенты:

М.Е. Евсевьева, *доктор медицинских наук, профессор*

Т.И. Джандарова, *доктор биологических наук, профессор*

Тинькова, Е.Л., Сейфулина, Г.В.

Т 42 **Медико-биологические основы дефектологии** : учебное пособие [Текст] / авт.-сост.: Е.Л. Тинькова, Г.В. Сейфулина. – Ставрополь : Ставролит, 2018. – 140 с.

ISBN 978-5-903998-94-4 **УДК 612.13.1:611.068 (075.8)**
ББК 51.1

В пособии дано целостное представление о закономерностях роста и развития детского организма, об изменениях морфофункциональных особенностей, деятельности органов и систем организма ребенка на разных возрастных этапах. Также рассмотрены основные вопросы этиологии и патогенеза. Особая роль отведена роли генетических факторов в возникновении интеллектуальных и сенсорных нарушений, расстройств речи в детском возрасте. Отдельные главы посвящены описанию развития нервной системы и формированию важнейших систем мозга, функциональной анатомии нервной системы, методам исследования и основным заболеваниям нервной системы.

Пособие направлено на готовность студентов, магистрантов, слушателей к дальнейшему овладению знаниями закономерностей, определяющих принципы сохранения и укрепления здоровья детей в норме и с ОВЗ.

© Ав.-сост.: Тинькова Е.Л., Сейфулина Г.В., 2018
© Ставропольский государственный педагогический институт, 2018
© Издательство "Ставролит", 2018
© Оформление: Издательство "Возрождение", 2018

ISBN 978-5-903998-94-4

Содержание

Введение----------5

Глава 1. **Основы возрастной физиологии**----------7

1.1. Закономерности роста и развития организма ребенка----------7

1.2. Возрастные периоды развития ребенка. Характеристика возрастных периодов----------11

1.3. Здоровье и физическое развитие ребенка----------15

Глава 2. **Основы общей патологии**----------19

2.1. Норма и патология----------19

2.2. Этиология и патогенез----------22

Глава 3. **Роль генетических факторов в развитии заболеваний**----------30

3.1. Наследственные факторы в генезе речевых расстройств----------30

3.2. Генетические основы наследственных нарушений слуха----------33

3.3. Генетические основы нарушения зрения----------37

Глава 4. **Основы невропаталогии**----------39

4.1. Онтогенез нервной системы----------39

4.2. Головной и спиной мозг----------42

4.3. Черепные нервы----------50

4.4. Функциональные системы П.К. Анохина. Принцип гетерохронности развития. Внутрисистемная и межсистемная гетерохрония----------54

4.5. Три блока мозга (по А.Р. Лурия), локализация, функции, принципы совместной работы----------55

4.6. Неврологические методы исследования----------56
4.7. Общие представления о патологии нервной системы----------63
Глава 5. **Интеллектуальные нарушения у детей**----------85
5.1. Причины интеллектуальных нарушений у детей----------86
5.2. Патогенетическая основа интеллектуальных нарушений----------86
5.3. Диагностика интеллектуальных нарушений. Прогноз и профилактика----------89
Глава 6. **Патология слуха, речи и зрения**----------92
6.1. Патология зрительного аппарата----------92
6.2. Основные причины нарушения слуха. Патология органа слуха----------107
6.3. Развитие речи у детей. Патология органа речи----------124
Литература----------132

Введение

Формирование систематизированных знаний в области медико-биологических основ специальной педагогики и психологии; практических навыков охраны и укрепления здоровья детей с ограниченными возможностями здоровья (ОВЗ) в образовательном процессе приобретает очень важное значение.

Медико-биологические дисциплины в профессиональной подготовке педагогов-дефектологов необходимы для формирования знаний о морфофункциональных особенностях организма детей и подростков на различных этапах их онтогенетического развития и о дизонтогенетическом развитии детей с ОВЗ, знаний об особенностях познавательной и личностной сфер детей с ОВЗ с целью последующего выстраивания адекватных путей медико-психолого-педагогического сопровождения и коррекции детей с ОВЗ с учетом их индивидуальных и возрастных особенностей.

Весь комплекс медико-биологических дисциплин является естественно-научной основой в подготовке логопедов, сурдо– и тифлопедагогов, олигофренопедагогов, педагогов дошкольного и начального образования. Все данные возрастной анатомии, физиологии, деятельности анализаторных систем, учения о высшей нервной деятельности, о закономерностях формирования условно-рефлекторных связей приводят к пониманию их роли и значения в формировании здорового образа жизни и психическом развитии ребенка.

Медико-биологические знания обеспечивают возможность выделения первичных и вторичных нарушений, понимание их сути при различных нарушениях развития. Первичные нарушения обусловлены биологическим характером болезни (нарушения слуха и зрения при поражении органов чувств, детские церебральные параличи, локальные поражения определенных корковых зон и т. д.); вторичные – аномальным социальным развитием. Это деление принципиально важно

для понимания аномалий развития и в последующей практической деятельности педагога-дефектолога для адекватной организации и проведения коррекционной работы с детьми, имеющих ОВЗ.

Глава 1

ОСНОВЫ ВОЗРАСТНОЙ ФИЗИОЛОГИИ

1.1. ЗАКОНОМЕРНОСТИ РОСТА И РАЗВИТИЯ ОРГАНИЗМА РЕБЕНКА

Понятие роста и развития. Процессы роста и развития являются общебиологическими свойствами живой материи. Рост и развитие человека, начинающиеся с момента оплодотворения яйцеклетки, представляют собой непрерывный поступательный процесс, протекающий в течение всей его жизни. Процесс развития протекает скачкообразно, и разница между отдельными этапами, или периодами, жизни сводится не только к количественным, но и качественным изменениям.

Наличие возрастных особенностей в строении или деятельности тех или иных физиологических систем ни в коей мере не может являться свидетельством неполноценности организма ребенка на отдельных возрастных этапах. Именно комплексом подобных особенностей характеризуется тот или другой возраст.

Под развитием в широком смысле слова следует понимать процесс количественных и качественных изменений, происходящих в организме человека, приводящих к повышению уровней сложности организации и взаимодействия всех его систем. Развитие включает в себя три основных фактора: рост, дифференцировку органов и тканей, формообразование (приобретение организмом характерных, присущих ему форм). Они находятся между собой в тесной взаимосвязи и взаимозависимости.

Закономерности роста и развития детей. Пропорции тела на разных этапах развития. С момента рождения и до смерти в организме человека отмечаются специфические особенности строения, биохимических процессов, функций организма в целом и отдельных его систем, которые изменяются в различные периоды его жизни. Эти изменения обусловлены наследственными факторами, в известной мере определяющими этапы роста и развития. Однако решающее значение для проявления этих наследственных факторов, формирования возрастных особенностей имеют обучение и воспитание, питание и гигиенические условия жизни, общение ребенка с окружающими людьми, спортивная и трудовая деятельность и другие факторы, составляющие существо социальной жизни человека.

Характерной особенностью процесса роста детского организма являются его *неравномерность,* ***или*** *гетерохронизм,* ***и*** *волнообразность.* Периоды усиленного роста сменяются его некоторым замедлением. Наибольшей интенсивностью рост ребенка отличается в первый год жизни и в период полового созревания, т. е. в 11-15 лет. Если при рождении рост ребенка в среднем равен 50 см, то к концу первого года жизни он достигает 75-80 см, т. е. увеличивается более чем на 50%; масса тела за год утраивается – при рождении ребенка она равна в среднем 3,0-3,2 кг, а к концу года – 9,5-10,0 кг. В последующие годы до периода полового созревания темп роста снижается, и ежегодная прибавка массы составляет 1,5-2,0 кг, с увеличением длины тела на 4,0-5,0 см.

Второй скачок роста связан с наступлением полового созревания. За год длина тела увеличивается на 7-8 и даже 10 см. Причем с 11-12 лет девочки несколько опережают в росте мальчиков, в 13-14 лет девочки и мальчики растут почти одинаково, а с 14-15 лет юноши обгоняют в росте девушек, и это превышение роста у мужчин над женщинами сохраняется в течение всей жизни.

С периода новорожденности и до достижения зрелого возраста длина тела увеличивается в 3,5 раза, длина туловища – в 3 раза, длина руки – в 4 раза, длина ноги – в 5 раз.

Пропорции тела с возрастом также сильно меняются. Новорожденный отличается от взрослого человека относительно короткими конечностями, большим туловищем и большой головой. Высота головы новорожденного составляет 1/4 длины туловища, у ребенка двух лет – 1/5, шести – 1/6, 12 лет – 1/7 и у взрослых – 1/8. С возрастом рост головы

замедляется, а рост конечностей ускоряется. До начала периода полового созревания (предпубертатный период) половые различия в пропорциях тела отсутствуют, а в период полового созревания (пубертатный период) у юношей конечности становятся длиннее, а туловище короче и таз уже, чем у девушек.

Можно отметить три периода различия пропорций между длиной и шириной тела: от 4 до 6 лет, от 6 до 15 лет и от 15 лет до взрослого состояния. Если в предпубертатный период общий рост увеличивается за счет роста ног, то в пубертатном периоде – за счет роста туловища.

Кривые роста отдельных частей тела, а также многих органов в основном совпадают с кривой роста длины тела. Однако некоторые органы и части тела имеют иной тип роста. Например, рост половых органов происходит усиленно в период полового созревания, рост лимфатической ткани к этому периоду заканчивается. Размеры головы у детей 4 лет достигают 75-90 % от величины головы взрослого человека. Другие части скелета и после 4 лет продолжают интенсивно расти.

В период полового созревания происходит не только интенсивный рост, но и формирование вторичных половых признаков.

Гетерохрония в процессах развития отдельных систем организма прослеживается не только при сопоставлении темпов их роста. Отдельные части физиологических систем также созревают неравномерно.

Нервная система всегда функционирует как единое целое, но ее отдельные части развиваются и формируются разными темпами и в различные сроки. Например, центростремительная часть нервной системы, т.е. та, которая несет импульсы с периферии тела в центральную нервную систему, достаточно зрелая уже при рождении ребенка, окончательно созревает к 6-7 годам. Между тем центробежная часть нервной системы, т.е. та, которая несет импульсы из центральной нервной системы к рабочим органам – мышцам и железам, окончательно созревает только к 23-25 годам.

Неравномерность роста – приспособление, выработанное эволюцией. Бурный рост тела в длину на первом году жизни связан с увеличением массы тела, а замедление роста в последующие годы обусловлено проявлением активных процессов дифференцирования органов, тканей, клеток.

Итак, развитие приводит к морфологическим и функциональным изменениям, а рост – к увеличению массы тканей, органов и всего

тела. При нормальном развитии ребенка оба эти процесса тесно взаимосвязаны. Однако периоды интенсивного роста могут не совпадать с периодами интенсивной дифференцировки.

Усиленная дифференцировка вызывает замедление роста. Нарастание массы головного и спинного мозга в основном заканчивается к 8-10 годам, почти достигая массы взрослого; функциональное совершенствование нервной системы происходит еще в течение длительного времени.

Созревание двигательного анализатора наступает в основном в 13-14 лет, проходя ряд этапов совершенствования двигательной функции. Вместе с тем в 15-18 лет происходит дальнейший интенсивный рост и дифференциация мышечной ткани.

Гетерохрония развития позволяет обеспечить ускоренный и избирательный рост и дифференциацию тем структурам и их функциям, которые раньше всего необходимы организму на данном этапе онтогенеза.

Гетерохронизм, наблюдаемый при сравнительном изучении развития отдельных морфологических образований или функций, ни в какой мере не является показателем отсутствия или нарушения гармоничности развития организма ребенка на отдельных этапах его жизни.

Наряду с типичными для каждого возрастного периода особенностями имеются индивидуальные особенности развития. Они варьируют и зависят от состояния здоровья, условий жизни, степени развития нервной системы. Резкие индивидуальные отклонения в развитии проявляются преимущественно на первом году жизни, когда они связаны с врожденными особенностями и условиями воспитания.

Влияние среды на рост и развитие. Организм ребенка развивается в конкретных условиях среды, непрерывно действующей на него и в значительной мере определяющей ход его развития. Еще И.М. Сеченов отмечал, что организм без внешней среды, поддерживающей его существование, невозможен, поэтому в научное определение организма должна входить и среда, влияющая на него. Ход морфологических и функциональных перестроек организма ребенка в разные возрастные периоды подвержен воздействию генетических факторов и факторов среды.

В зависимости от конкретных условий среды процесс развития может быть ускорен или замедлен, а его возрастные периоды могут наступать раньше или позже и иметь разную продолжительность.

Качественное своеобразие организма ребенка, изменяющееся на каждой ступени индивидуального развития, проявляется во всем, прежде всего в характере его взаимодействия с окружающей средой. Нельзя думать, что биологический фонд, с которым рождается ребенок, не может быть в дальнейшем в какой-то мере расшатан или в определенной мере изменен. Под влиянием внешней среды, особенно ее социальной стороны, те или иные обусловленные наследственностью качества могут быть реализованы и развиты, если среда способствует этому, или, наоборот, подавлены.

1.2. ВОЗРАСТНЫЕ ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА. ХАРАКТЕРИСТИКА ВОЗРАСТНЫХ ПЕРИОДОВ

Физиологи и медики давно пытались для установления особенностей развития детского организма на каждом этапе его жизнедеятельности выделить несколько возрастных периодов. В основу деления брали такие признаки, как прорезывание зубов, сроки окостенения отдельных частей скелета, особенности роста, психического развития и др. В настоящее время утверждена схема возрастной периодизации, согласно которой выделяют следующие этапы: новорожденность – до 1 мес. жизни; грудной возраст – от 1 мес. до 1 года; раннее детство – от 1 года до 3 лет; первое детство – от 4 до 7 лет; второе детство: мальчики – от 8 до 12 лет; девочки – от 8 до 11 лет; подростковый возраст: мальчики – от 13 до 16 лет; девочки – от 12 до 15 лет; юношеский возраст: юноши – от 17 до 21 года; девушки – от 16 до 20 лет.

Период новорожденности. Периодом новорожденности считают первый месяц жизни ребенка. Резкое изменение условий жизни (внеутробное существование) заставляет организм ребенка приспосабливаться к совершенно новым и постоянно меняющимся факторам внешней среды. Это отражается на функциях многих органов и систем новорожденного, иногда вызывает их нарушение. В первые 2-4 дня у новорожденных наблюдаются такие явления, как потеря в весе (на 6-10 % от веса при рождении), желтушное окрашивание, связанное с временной недостаточностью деятельности печени и усиленным распадом эритроцитов, гиперемия (покраснение кожи, сопровождающееся иногда ее шелушением), недостаточная терморегуляция (темпера-

тура тела изменяется в зависимости от температуры окружающего воздуха), в результате ребенок может перегреться или переохладиться. К концу первой – началу второй недели при нормальных условиях питания и ухода за новорожденным большинство нарушений почти полностью устраняется.

Материнское молоко в этом периоде представляет основную и единственно полноценную пищу, обеспечивающую правильное развитие ребенка.

Грудной возраст. По окончании периода новорожденности у грудного ребенка наблюдается интенсивный темп роста и развития, который ни в каком другом возрасте не бывает столь значительным. В течение первого года масса тела ребенка увеличивается на 200 %, а длина – на 50 %. Особенно большие прибавки в весе и росте наблюдаются в первую половину года (ежемесячная прибавка в весе составляет 600 г, а в росте – 2,5-3 см).

Для обеспечения усиленного роста и развития детям первого года жизни необходимо большее количество пищи (относительно 1 кг массы тела), чем старшим детям или взрослым. Вместе с тем, пищеварительный тракт в этом возрасте недостаточно развит, и при малейшем нарушении режима питания, изменении качества или количества пищи у детей могут возникнуть как острые, так и хронические расстройства пищеварения и питания, авитаминозы, аномалии конституции, проявляющиеся чаще всего в виде экссудативного диатеза. Материнское молоко в первые 4-5 мес. жизни ребенка остается основной пищей.

Ткани у грудных детей отличаются тонкостью и нежностью, недостаточным развитием эластических (упругих) волокон, в результате чего они легко ранимы. Вместе с тем благодаря наличию в тканях большого количества молодых клеточных элементов и кровеносных сосудов, хорошо питающих их, любое повреждение у детей заживает значительно быстрее, чем у взрослых.

Воспалительная (защитная) реакция на проникновение болезнетворных микробов у детей грудного возраста слабо выражена, поэтому на любое местное заболевание организм ребенка очень часто отвечает общей реакцией.

Грудные дети, особенно в первые месяцы жизни, не могут длительно бодрствовать. Повышенная активность нервной системы быстро приводит к торможению, которое, распространяясь по коре и другим отделам головного мозга, вызывает сон.

Уже на первом году жизни у ребенка начинает формироваться речь. Недифференцированные звуки – гуление – постепенно сменяются слогами. К концу года здоровый ребенок довольно хорошо понимает речь окружающих его взрослых, сам произносит 5-10 простых слов.

У грудных детей идет энергичный рост и окостенение скелета, образуются шейный и поясничный изгибы позвоночника, развиваются мышцы туловища и ног. К концу года здоровый ребенок хорошо сидит, прочно стоит на ножках, ходит, однако движения его еще недостаточно координированы.

Преддошкольный, или ясельный, возраст (от года до 3 лет). В этом возрасте темп роста и развития ребенка несколько замедляется. Прибавка роста составляет 8-10 см, веса – 4-6 кг за год. Изменяются пропорции тела, относительно уменьшаются размеры головы: с 1/4 длины тела у новорожденного до 1/5 – у ребенка 3 лет. Наличие зубов (к концу года их должно быть 8), увеличение количества пищеварительных соков и повышение их концентрации служат основанием для перевода ребенка с грудного вскармливания на общий стол.

У детей второго года жизни происходит интенсивный рост и формирование опорно-двигательного аппарата. Нервная система и органы чувств быстро развиваются, координация движений улучшается, дети начинают самостоятельно ходить, бегать, что позволяет им шире общаться с окружающим миром. Ребенок овладевает речью (запас слов у детей в этом возрасте достигает 200-300, они произносят не только отдельные слова, но и целые фразы).

Более широкое общение с окружающим миром создает и большую возможность заразиться инфекционными болезнями. Кроме того, с возрастом пассивный иммунитет, переданный ребенку матерью, ослабевает, угроза возникновения у детей инфекций возрастает. Вместе с тем острые и хронические расстройства пищеварения и питания в этом возрасте встречаются реже, чем у детей первого года жизни.

Ткани детей раннего возраста еще очень нежны и легко ранимы, в этот период по-прежнему за ребенком нужен хороший уход. В период преддошкольного детства возрастает необходимость в продуманной и планомерной воспитательной работе с детьми.

Дошкольный возраст (от 3 до 7 лет). Этот период отличается более медленным темпом роста ребенка. Прибавка роста за год составляет в среднем 5-8 см, массы тела – около 2 кг. Пропорции тела заметно меняются. К 6-7 годам голова составляет лишь 1/6 длины тела.

Благодаря дальнейшему развитию мышечной ткани и формированию иннервационного аппарата мышц дети способны выполнять разнообразные физические упражнения, требующие хорошей координации движений; они овладевают умением быстро бегать и прыгать, свободно ходить по ступеням, играть на музыкальных инструментах, рисовать, лепить, вырезать из бумаги различные, довольно сложные орнаменты.

В этом возрасте способность нервных клеток находиться в деятельном состоянии повышается, процессы отрицательной индукции в коре головного мозга несколько усиливаются, поэтому дети могут более продолжительное время сосредоточенно заниматься какой-либо деятельностью.

На третьем году жизни количество слов, используемых детьми в речи, значительно возрастает, речевые сигналы начинают играть основную роль в организации поведения ребенка. Произношение отдельных слов и целых фраз ребенок усваивает через подражание, поэтому формирование правильной речи в большой степени зависит от окружающих его людей. Недостаток внимания со стороны взрослых, острые и хронические заболевания могут вызвать замедление развития речи у ребенка.

Непосредственным отражением функционального состояния центральной нервной системы является поведение ребенка, определяемое многими параметрами. Большинство детей дошкольного возраста (77-84 %) не имеет отклонений в поведении. Возникающие отклонения в поведении детей – нарушение дневного или ночного сна, недостаточная двигательная активность, снижение аппетита вплоть до анорексии, появление неадекватных реакций (плаксивость, повышенная раздражительность, драчливость), быстрая утомляемость и большая отвлекаемость во время занятий, неустойчивое, часто пониженное, подавленное настроение – свидетельствуют о функциональных нарушениях центральной нервной системы. Такие явления могут наблюдаться во время адаптации к дошкольному учреждению, в период реконвалесценции после острых заболеваний. Отклонения в поведении нередко сочетаются и с другими функциональными нарушениями в состоянии организма такими, например, как частые острые заболевания, аллергическая предрасположенность, начальная стадия рахита, снижение гемоглобина до нижней границы нормы, состояния, угрожаемые по гипотрофии, ожирению, аномалии рефракции и др.

Школьный возраст (от 6-7 до 17 лет). С 6 до 11-12 лет начинается младший школьный возраст. В этом возрасте все органы и системы детей и подростков продолжают развиваться. Молочные зубы полностью заменяются постоянными, появляются остальные зубы, которых не было в дошкольном возрасте, идет дальнейшее окостенение скелета, происходит рост мускулатуры.

Благодаря усиленному в этот период интеллектуальному развитию ребенок становится более самостоятельным. С 6-7 лет начинается обязательное обучение в школе.

К детям ослабленным, часто болеющим, отстающим в своем биологическом развитии, с целью подготовки их к обучению в школе, следует осуществлять строго индивидуальный подход, снижать нагрузки не только на занятиях, но и в процессе остальной их деятельности, проводить необходимые медицинские мероприятия. Только по мере улучшения их здоровья и функциональных возможностей объем заданий осторожно повышается и доводится до уровня, требуемого при поступлении в школу.

Старший школьный возраст начинается с формирования вторичных половых признаков и заканчивается достижением половой зрелости. Сроки полового созревания зависят от пола и индивидуальных особенностей: у девочек оно наступает обычно в возрасте 12-16 лет, у мальчиков несколько позже – в 13-18 лет. В этом периоде завершается физическое и психическое развитие, перестраивается работа эндокринной системы, усиливается деятельность половых желез.

1.3. ЗДОРОВЬЕ И ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ РЕБЕНКА

По определению Всемирной организации здравоохранения здоровье – это состояние полного телесного, душевного и социального благополучия, а не только отсутствие болезней и повреждений. В здравоохранении принято более широкое определение здоровья, учитывающее и функциональное состояние организма, степень его приспособленности к условиям биологической и социальной среды, дееспособность. Здоровье – естественное состояние организма, характеризующееся его уравновешенностью с окружающей средой и отсутствием каких-либо болезненных состояний.

В настоящее время при комплексной оценке состояния здоровья детей и подростков используются 4 критерия:

1) наличие или отсутствие в момент обследования хронических заболеваний;

2) уровень функционального состояния основных систем организма;

3) степень сопротивляемости организма неблагоприятным воздействиям;

4) уровень достигнутого физического и нервно-психического развития и степень его гармоничности (для оценки состояния здоровья ребенка последний критерий имеет особенно большое значение, так как детский организм находится в процессе непрерывного роста и развития).

Наличие или отсутствие заболеваний определяют при осмотре врачи-специалисты. *Функциональное состояние органов и систем* выявляется клиническими методами с использованием в необходимых случаях специальных проб. *Степень сопротивляемости организма* определяют по подверженности заболеваниям. О ней судят по количеству острых заболеваний (в том числе и обострений хронических болезней) за предыдущий год. *Уровень психического развития* обычно устанавливает детский психолог, принимающий участие в осмотре. *Уровень и степень гармоничности физического развития* определяют с помощью антропометрических исследований, опираясь на региональные стандарты физического развития. *Достигнутый уровень физического развития* определяют путем сравнения со средними показателями биологического развития для данного возраста, а степень гармоничности – использованием оценочных таблиц (шкал регрессии).

Комплексная оценка состояния здоровья каждого ребенка подразумевает отнесение его к одной из "групп здоровья". Такой подход позволяет проводить сопоставительную оценку состояния здоровья детей как в момент обследования, так и при динамическом контроле, во время проверки эффективности проводимых профилактических и лечебных мероприятий.

В зависимости от состояния здоровья, дети подразделяются на следующие группы:

1. Здоровые, с нормальным развитием и нормальным уровнем функций. Сюда относятся здоровые дети с нормальным физическим и психическим развитием, не имеющие уродств, увечий и функциональных отклонений.

2. Здоровые, но имеющие функциональные и некоторые морфологические отклонения, а также сниженную сопротивляемость к острым и хроническим заболеваниям. Сюда же следует относить детей, перенесших инфекционные заболевания, и детей с общей задержкой физического развития без эндокринной патологии и со значительным дефицитом массы тела, а также часто (4 и более раз в год) болеющих.

3. Дети, больные хроническими заболеваниями в состоянии компенсации, с сохраненными функциональными возможностями организма.

4. Дети, больные хроническими заболеваниями в состоянии субкомпенсации, со сниженными функциональными возможностями.

5. Дети, больные хроническими заболеваниями в состоянии декомпенсации, со значительно сниженными функциональными возможностями организма. Как правило, дети данной группы не посещают детские учреждения общего профиля и массовыми осмотрами не охвачены.

Распределение детей по указанным группам в некоторой степени условно. Однако многолетнее применение такого способа научными и практическими учреждениями здравоохранения показало его достаточную информативность и целесообразность как при однократном, так и при динамических наблюдениях.

Большое социальное значение имеет, в частности, выделение второй группы здоровья. Дети, отнесенные к этой группе, как правило, нуждаются в оздоровительных мероприятиях, так как функциональные возможности их снижены. При отсутствии своевременного врачебного контроля и адекватных лечебно-оздоровительных мероприятий функциональные отклонения могут перейти в болезнь.

Методы исследования показателей здоровья. Одним из важных показателей здоровья детей и подростков является их физическое развитие, под которым понимают совокупность морфологических и функциональных свойств организма, характеризующих процессы роста и развития. Для оценки физического развития детей применяют различные методики.

Самыми распространенными являются антропометрические исследования. Ведущими антропометрическими признаками, несущими оценочную информацию для установления степени физического развития ребенка, являются: рост, масса тела и окружность грудной клетки в покое. Определяют: длину тела (рост), массу тела (вес) и окружность грудной клетки – морфологические признаки; емкость легких,

экскурсию грудной клетки, мышечную силу рук – функциональные признаки; состояние опорно-двигательного аппарата (форма грудной клетки, позвоночника, ног, стоп, развитие мускулатуры); степень жироотложения – соматоскопические признаки.

При изучении физического развития детей исследуются не только морфологические и функциональные свойства организма, но и уровень биологического развития ребенка: формирование зубной системы, моторики, речи, ростовые процессы, а у подростков – степень их полового созревания.

Будучи тесно связанным с состоянием здоровья ребенка, физическое развитие в значительной мере зависит и от социальных условий. Уже во второй половине прошлого столетия было установлено, что физическое развитие детей и подростков из семей с высоким социальным статусом значительно выше по сравнению со сверстниками из семей малообеспеченных.

Современные исследования биологических изменений в организме ребенка показали, что наряду с увеличением всех показателей физического развития у детей и подростков по сравнению с их сверстниками, жившими 10-20 лет назад, наблюдается ускорение процессов роста и созревания: более раннее формирование зубной системы, ускорение ростовых процессов, полового и окончательного созревания организма. Этот феномен получил название "акселерация" и в настоящее время тщательно изучается.

О состоянии физического развития ребенка судят на основании совокупности всех исследуемых признаков (морфологических, функциональных, соматоскопических). Чтобы судить о гармоничности его развития, необходимо сопоставить данные массы тела и окружности грудной клетки с данными длины тела (роста). Если разрыв между показателями массы и длины тела больше установленной в стандарте нормы, следует говорить о начинающейся дисгармонии физического развития, причем полное заключение об этом может дать только врач.

Чем младше ребенок, тем чаще должны проводиться обследования. Дети первого года жизни обследуются 1 раз в месяц, от 1 года до 3 лет – 1 раз в 3 месяца, от 3 до 7 лет – не реже 1 раза в полгода. В зависимости от медицинских показаний ослабленных, отстающих в физическом развитии детей обследуют чаще. Все результаты обследования фиксируются в индивидуальной карте (паспорте здоровья).

Глава 2

ОСНОВЫ ОБЩЕЙ ПАТОЛОГИИ

2.1. НОРМА И ПАТОЛОГИЯ

Категории нормы и патологии, здоровья и болезни выступают основными векторами, задающими систему восприятия и критерии оценки состояния человека.

Здоровье – это состояние полного физического, психического и социального благополучия, а не только отсутствие болезней или физических дефектов (определение Всемирной организации здравоохранения). Для здорового состояния человека характерно:

1) поддержание устойчивой неравновесности организма и среды (имеется в виду динамическая приспособляемость организма к постоянно меняющимся внешним и внутренним условиям существования);

2) сохранение целостности организма человека;

3) сохранение трудоспособности.

Норма – это пределы оптимума функций живой биологической системы, выход за эти пределы обычно связан с патологией.

Поддержание функций организма на оптимальном уровне осуществляется с помощью **гомеостаза**.

За *стандарт нормы* должна быть принята та величина показателей, которая устанавливается в периоде стабилизации, т. е. практически в возрасте 20-25 лет – непосредственно после завершения роста организма. Любое отклонение от этого постоянства, закономерно возникающее по мере старения организма, является уже путем, ведущим

к патологии. У тех лиц, у которых отклонения более выражены, патологические изменения развиваются или более рано, или более интенсивно, чем в среднем для данного возраста. Это обстоятельство до сих пор служит предпосылкой для обоснования необходимости *динамической нормы,* различной для каждой возрастной группы. Но при этом как бы узаконивается нормальность отклонения от закона постоянства внутренней среды и тем самым неизбежность развития специфической *возрастной патологии.*

Патология – это наука, которая изучает закономерности возникновения, развития и исхода болезней. Предметом ее исследования является больной организм. Патология является, по – существу, продуктом синтеза двух наук – патологической анатомии и патологической физиологии (патологическая анатомия изучает морфологические проявления болезней, а патологическая физиология – механизмы их развития). Патология позволяет раскрыть сущность болезни, выявить ее функциональные и структурные проявления, объяснить внешние ее проявления, указать направление профилактики и лечения болезней. Патология является теоретической основой клинической медицины, ключом научного подхода к лечению больных. Для познания и объяснения сущности патологических процессов и болезней патология использует данные клинического обследования, морфологического изучения прижизненно взятых участков тканей больного органа, результаты исследования трупов (этим занимается патологическая анатомия), а также факты, полученные в эксперименте при моделировании болезней на животных, что является методологической основой патологической физиологии. Изучение патологических процессов и болезней проводится на уровне молекул, субклеточном (на уровне клеточных органелл) и клеточном уровне, а также на уровне органа и организма в целом. Выявление ряда важных для медицины общебиологических закономерностей позволяет правильно понять болезнь, оценить состояние больного и проводить целенаправленное лечение. Перед изучением конкретных вопросов основ патологии необходимо дать определение некоторым общим понятиям, таким, как здоровье и болезнь, патологическая реакция, патологический процесс и патологическое состояние, этиология и патогенез и т.д.

Болезнь – это особый вид страдания, вызванный поражением организма, отдельных его систем различными повреждающими факторами, характеризующийся нарушением системы регуляции и адаптации

и снижением трудоспособности (определение Всемирной организации здравоохранения).

Критерии болезни. Внешние признаки болезни или симптомы, складываются из жалоб больного, а также результата его объективного обследования, важной составляющей которого является широкий комплекс лабораторных и инструментальных методов (жалобы больного нередко имеют отпечаток субъективного восприятия и оценки пациентом различных проявлений болезни). Патологическая реакция, патологический процесс, патологическое состояние.

Патологическая реакция – кратковременная необычная реакция организма на какое-либо воздействие (например, повышение АД при физической нагрузке, чего не бывает в норме, в отличие от увеличения частоты сердечных сокращений и дыхания).

Патологический процесс – сочетание патологических и защитно-приспособительных реакций в поврежденных тканях, органах или организме, проявляющихся в виде морфологических, метаболических и функциональных нарушений. Часто различные патологические процессы и отдельные патологические реакции клеток, тканей у человека и животных встречаются в виде постоянных сочетаний или комбинаций, сформировавшихся и закрепленных в процессе эволюции. Это типовые патологические процессы. К ним относятся воспаление, отек, опухоль, лихорадка, дистрофия и др. Типовые патологические процессы у человека и высших животных имеют много общего. Воспаление, опухоли, отек, дистрофии встречаются как у позвоночных, так и у беспозвоночных животных. Однако у последних они существенно отличаются от таковых у человека и высших позвоночных. Патологический процесс лежит в основе болезни, но не является ею. Отличия патологического процесса от болезни заключаются в следующем:

1. Болезнь всегда имеет одну главную этиологическую причину (специфический, производящий фактор), патологический процесс полиэтиологичен (может возникать от разных причин, например – отеки).

2. Один и тот же патологический процесс может обусловливать различные картины болезней в зависимости от локализации (например, отек стопы и отек головного мозга).

3. Болезнь зачастую является комбинацией нескольких патологических процессов.

4. Патологический процесс может не сопровождаться снижением приспособляемости организма и ограничением трудоспособности.

Патологическое состояние – это медленно (вяло) текущий патологический процесс. Оно может возникнуть в результате ранее перенесенного заболевания (например, рубцовое сужение пищевода после ожоговой травмы; состояние после резекции почки, ампутации конечности и т. п.) или в результате нарушения внутриутробного развития (плоскостопие, косолапость и пр.). Это как бы итог закончившегося процесса, в результате которого стойко изменилась структура органа, возникли атипические замещения в определенной ткани или части организма. В ряде случаев патологическое состояние может снова перейти в болезнь.

2.2. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Слово "этиология" означает учение о причине (от греч. aitia – причина, logos – разум, учение). В древности это слово означало также учение о болезнях вообще (Гален). В современном понимании этиология – учение о причинах и условиях возникновения и развития болезней.

Причины болезней. Причиной болезни называют тот фактор (главный этиологический, производящий, специфический), который вызывает заболевание и сообщает ему специфические черты. Например, причиной лучевой болезни является ионизирующая радиация, причиной инфекционной болезни – патогенные микробы. Нередко, однако, возникновение болезни связано с воздействием не одного, а нескольких факторов. Например, крупозное воспаление легких возникает не только под влиянием заражения человека пневмококком. Заболеванию способствуют также переохлаждение, утомление, отрицательные эмоции, недостаточное питание и другие предрасполагающие условия. Тем не менее, без заражения пневмококком все указанные факторы не смогут вызвать крупозное воспаление легких. Поэтому причиной этого заболевания следует считать пневмококк. На основании изложенного, под причиной болезни нужно понимать такое воздействие, без которого развитие данного заболевания невозможно. Однако иногда установить причину болезни трудно (некоторые опухоли, психические болезни). Доказано, например, что острая язва желудка развивается как от действия раздражающих веществ, так и от состояния невроза, нарушений функций вегетативной нервной системы, эндокринных расстройств. Эти и многие другие наблюдения послужили поводом для представлений о полиэтиологичности болезни. Положение это неверно. Оно возникло в результате недостаточности знаний о причинах некоторых болезней. Как указывалось выше, каждая болезнь имеет свою, только ей свойственную причину. По мере накопления знаний о причинах всех видов и разновидностей болезней будут улучшаться их предупреждение и лечение. Многие болезни, когда информация об их подлинных причинах становится достаточно полной, распадаются на болезни новых видов, каждый из которых имеет свою отдельную причину. Например, раньше существовала болезнь "кровоточивость" (геморрагический диатез). При изучении причин, вызывающих отдельные проявления этого заболевания, выявились новые, совершенно самостоятельные формы болезни, характеризующиеся кровоточивостью (цинга, гемофилия, геморрагическая пурпура и др.). Подобным образом распался на самостоятельные заболевания со своими причинами "нервно-артрический диатез" (подагра, ревматизм, неинфекционный полиартрит и др.).

Различают причины болезней внешние и внутренние. К внешним причинам относят механические, физические, химические, биологические и социальные факторы, к внутренним – наследственность, конституцию, возраст, пол. Следует указать, что формирование внутренних причин в процессе эволюции складывается также в тесном взаимодействии с внешней средой. Поэтому название "внутренние причины" болезней в некоторой степени условно. Оно означает, что у данного человека болезнь развилась без видимых влияний внешней среды.

Условия возникновения и развития болезней. Факторы, влияющие на возникновение и развитие болезней, называются условиями возникновения болезни. В отличие от причинного (этиологического) фактора условия не являются обязательными для развития заболевания. При наличии этиологического фактора болезнь может развиться и без участия некоторых условий ее возникновения. Например, крупозная пневмония, вызываемая пневмококком высокой вирулентности, может развиться и без переохлаждения, без снижения питания и т.п. Различают условия, предрасполагающие к возникновению болезни или способствующие ее развитию и препятствующие возникновению болезни и ее развитию. Как способствующие, так и препятствующие заболеваниям условия могут быть внутренними и внешними.

К внутренним условиям, способствующим развитию болезни, относят наследственную предрасположенность к заболеванию, патологическую конституцию (диатез), ранний детский или старческий возраст и т.п. К внешним условиям, способствующим развитию болезней, относят нарушения питания, переутомление, невротические состояния, ранее перенесенные болезни, плохой уход за больным. К внутренним условиям, препятствующим развитию болезней, относят наследственные, расовые и конституциональные факторы. К ним относится, например, видовой иммунитет человека к некоторым инфекционным заболеваниям животных. Человек не болеет чумой собак и кошек, пневмонией рогатого скота и многими другими инфекционными болезнями животных. Люди, страдающие серповидно-клеточной анемией, например, не болеют малярией.

К внешним условиям, препятствующим развитию болезней, относят полноценное и рациональное питание, правильную организацию режима рабочего дня, достаточную физическую активность и занятия спортом, а в случае заболевания – хороший уход за больным. Установление главного этиологического (производящего, специфического) фактора, выделение условий, предрасполагающих к болезни или способствующих ее развитию, и условий, препятствующих возникновению болезни и ее развитию, совершенно необходимо для разработки эффективных мер профилактики заболеваний, снижения заболеваемости и оздоровления населения.

Профилактика в медицине – это широкая и разносторонняя сфера деятельности, относящаяся к выявлению причин заболеваний и повреждений, их искоренению или ослаблению среди отдельных людей, их групп и всего населения; выделяют поэтому индивидуальную (личную) и общественную профилактику. В зависимости от характера объекта приложения профилактических мер говорят о первичной профилактике, когда эти меры направлены на непосредственную причину заболевания или повреждения, и о вторичной профилактике – в случаях, когда меры направлены на условия и факторы, способствующие развитию уже возникшего заболевания и повреждения.

Патогенез (от греч. Pathos – страдание, genesis – происхождение) – раздел патологии, изучающий механизмы развития болезней. Изучение наиболее общих закономерностей возникновения, развития, течения и исхода заболеваний составляет содержание общего учения о патогенезе. Оно основывается на обобщенных данных по изучению отдельных видов болезней и их групп (частная патология и клинические дисциплины), а также на результатах экспериментального воспроизведения моделей болезней или отдельных их признаков у человека и животных. При этом устанавливается последовательность изменений в организме для каждого заболевания, выявляются причинно-следственные отношения между различными структурными, метаболическими и функциональными изменениями. Иными словами, изучение патогенеза сводится к изучению так называемых патогенетических факторов болезни, т. е. тех изменений в организме, которые возникают в ответ на воздействие главного этиологического фактора и в дальнейшем играют роль причины в развитии болезни. Главный этиологический (специфический) фактор действует как пусковой механизм развития болезни.

Патогенез заболевания начинается с какого-либо первичного повреждения (Р. Вирхов) или "разрушительного процесса" (И. М. Сеченов), "полома" (И. П. Павлов) клеток в той или иной части организма (патогенетический фактор первого порядка). В одних случаях начальное повреждение может быть грубым, хорошо различимым невооруженным глазом (травмы, увечья, ссадины, раны и пр.). Во многих других случаях повреждения не заметны без применения специальных методов их обнаружения (повреждения на молекулярном уровне). Между этими крайними случаями имеются многообразные промежуточные варианты. Продукты повреждения тканей становятся источниками нового повреждения в ходе развития болезни, т. е. патогенетическими факторами второго, третьего и четвертого порядка. В других случаях, например при отравлении свинцом, ртутью или при хронических инфекциях, этиологический фактор как пусковой механизм остается на все время, пока в организме находится яд или инфекция.

Защитно-компенсаторные процессы. Важным выражением каждой болезни являются реактивные изменения со стороны клеток, органов и систем, которые возникают всегда вторично, в ответ на повреждение, вызванное болезнетворными причинами. К ним относятся такие процессы, как воспаление, лихорадка, отек и др. Эти реактивные изменения в организме обозначаются как защитно-компенсаторные процессы, или "физиологическая мера" защиты (И. П. Павлов), как "патологическая (или аварийная) регуляция функции" (В.В. Подвысоцкий, Н. Н. Аничков), как "целительные силы организма" (И.И. Мечников). В ходе развития болезни процессы повреждения и восстанов-

ления находятся в тесном взаимодействии и, как указывал И. П. Павлов, часто трудно бывает отделить один от другого. Эти процессы развиваются и протекают на различных уровнях, начиная с молекулярного и заканчивая целым организмом больного человека. В начале заболевания защитно-компенсаторные процессы развиваются на молекулярном и клеточном уровнях. Если действие болезнетворных причин невелико по силе и непродолжительно, болезнь целого организма может и не развиться. Так бывает в случаях попадания микробов с невысокой вирулентостью, ядов в небольших дозах, при малых дозах облучения ионизирующей радиацией, незначительных травмах и т. п. Более сильные повреждения вызывают более выраженные ответные реакции со стороны органов и регулирующих их систем.

Основное звено и "порочный круг" в патогенезе болезней. В развитии болезней и патологических процессов чрезвычайно важно определить основное, главное звено в организме нарушений – изменение (один из патогенетических факторов), определяющее развитие остальных этапов болезни. Устранение основного звена патогенеза приводит к выздоровлению организма. Без установления основного звена патогенеза невозможно проведение патогенетической терапии – комплекса мер, направленных на прерывание цепи причинно-следственных отношений между различными структурными, метаболическими и функциональными нарушениями, возникающими в организме вследствие воздействия главного этиологического фактора, путем устранения основного звена патогенеза. Возникшее в ходе развития патологического процесса нарушение функции органа или системы нередко само становится фактором (причиной), вызывающим это нарушение, иными словами, причинно-следственные отношения меняются местами. Это положение в медицине называют "порочным кругом". Например, резкое ухудшение транспорта кислорода при кровопотере приводит к кислородному голоданию (гипоксии) и недостаточности сердца, что еще больше ухудшает транспорт кислорода и усугубляет гипоксию. Возникает "порочный круг".

Принципы классификации болезней. Существуют различные принципы классификации болезней, основанные на причинах заболеваний (например, инфекционные болезни, травмы), особенностях, патогенеза (например, болезни обмена, аллергические болезни), возрастных принципах (болезни новорожденных, детские болезни, болезни старческого возраста), половому признаку (гинекологические забо-

левания). В настоящее время основой для этого является Международная классификация болезней X пересмотра (МКБ X).

Заболевания могут протекать в следующих формах: острейшей – до 4 дней, острой – около 5-14 дней, подострой – 15-40 дней и хронической, длящейся годами. Эти временные границы достаточно условны, поэтому упрощенно можно сказать, что острейшее течение – это дни, острое – недели, подострое – месяцы, хроническое – годы.

Принято выделять следующие стадии (этапы) болезни (и, соответственно, ее патогенеза):

1) начало болезни;

2) стадия собственно болезни;

3) исход болезни.

Начало болезни или "предболезнь" характеризуется первичным воздействием болезнетворного фактора и защитными реакциями организма. При инфекционных заболеваниях в этом случае говорят об инкубационном периоде, который занимает время от внедрения в организм возбудителя до появления симптомов болезни. Для некоторых заболеваний этот период носит название "латентный" (лучевая болезнь), дореактивный (отморожения) и т.п. Длительность предболезни при некоторых заболеваниях может быть как очень короткой, так и очень длинной – недели, месяцы и даже годы (при некоторых инфекционных и опухолевых заболеваниях). Стадия собственно болезни выражается появлением симптомов, характерных для каждого конкретного заболевания. При инфекционных заболеваниях им, как правило, предшествуют симптомы общего характера, характерные для многих заболеваний (недомогание, снижение трудоспособности, головная, "тянущие" боли в пояснице и суставах, невысокая температура) – так называемый продромальный период или продрома.

Исходы болезней. Различают следующие исходы болезней: а) выздоровление; б) возобновление болезни – рецидив; в) затяжное течение и переход в хроническую форму; г) смерть.

Выздоровление различают полное, при котором в организме не остается тех расстройств, которые были при болезни, и неполное, при котором в организме присутствуют остаточные явления, обычно в виде нарушения структуры и функций, а также их регуляции (патологическое состояние – см. выше).

Механизмы выздоровления. Выделяются три группы механизмов выздоровления:

1. Срочные (неустойчивые, "аварийные") защитно-компенсаторные реакции, возникающие в первые секунды и представляющие собой главным образом защитные рефлексы, с помощью которых организм освобождается от вредных веществ и удаляет их (рвота, кашель, чихание и т.п.). К этому типу реакций следует отнести также выделение адреналина и глюкокортикоидных гормонов коры надпочечников при стресс-синдроме, а также реакции, направленные на поддержание основных физиологических параметров организма на необходимом уровне (артериального давления, концентрации глюкозы в крови и т.п.).

2. Относительно-устойчивые защитно-компенсаторные механизмы (реакция адаптации по Селье, действующие в течение всей болезни, к которым относятся: – включение резервных возможностей организма (в норме, например, функционируют 20-25 % дыхательной поверхности легкого, клубочкового аппарата почек, мощности сердечной мышцы и т.п.); – включение дополнительных аппаратов регуляторных систем (например, лихорадка – переключение на более высокий уровень теплорегуляции); – процессы нейтрализации токсинов; – реакции со стороны соединительной ткани (заживление ран, воспаление, иммунные реакции).

3. Устойчивые защитно-компенсаторные реакции (гипертрофия, регенерация и т.п.), сохраняющиеся длительное время после перенесенной болезни. Рецидивы заболевания возникают, как правило, при наличии неполного выздоровления, при котором в организме либо остается этиологический фактор, либо не полностью ликвидируется патогенетический механизм заболевания. Для провоцирования рецидива заболевания значение имеют неблагоприятные факторы внешней среды (переохлаждение и перегревание, нарушение режима питания, психоэмоциональные стрессы, травмы, непривычные физические нагрузки и т.п.). Многие хронические заболевания возникают в виде перехода из остро текущих болезней. При некоторых заболеваниях этому предшествует затяжное течение болезни. Многие хронические заболевания протекают в виде рецидивов острых заболеваний – обострений, чередующихся с периодами неполного выздоровления – ремиссиями, а некоторые носят первично-хронический характер (например, атеросклероз, гипертоническая болезнь), т.е. им не предшествует острая форма болезни.

Смерть – это прекращение жизни организма. Различают естественную смерть, которая наступает вследствие "изнашивания" организма (смерть "от старости"), и патологическую смерть, которая наступает из-за болезней и травм и бывает ненасильственной и насильственной. Различают клиническую смерть, при которой наступает остановка дыхания и кровообращения и которая является обратимой, если продолжается не больше 5 минут. В противном случае погибает кора головного мозга, и смерть становится биологической (необратимой). Смерти нередко предшествует агония – состояние перехода от жизни к смерти, при котором наступает резкое угнетение дыхания и кровообращения. Наиболее характерные возникающие после смерти трупные изменения – постепенное понижение температуры тела, трупное окоченение, возникающее вследствие набухания мышечных волокон и трупные пятна, которые появляются из-за скопления крови в отлогих частях тела и пропитывания ею мягких тканей.

Глава 3

РОЛЬ ГЕНЕТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ В РАЗВИТИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ

3.1. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФАКТОРЫ В ГЕНЕЗЕ РЕЧЕВЫХ РАССТРОЙСТВ

Определенное значение в этиологии речевых нарушений у детей имеют и наследственные факторы. Часто они являются предрасполагающими условиями, реализующимися в речевую патологию под влиянием даже незначительных неблагоприятных воздействий.

В некоторых случаях наследственные факторы выступают как ведущие причины. Так, например, в литературе приводятся данные о том, что ринолалия, обусловленная расщелиной нёба в 10-30 % случаев может быть связана с наследственными факторами (П. Г. Светлов, 1962; А. Я. Пискунов, 1960, и др.). По данным А. Э. Гуцмана (1980), частота наследственных форм ринолалии составляет всего 1,31%.

По данным С. А. Гриднева (1976), наследственная отягощенность среди заикающихся составляет 17,5%. Отмечается роль наследственных факторов в возникновении нарушений письменной речи (дисграфии, дислексии).

Наследственные факторы в возникновении речевых расстройств обычно выступают в сочетании с экзогенно-органическими и социальными. Они могут играть также ведущую роль в возникновении некоторых видов речевых расстройств, сочетающихся с общими изменениями со стороны нервной системы. Это речевые нарушения, наблюдаемые при хромосомных синдромах и наследственно-дегенеративных заболеваниях нервной системы, которые составляют особую группу так называемых вторичных речевых расстройств. Особенности их определяются самим заболеванием.

В некоторых случаях наследственные факторы выступают как ведущие причины. В литературе приводятся данные о том, что нарушения речи в 10-30 % случаев могут быть связаны с наследственными факторами. Наследственная отягощенность среди детей с нарушениями речи составляет 17,5%. Частота возникновения речевых расстройств у родных братьев и сестер составляет 18%, причем у дизиготных близнецов встречается в 32%, а у монозиготных – в 77%. От 50% до 70% детей с речевыми дефектами имеют не менее одного члена семьи с подобными нарушениями. У мужчин с нарушениями речи процент появления сыновей с речевыми нарушениями равен 22%, а дочерей – 9%, а для женщины соответственно – 36% и 17%.

В литературе имеются сведения об обследовании родителей и братьев мальчиков с расстройствами речевого развития в четырех семьях. Большинство родителей таких детей тоже имели какие-либо речевые нарушения или трудности с обучением.

По данным C. Billard и соавт. (1994), M. Rice и K. Wexler (1998) основополагающую роль в этиологии речевых расстройств играет наследственный фактор.

P. Tallal и соавт. (1996) установили, что в семьях пробандов с отягощенной наследственностью по расстройствам речевого развития, языковые нарушения случаются у 13% потомков, исключая пробанда, если родители здоровы, у 40% потомков, если один из родителей болен, у 71% – если оба родителя имеют речевые нарушения. Встречаемость данной патологии у отцов и матерей приблизительно одинакова, в то время как у братьев значительно выше, чем у сестер.

D.V.M. Bishop и соавт. (1997) сообщают о степени конкордантности нарушений речи в 72% случаев для монозиготных близнецов по сравнению с 49% для дизиготных близнецов.

О.В. Гончарова (1999) приводит данные о том, что у детей с нарушениями речевого развития в 40,5% случаев отмечается семейная отягощенность по нервно-психической и в 10% – по речевой патологии. В 77,3% случаев в родословных детей с нарушениями речи встречаются дефекты звукопроизношения и задержка речевого развития.

M. Choudhury и A. Benasich (2003) в своих исследованиях показали, что процент встречаемости расстройств речевого развития в семьях с

отягощенным анамнезом около 20-30 %, тогда как в популяции около 4%. Результаты их исследования показывают, что нарушения речи чаще наследуются по мужской линии; по линии матери чаще передаются мальчикам, а по линии отца – с одинаковой частотой мальчикам и девочкам. Доказано, что 70% детей с речевыми расстройствами имеют близких родственников с подобными нарушениями по женской и мужской линии.

Отмечается роль наследственных факторов в возникновении нарушений письменной речи (дисграфии) и чтения (дислексии). В монографии Р.И. Лалаевой (2004) приводятся данные о том, что 45% детей с дислексией имеют наследственную отягощенность, при этом существует особая, врожденная форма дислексий.

В этих случаях дети наследуют от родителей качественную незрелость мозга в его отдельных зонах, которая проявляется в специфических задержках развития определенной функции.

При проведении ретроспективного анализа особенностей развития речи у 1743 детей, И.А. Сергиец, Н.Н. Черкашина (2004) установили, что наследственная отягощенность по устной и письменной речи у ближайших родственников является достоверным фактором риска, влияющим на возникновение речевых нарушений.

Исследования J. Schumacher и соавт. (2007) определили, что у детей, имеющих родителя с патологией речи, речевые нарушения встречаются в 40-60 % случаев.

Согласно последним данным исследования младших школьников О.С. Волковой (2008) высокая отягощенность генеалогического анамнеза (46,43%) является фактором риска развития речевых нарушений.

В некоторых случаях наследственные факторы выступают как ведущие причины. В литературе приводятся данные о том, что нарушения речи в 10-30 % случаев могут быть связаны с наследственными факторами. Наследственная отягощенность среди детей с нарушениями речи составляет 17,5%. Частота возникновения речевых расстройств у родных братьев и сестер составляет 18%, причем у дизиготных близнецов встречается в 32%, а у монозиготных – в 77%. От 50% до 70% детей с речевыми дефектами имеют не менее одного члена семьи с подобными нарушениями. У мужчин с нарушениями речи процент появления сыновей с речевыми нарушениями равен 22%, а дочерей – 9%, а для женщины соответственно – 36% и 17%.

На наличие органических поражений головного мозга при речевых нарушениях, связанных с генетическими факторами, указывают исследователи Т.Л. Журба, Е.М. Мастюкова (1981), которые проводили комплексное обследование детей с нарушениями речи по ЭЭГ и эхо-ЭЭГ. При количественном анализе магнитно-резонансной томографии (МРТ) получены данные об "атипичной перисильвиарной асимметрии" у большинства родителей и сибсов. Эти данные свидетельствуют, что "атипичная перисильвиарная асимметрия" является передающимся по наследству фактором риска возникновения речевых расстройств.

3.2. ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НАРУШЕНИЙ СЛУХА

Ухудшение слуха является наиболее распространенным во всем мире сенсорным расстройством. Частота врожденной тугоухости по данным ряда исследователей, составляет 1:650-1000 новорожденных. Её появление в детском возрасте может иметь драматические последствия для освоения языка и дальнейшего образования. Снижение слуха, которое проявляется в позднем детстве или у взрослого человека, несет тяжелые последствия в социальной и трудовой жизни человека. Причины нарушений слуха многочисленны, среди них как генетической природы (более 50%), так и приобретенные. Вклад экологических причин, которые определяются социальными факторами, инфекционным контролем и иммунизацией, а также предоставленными неонатальным и послеродовым медицинским наблюдением, существенен, и составляет около 50%. Наследственные нарушения слуха объединяют довольно обширную группу заболеваний, включающих как изолированные состояния, так и наследственные синдромы, в клинической картине которых наблюдаются различные формы слуховых нарушений. Среди всех случаев врожденной тугоухости и/или глухоты синдромальная патология составляет 20-30 %, несиндромальная до 70-80 %. Несиндромальная тугоухость в 75-80 % случаев передается по аутосомно-рецессивному типу наследования. На изолированную тугоухость, имеющую аутосомно-доминантный тип наследования, приходится 10-20 %, и до 2-3% всех случаев с несиндромальной тугоухостью имеют Х-сцепленный тип и митохондриальное наследование. В последние годы достигнуты заметные успехи в идентификации и клонировании генов, являющихся причиной различных форм тугоухости. Наследственные нарушения слуха характеризуются выраженной ге-

нетической гетерогенностью. В настоящий момент в каталоге наследственных болезней человека В. МакКьюсика (McKusick V.A. – Online Mendelian Inheritance in Man) зарегистрировано уже более 700 различных наследственных синдромов и состояний, ассоциированных с тугоухостью. Наибольшее количество наименований приходится на тугоухость, входящую в состав синдромов – 401. С несиндромальной тугоухостью известно 104 формы, мало различающиеся по клиническому течению. Остальные описания относятся к идентифицированным локусам, генам и белкам.

Причины подобной врожденной патологии слуха могут быть как внешние (приобретенные формы), так и генетические, и на долю последних приходится более 50%. Генетические формы нарушения слуха встречаются чаще, чем другие виды врожденной наследственной патологии, такие как фенилкетонурия, гипотиреоз и муковисцидоз (Green G.E. et al.,1999; Laer V., 2001).

Известно более 120 различных форм наследственной патологии слуха, связанной с более чем 65 генами. Из последних около 70% ответственны за аутосомно-рецессивные, около 28% – за аутосомно-доминантные, и около 2% – за Х-сцепленные и митохондриальные формы наследственной врожденной патологии слуховой функции. Наиболее частым фактором развития генетической доречевой тугоухости (около 50%) являются мутации в гене GJB2, кодирующем белок коннексин 26. Последний представляет собой трансмембранный транспортный белок, шесть субъединиц которого формируют цилиндрические межклеточные щелевые контакты между соседними клетками, образуя каналы для пассивного транспорта молекул и электролитов (в основном ионов К+).

Эти контакты располагаются в клетках многих тканей организма, в том числе и в структурах внутреннего уха. Сегодня известно более 90 различных мутаций этого гена, но мутация 35delG (делеция одного из шести нуклеотидов гуанозинов (G) между положением 30 и 35 включительно) является главной причиной ранних детских тяжелых нарушений слуха. На ее долю приходится 50-70% всех мутаций гена GJB2 в европейской популяции, выделяя ее в разряд "мажорных" для белого европейского населения (Green G.E., 1999, 2003). В свою очередь, для других этнических групп существуют свои специфичные мутации гена GJB2, например, мутация 235delG, распространенная в монголоидных популяциях (Liu X.Z. et al., 2002) или мутация 167delG – "мажорная" для группы евреев-ашкенази (Laer V. et al., 2001; Zelante L. et al., 1997).

Таким образом, полиморфизмы гена GJB2, ответственные за развитие доречевой глухоты, имеют этническую специфичность.

Мутации гена GJB2 вызывают патологические изменения, приводящие к синтезу дефектного белка коннексина 26 и, в дальнейшем, к затруднению транспорта электролитов, АТФ и глюкозы между клетками. В результате этих изменений происходит нарушение рециркуляции ионов К+, которое приводит к гибели сначала поддерживающего, а затем волоскового нейроэпителия спирального органа (Kikuchi T. et al., 1995).

Мутации гена GJB2 чаще всего являются рецессивными и проявляются только при гомозиготном носительстве. В случае, если оба родителя слышащие, но являются носителями патологической мутации (гетерозиготные носители), вероятность рождения в семье глухого ребенка составляет 25%. Если же оба родителя неслышащие по генетической причине, рождение ребенка с утратой слуха приближается к 100%. Поэтому для врача-консультанта столь важно представлять причину тугоухости и генотип в таких семьях для составления прогноза состояния слуха у потомства.

Гомозиготное носительство этих мутаций проявляется глубокой двусторонней тугоухостью или полной глухотой, развивающейся в периоде до 1 года. Ребенок с такой патологией не имеет внешних дефектов слуховой системы, т.е. мутация клинически проявляется только симметричным и необратимым снижением слуха.

Гетерозиготное носительство 35delG не приводит к снижению слуха. Частота гетерозиготных носителей 35delG в здоровой популяции в европейских странах колеблется от 1 до 3,5% среди здорового населения, частота носителей в различных регионах России оказывается значительно выше – от 2 до 7,5% (Маркова и др., 2002; Хидиятова И.М. и др., 2006; Шокарев Р.А. и др., 2006; Журавский С.Г. и др., 2008; 2009).

Предполагается, что часть гомозиготных новорожденных носителей 35delG имеет клинически сохранный слух, проходя при этом аудиотест и имея незначительные изменения показателей амплитуды отоакустической эмиссии. В ряде европейских стран (Греция, Испания, Италия) и некоторых штатах США это послужило причиной для проведения обязательного молекулярно-генетического скрининга "мажорных" мутаций в гене коннексина 26 наряду с аудиологическим скринингом новорожденных (Antoniadi T., 2001; Smith R.G., 2001).

Часть из таких детей может быть не выявлена при проведении аудиологического скрининга, поскольку у них нарушение слуха на мо-

мент рождения не выражено или выражено незначительно (Liu Y. et al., 2002; Dahl H.H. et al., 2006; Fitzgerald T. Et al., 2004; Маркова Т.Г. и др., 2010).

Наследственный фактор тугоухости актуален не только для спонтанно-развивающихся, но и для приобретенных (травматических) форм патологии слуха, которые в этом случае являются результатом особого взаимодействия генотипа и экзогенных условий среды (гипоксии, применения ототоксичных антибиотиков и т.п.).

Второе место в структуре причин доречевой тугоухости принадлежит гипоксическому поражению ЦНС (до 17% в структуре причин тугоухости у новорожденных). Гипоксия оказывает негативное влияние на состояние всех органов и систем человека, но особенная чувствительность к ее повреждающему воздействию характерна для ткани головного мозга и анализаторов, в частности, для слухового. По данным Захаровой С.Ю. и Новикова Л.Н. (2010), снижение слуха при гипоксическом поражении обнаружено у 22,5% детей, причем частота выявленных нарушений возрастает с увеличением тяжести гипоксии (в группе детей с детским церебральным параличом снижение слуха выявляется в 50% случаев). В то же время часто оказывается, что при неблагоприятном течении родового периода не всегда у новорожденных формируется потеря слуха. Это наталкивает на мысль, что для поражения слуховой системы имеет значение не только сам повреждающий экзогенный фактор, но и индивидуальная степень чувствительности к нему. Таким фактором индивидуальной чувствительности к гипоксии могут являться гены системы внутриклеточной антиоксидантной защиты, в частности – СОД 2 (супероксиддисмутаза 2). Обнаружено, что полиморфизм A9V гена SOD2 в гомозиготной форме является генетическим фактором повышенной чувствительности слухового анализатора к повреждающему воздействию гипоксии в родах (Журавский С.Г. и др., 2011).

Среди приобретенных форм детской тугоухости около 10% занимают ототоксические формы. Известны ассоциации генетических дефектов ряда митохондриальных и цитоплазматических белков с возникновением сенсоневральной тугоухости при применении аминогликозидных антибиотиков. Этот аминогликозидный фенотип тугоухости у человека определяется генетически-детерминированным фоном – мутацией A1155G в гене 12S рРНК митохондрий, а также функционально низкими полиморфизмами NH2-ацетилтрансферазы (Журавский С.Г. и др., 2004; 2004; Bai U. et al., 1997; Peters U. et al., 2000; Prezant T.R. et al., 1993; Sha S.H. et al., 2001).

Генная терапия могла бы решить все эти проблемы, однако она является перспективой явно далекого будущего. Однако решением ближайшего времени может стать разработка концепции геноспецифической слухосохраняющей фармакотерапии, исходя из современных представлений о молекулярно-генетическом патогенезе различных форм генетических нарушений слуха. Для этих целей, в частности, в первую очередь будет пересмотрен арсенал уже известных фармакологических средств конкретно для целей сурдологии (Журавский С.Г., 2009).

3.3. ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ НАРУШЕНИЯ ЗРЕНИЯ

Развитие и жизнедеятельность ганглионарных клеток сетчатки зависит от регулируемой экспрессии множества генных продуктов. В результате многие наследственные заболевания протекают с нарушениями структуры или функции зрительного нерва. Некоторые заболевания, такие как доминантная атрофия зрительного нерва, вовлекают только зрительный нерв, в то время как другие – сопровождаются различными глазными и системными проявлениями.

По данным отечественных авторов, у 84,5% учащихся школ для слепых и слабовидящих детей нарушения носят врожденный и, чаще, наследственный характер. Считается, что генетически обусловленные нарушения зрения составляют от 60 до 80 % всех случаев этой патологии, причем на долю аутосомно-рецессивных форм приходится до 80-90 % случаев. Нередко стойкая офтальмологическая патология является компонентом наследственных синдромов (примерно 16% случаев наследственной слепоты и слабовидения). Так, например, различные нарушения зрения и аномалии глаз встречаются при синдроме Ригера. Основные проявления синдрома – голубые склеры, аниридия, глаукома, микро– или мегалокорнеа, различные нарушения радужки, помутнение роговицы, катаракта, косоглазие. Отмечаются широкая переносица, широко поставленные глаза, вывернутая нижняя губа, деформация ушных раковин. Характерна также коническая форма передних зубов и олигодонтия. Тип наследования аутосомно-доминантный.

При синдроме Альстрема на первом году жизни появляется нистагм, развиваются воспаление сетчатки и светобоязнь. Наблюдается прогрессирующее снижение центрального и периферического зрения, примерно к 7 годам приводящее к слепоте. Для больных характерно прогрессирующее снижение слуха. С раннего детства отмечается ожирение.

После пубертатного периода появляются признаки инсулиннезависимого сахарного диабета и нефропатии, приводящей к почечной недостаточности. Половое развитие внешне нормальное, но при биопсии яичек обнаруживается аплазия герминативных клеток и склероз семенных канальцев. Интеллект обычно сохранен. Тип наследования – аутосомно-рецессивный.

Ведущим клиническим проявлением синдрома Ленца является, как правило, односторонняя микрофтальмия или анофтальмия. Кроме того, характерны аномалии кисти (синдактилия, удвоение больших пальцев и др.), умеренная микроцефалия, деформированные, оттопыренные, низко посаженные ушные раковины. Больные астенического телосложения, с узкими плечами и бедрами. Встречаются пороки сердца, желудочно-кишечного тракта, почек. Отмечаются также нарушения прикуса и частичная адонтия. Умственное недоразвитие незначительное. Наследуется синдром Ленца Х-сцепленно рецессивно. У гетерозиготных носительниц возможны легкие проявления болезни (аномалии кисти, узкое лицо, аномалии зубов и др.).

Катаракты врожденные объединены на основе ведущего признака – помутнения хрусталика. Клиническая картина зависит от интенсивности и локализации помутнения в хрусталике. Около 25% случаев врожденных катаракт составляет полная ядерная катаракта, приводящая к снижению остроты зрения, иногда значительному. Часто приводит к инвалидизации по зрению слоистая катаракта. Она составляет до 40% всех случаев, поражает, как правило, оба глаза, развивается, медленно прогрессируя. Врожденные катаракты со снижением зрения в 30% случаев сопровождаются косоглазием и нистагмом. В 25% случаев односторонняя и в 11% случаев двусторонняя катаракта сочетается с микрофтальмом. Наследуются врожденные катаракты аутосомно-доминантно, аутосомно-рецессивно, Х-сцепленно рецессивно.

Нарушения зрения отмечаются также при синдромах Ушера, Альпорта, Марфана, Крузона и многих других, а также при различных наследственно обусловленных нарушениях обмена веществ.

Глава 4

ОСНОВЫ НЕВРОПАТОЛОГИИ

4.1. ОНТОГЕНЕЗ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Закладку нервной системы можно наблюдать уже у двухнедельного зародыша в виде пластинки, образующейся на его спинной поверхности в массе зародышевого листка – эктодермы, из которой и развивается нервная система. На четвертой неделе развития зародыша передний конец мозговой трубки, развиваясь неравномерно, образует расширение в виде трех пузырей. В дальнейшем передний и задний пузыри перешнуровываются, и, таким образом, возникает пять мозговых пузырей, из которых и формируются основные части головного мозга.

Развитие спинного мозга идет более интенсивно, чем головного. Так, уже у трехмесячного зародыша он в основном сформирован. Головной мозг плода к моменту родов внешне является достаточно сформированным. Все борозды и извилины, существующие у взрослого, в уменьшенном виде имеются в мозге новорожденного. Вес мозга новорожденного ребенка обычно равен у мальчиков 370 г, у девочек – 360 г. Удвоение веса мозга обычно происходит к 8-9-му месяцу. Окончательный вес мозга обычно устанавливается у мужчин в 19 – 20 лет, у женщин в 16-18 лет. Всякое познание основано, прежде всего, на данных чувствительности, которая подразделяется на кожную (поверхностную), глубокую (проприорецепцию) и от внутренних органов (интерорецепцию). Все виды чувствительности формируются в период

внутриутробного развития плода и к моменту рождения должны быть готовы к восприятию раздражений. К сенсорным функциям относят зрение, слух, вкус, обоняние и осязание. Для человека наиболее важными являются зрение и слух. К моменту рождения структуры нервной системы должны быть подготовлены к совместной деятельности с ядрами черепных нервов, обеспечивающих движения глазных яблок. Онтогенетически вестибулярный аппарат (орган равновесия) развивается раньше кохлеарного (слухового). Первый зачаток внутреннего уха появляется у четырехнедельного зародыша. Важно, что в последние месяцы внутриутробного развития плод реагирует на звуки окружающего мира: спокойные и нежные звуки успокаивают его, а громкие и резкие беспокоят, заставляя вздрагивать. Обоняние и вкус филогенетически являются более ранними по сравнению со зрением и слухом. этапы онтогенеза сенсорных форм (зрения, слуха, обоняния, осязания, вкуса) имеют большое значение в дефектологии.

Особенности головного и спинного мозга у новорожденного. Последовательность созревания отделов центральной нервной системы обусловлена генетически. Спинной мозг начинает дифференцироваться раньше головного и независимо от него. Готовность нервной клетки и всего нейрона к деятельности обусловлена накоплением питательных веществ и наличием миелиновой оболочки, формированием синапсов. В первую половину внутриутробного развития у плода происходит созревание спинного мозга. О его готовности к деятельности сигнализируют первые шевеления плода, которые появляются к 20-й неделе беременности. Постепенно движения плода становятся все более активными. В головном мозге наиболее ранним онтогенетическим рецептором является вестибулярный аппарат, обеспечивающий определенное положение плода. Вестибулярный аппарат развивается усиленными темпами и к 6-7 месяцам внутриутробного развития достигает определенной зрелости. Во вторую половину беременности у плода активно формируется головной мозг, особенно его задние отделы: ствол мозга и мозжечок, который тесно связан в функциональном отношении с вестибулярной системой. В стволе головного мозга, являющегося продолжением спинного мозга, заложены ядра черепно-мозговых нервов, ретикулярная формация, проводящие пути.

Во вторую половину беременности заканчивается формирование головного мозга плода, он приобретает полные очертания. В первые дни жизни у ребенка формируется сосательный рефлекс. Любое раз-

дражение губ ребенка вызывает ответную реакцию. В реализации сосательного рефлекса участвуют расположенные в стволе головного мозга ядра черепно-мозговых нервов (тройничного, лицевого, вестибулярного, языкоглоточного, блуждающего и подъязычного). Двигательное развитие ребенка обусловлено включением черной субстанции, красных ядер, четверохолмия, паллидума (более старое ядро подкорки). В возрасте 4 месяцев, когда ребенок становится активнее (переворачивается с боку на бок, двигает ручками и ножками, рассматривает и прикасается к висящим перед ним игрушкам, проявляет к ним интерес), движения производятся под контролем зрения и слуха, с участием мозжечковых структур, обеспечивающих их коррекцию. К 5 месяцу включается другое ядро подкорки – стриатум, в результате деятельности которого движения становятся более плавными и целенаправленными. Движения постепенно совершенствуются (ребенок охотно захватывает игрушку, удерживает ее), формируется хватательный рефлекс и закрепляется новая функциональная система. В этот период ребенок очень активно произносит звуки, преимущественно гласные, и прислушивается к ним. к 6 месяцам заканчивается анатомическое созревание (миелинизация) ствола, надствольев, подкорковых образований, а также формирование экстрапирамидной системы, обеспечивающей определенный уровень физического и психомоторного развития. Одним из наиболее заметных изменений в физическом развитии является возможность сидеть самостоятельно.

Начинают включаться первичные отделы коры головного мозга, раздражители достигают коры, появляется первичный гнозис (узнавание). Во втором полугодии жизни, показывая и называя предметы, окружающие формируют у ребенка связи между зрительной и слуховой областью, а затем и двигательной (когда ребенок начинает манипулировать предметами). Ощупывание предметов, игра с ними создает новую форму связей – тактильно-кинестетическую и моторную.

Таким образом, постепенно включаются все отделы коры головного мозга, создавая свои функциональные системы. В течение второго года жизни ребенка общая моторная деятельность становится более активной и дифференцированной. На третьем году жизни значительно активизируется общая моторика, улучшается обеспечивающая чистоту звукопроизношения артикуляция, появляется чувство языка, интерес к прослушиванию сказок, запоминание их и перенос в игровую деятельность, разворачивается способность к подражанию, интонацион-

ному повтору. После трех лет резко меняется внешний вид и физическое состояние ребенка. Дети становятся более крепкими, самостоятельными, моторно-ловкими, появляется необходимость общения в игровом процессе, увеличивается запас общих понятий.

4.2. ГОЛОВНОЙ И СПИНОЙ МОЗГ

СТРОЕНИЕ И ФУНКЦИИ ПРОДОЛГОВАТОГО МОЗГА. РЕТИКУЛЯРНАЯ ФОРМАЦИЯ

Продолговатый мозг. Верхняя граница продолговатого мозга примыкает к основанию варолиева моста, нижнюю образует перекрест пирамид. Передней срединной щелью продолговатый мозг делится на две симметричные части. По обеим сторонам этой маловыраженной щели располагаются выступы, носящие название пирамид; в них проходят двигательные центробежные пути. Кнаружи от пирамид находятся образования овальной формы – это оливы (образования, связанные с мозжечком). Спинномозговой канал в продолговатом мозге расширяется и образует ромбовидную ямку, представляющую дно четвертого желудочка. В толще этой ямки заложены ядра четырех черепно-мозговых нервов (языкоглоточного, блуждающего, добавочного и подъязычного), отходящих из продолговатого мозга (рис. 40, 42). Под ними проходят чувствительные проводники, идущие из спинного мозга к зрительным буграм, а также двигательные, преимущественно пирамидные пути, несущие импульсы от коры к спинному мозгу.

Ретикулярная формация. В ретикулярной (сетевидной) формации расположены центры различных сложных рефлекторных актов: дыхания, кровообращения, также кашля, чихания, рвоты, зевоты. В продолговатом мозге особое значение приобретает система блуждающего нерва, поскольку этот нерв, в отличие от остальных черепно-мозговых нервов, выходит из пределов черепа и иннервирует жизненно важные внутренние органы (легкие, сердце, желудок, кишечник) и кровеносные сосуды. При поражении продолговатого мозга может наступить внезапная смерть в результате паралича сердца и легких в связи с прекращением рефлекторной регуляции, осуществляемой системой блуждающего нерва. Механизмы подкорковых образований, и особенно сетевидная формация как объединяющий рефлекторный центр

подкорки, активизируют кору и способствуют формированию корковых функций. В ходе эволюционного развития наряду с постепенным формированием структурных связей (архитектоникой) мозга одновременно развивались и механизмы, снабжающие эти связи энергией.

Активизирующая роль сетевидной формации (неспецифическое возбуждение) и способность создавать застойные очаги возбуждения в подкорке могут быть положены в основу понимания некоторых патологических синдромов.

СТРОЕНИЕ И ФУНКЦИИ МОЗЖЕЧКА, НОЖЕК МОЗГА, ЧЕТВЕРОХОЛМИЯ

Мозжечок располагается в задней черепной ямке, позади варолиева моста и продолговатого мозга, под затылочными долями полушарий. Он состоит из средней части – червя – и боковых полушарий. При рассмотрении строения поверхности коры мозжечка заметно, что она состоит из двух слоев, образующих своеобразные складки. Первый слой, бедный клетками, называется молекулярным, второй, образованный мелкими клетками, составляет зернистый слой. Мозжечок выполняет .сложную рефлекторную функцию равновесия. Эта функция осуществляется мозжечком совместно с некоторыми другими образованиями, в частности с вестибулярным аппаратом внутреннего уха и красными ядрами среднего мозга.

Средний мозг состоит из двух образований – ножек мозга и четверохолмия. Ножки мозга состоят из двух массивных тяжей-волокон, основную массу которых составляют пирамидные (двигательные) пути, идущие от коры больших полушарий, пересекающие головной мозг и продолжающиеся в передних и боковых столбах спинного мозга.

Четверохолмие образуется из четырех холмиков (передних и задних). Строение четверохолмия сложное, в нем имеются скопления клеток, образующие ядра, к которым подходят нервные пути. Так, к передним холмикам подходят зрительные пути, несущие зрительные раздражения к коре затылочной доли, частично имеющие переключение в ядрах переднего двухолмия. Передние двухолмия являются центрами рефлекторных реакций, обеспечивающих пространственно-двигательную ориентацию на световые раздражения. К задним холмикам подходят слуховые проводники, вследствие чего задние двухолмия выполняют роль рефлекторно-двигательного центра на слуховые раздражения (поворот головы и пр.). В функциональном от-

ношении средний мозг, как и другие подкорковые образования, является материальной основой сложных безусловных рефлексов, обеспечивающих адаптационную (приспособительную) деятельность организма к условиям меняющейся внешней среды. Со средним мозгом, особенно с четверохолмием, связано образование сложного безусловного рефлекса, носящего название сторожевого. Механизм сторожевого рефлекса обеспечивается взаимодействием многочисленных проводников среднего мозга, несущих как рецепторные, так и двигательные функции, что вызывает быстрое включение различных автоматизмов, создающих качественно иные, необходимые для данного момента формы адаптации.

СТРОЕНИЕ И ФУНКЦИИ ПРОМЕЖУТОЧНОГО МОЗГА

Межуточный мозг сформировался из второго мозгового пузыря, располагается на внутренней поверхности полушарий под мозолистым телом и сводом, включает в себя два зрительных бугра (в каждом из полушарий). Между ними сохранилась узкая щель (следы бывшего мозгового пузыря), называемая третьим желудочком. Под дном третьего желудочка находится подбугровая (гипоталамическая) область, тесно связанная с гипофизом (железа внутренней секреции) двух сторонними связями и образующая нейроэндокринную систему. Исходя из данных эмбриологии, первичный передний мозговой пузырь в своем дальнейшем развитии делится на два – конечный и межуточный. Отсюда в своей деятельности кора, подкорка и межуточный мозг тесно связаны. Все эти образования выполняют очень сложные функции приспособления к внешней среде (адаптации). Ведущая роль при этом принадлежат коре головного мозга и подкорковым образованиям. По данным К.М. Быкова, деятельность межуточного мозга и других отделов мозга, расположенных выше среднего мозга, заключается в видоизменении и объединении рефлексов, в установлении новых форм рефлекторной деятельности.

Сложное строение межуточного мозга, многочисленные двусторонние связи с различными разделами нервной системы обеспечивают участие его в разнообразных и сложных функциях, направленных на регулирование деятельности внутри самого организма и уравновешивание организма в условиях постоянно меняющейся внешней среды под общим контролем коры больших полушарий

СТРОЕНИЕ И ФУНКЦИИ БОЛЬШИХ ПОЛУШАРИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Подкорковые узлы. Функции долей больших полушарий. Конечный мозг в онтогенезе развивается из переднего мозгового пузыря и представлен двумя полушариями. Полушария мозга построены из серого вещества (клетки) и белого вещества (волокна или проводящие пути). Новая кора (неокортекс) у человека составляет 96% всей поверхности больших полушарий. Большей частью она характеризуется шестислойным строением. Волокна коры представляют собой отростки нейронов. В коре головного мозга выделяют лобную, теменную, височную и затылочную доли.

Строение подкорковых узлов достаточно сложно. Так, для полосатого тела характерно наличие как крупных, так и мелких полигональных клеток, отличающихся хроматофильной цитоплазмой и большим количеством дендритов. В структуре бледного шара преобладают треугольные и веретенообразные клетки, много волокнистых образований.

Подкорковые узлы связаны между собой, а также с корой, межуточным и средним мозгом. Связь подкорковых узлов с корой осуществляется через зрительный бугор и его проводники.

В функциональном отношении подкорковые узлы, являясь базой непроизвольных движений, принимают участие в сложных двигательных актах. Они являются также базой сложных безусловных рефлексов – пищевого, оборонительного, ориентировочного, полового др., и которые составляют фундамент высшей нервной деятельности. Каждый из этих рефлексов осуществляется через скелетную мускулатуру. Тесная связь подкорковых образований с вегетативными центрами указывает на то, что они являются регуляторами вегетативных функций, выполняют эмоционально-выразительные, защитные движения и автоматические установки, регулируют мышечный тонус, уточняют вспомогательные движения при перемене положения тела.

Лобная доля занимает передний фасад мозгового полушария и представляет собой участок коры, отграниченный от теменной доли (сзади) роландовой бороздой и от височной доли (снизу) сильвиевой бороздой. Средние отделы обеспечивают движение верхних конечностей и особенно мелкую моторику пальцев рук. Верхние отделы иннервируют нижние конечности. Установлено, что поле 4, особенно в нижней его части, сдвинуто в роландову борозду, а на наружной поверхности зани-

мает область нижней лобной извилины, имеющей отношение к речи (поля 44 и 45). Рядом с отделами, ин нервирующими артикуляционную мускулатуру, располагается участок коры, обеспечивающий общую и мелкую моторику рук.

Теменная доля занимает верхнебоковой фасад полушария. Границей ее является спереди роландова борозда, снизу сильвиева борозда, сзади непостоянная передняя затылочная борозда. Третичное поле теменной области (поле 39) располагается на стыке теменной, затылочной и височной областей и выполняет сложную функцию формирования зрительно-пространственного синтеза (конструктивный праксис) – ориентация в пространстве и в схеме тела. Становление этого отдела теменной области происходит значительно позже и в тесном сотрудничестве со зрительной и слуховой долями мозга.

Затылочная доля занимает задний отдел мозговых полушарий, тесно связана с теменной и височной долями мозга и не имеет выраженных границ. В поле 17 фиксируются не элементарные формы зрительного анализа и синтеза, а комплексные. Вторичное поле 18 надстроилось над первичным и выполняет в содружестве с другими отделами функцию зрительного восприятия. Наиболее сложным по структуре является третичное поле 19, расположенное на наружной поверхности коры (зона перекрытия с височной и теменной областью) и тесно связанное с речью.

Височная доля мозга занимает нижнебоковой фасад полушария. Этот участок коры отграничен от лобной и теменной долей сильвиевой бороздой. Граница с затылочной долей условная. На наружной поверхности височной доли располагаются три височные борозды: верхняя, средняя и нижняя. Между ними находятся соответствующие височные извилины. В ней располагаются поля 41 и 42 – первичные (проекционные) поля слуховой зоны, поле 21 имеется только у человека и связано с восприятием и удержанием в памяти словосочетаний (лексико-грамматических структур). Эта область коры тесно связана с премоторными отделами лобной области коры, обеспечивая возможность речевого развития ребенка, а также повороты головы и глаз на звук (в сторону звучащего тела).

Лимбическая область коры головного мозга сохранилось как воздействие на эмоциональную сферу, состояние соматических и висцеральных функций.

ЦИТОАРХИТЕКТОНИКА КОРЫ БОЛЬШИХ ПОЛУШАРИЙ. ПЕРВИЧНЫЕ, ВТОРИЧНЫЕ И ТРЕТИЧНЫЕ КОРКОВЫЕ ЗОНЫ

Первичные поля непосредственно связаны с периферией, в них либо начинается путь (пирамидный путь от лобной области коры), либо заканчивается (зрительный путь в затылочной доле, слуховой путь в височной доле, путь общей и глубокой чувствительности – в теменной доле мозга). Вторичные поля, надстраиваясь над первичными, выполняют сложную интегративную функцию в организации двигательных актов, таких, как повороты головы и глаз, головы и всего тела, хватательные движения руки, переключения в общей и артикуляционной мускулатуре. Наибольшее значение в речевой функции имеют третичные поля доминантного полушария мозга. Получая мощные импульсы от всех отделов коры головного мозга и нижележащих отделов, третичные поля коры играют важную роль в регуляции состояний активности, приводя их в соответствие с формулируемыми замыслами и намерениями. Наряду с регуляцией состояния активности, префронтальные области мозга принимают участие в формировании поведения человека. В заключение необходимо отметить тесную связь трех функциональных блоков, обусловливающих формирование сложной саморегулирующейся системы, называемой рефлекторным кольцом. Каждое ее звено включает афферентные и эфферентные компоненты и определяет характер психической деятельности (А.Р. Лурия, А.Н. Леонтьев). Образующие кору клетки и волокон имеют в разных областях некоторые особенности структуры. В связи с этим кору делят на ряд участков (полей), характеризующихся толщиной и плотностью корковых слоев и особенностью строения составных элементов (рис. 32). Ряд авторов выделяли различное количество полей в коре больших полушарий. Так, К. Бродман выделял 52 поля, К. Экономо – 109. Фогт – 180, Г. Коскинас – 119. В настоящее время нейрогистологии принят шестислойный тип строения коры больших полушарий. Выделяются следующие слои: первый – зональный – возникает рано, имеет светлую структуру, беден клетками; второй – наружный зернистый (преобладают клетки зерна); третий – слой пирамидных клеток; четвертый – внутренний зернистый (преобладают мелкие клетки-зерна); пятый слой – ганглионарный – встречаются большие пирамидные клетки; шестой мультиформный, образован клетками треугольной и веретенообразной формы и чаще делится на два подслоя.

СТРИО-ПАЛЛИДАРНАЯ СИСТЕМА. СТРУКТУРА И ФУНКЦИИ.

Подкорковые образования – это скопление серого вещества, ближайшего к коре головного мозг. По времени возникновения, структуре и значению подкорковые образования различны. Здесь выделяют: хвостатое ядро, чечевичное ядро, ограду и миндалевидное ядро (рис. 37). Хвостатое ядро сформировалось из переднего пузыря и по своему происхождению ближе к коре головного мозга Чечевидное ядро подразделяется на скорлупу и бледный шар. Близкие по своей структуре скорлупа и хвостатое ядро, а также более поздние образования составили ядро, называемое стриатум (полосатое тело). Бледный шар (паллидум) – более старое образование, антагонист полосатого тела. Полосатое тело и бледный шар образуют стрио-паллидарную систему. Паллидум, как более старое образование подкорки, тесно связан с красными, ядрами, от которых начинается экстрапирамидный путь (монаковский пучок), несущий импульсы от всех отделов головного мозга, располагающихся ниже коры, к передним рогам спинного мозга. Это путь безусловных рефлексов.

СТРОЕНИЕ И ФУНКЦИИ СПИННОГО МОЗГА

Спинной мозг расположен в спинномозговом канале, образованном боковыми отростками позвонков. Являясь продолжением ствола головного мозга, спинной мозг имеет свое специфическое строение. Он имеет вид белого шнура толщиной около 1,5 см. В шейном и поясничном отделах имеются утолщения, связанные иннервацией верхних нижних конечностей Длина спинного мозга зависит от роста человека и составляет 40-46 см. На передней и задней поверхности спинного мозга имеются продольные борозды. Спинному мозгу присуще сегментарное строение. Каждый сегмент, или отрезок, дает начало одной паре нервов. Всего сегментов 31. От каждого сегмента отходят пара двигательных (передних) и пара чувствительных (задних) нервных корешков. Так, от шейного дела отходит 8 пар, грудного – 12, от поясничного – 5, от крестцового – 5 и от копчикового – 1 пара спинномозговых корешков. Спинной мозг также образован из серого и белого веществ. Серое вещество на разрезе имеет форму латинской буквы Н или бабочки. В центре серого вещества проходит (зарощенный у человека) спинномозговой канал, который в головном мозге расширяется и образует мозговые желудочки. Серое вещество спинного мозга окружено белым веществом, состоящим из миелиновых волокон, образующих особые пучки, носящие здесь название столбов. Функция серого вещества состоит в переносе чувствительных импульсов на двигательные рецепторы спинного мозга. На уровне спинного мозга осуществляется простая рефлекторная дуга, которая представляет собой один из видов спинномозговых автоматизмов. Вторая половина рефлекторного процесса относится к так называемой проводниковой деятельности спинного мозга, осуществляющей дальнейшую передачу чувствительных импульсов от суставов, связок, мышц в подкорковые образования и кору головного мозга через систему восходящих (центростремительных) путей. Вдоль серого вещества спинного мозга заложен ряд важных вегетативных центров.

РЕФЛЕКТОРНЫЙ ПРИНЦИП РАБОТЫ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В основе рефлекторной теории лежат следующие основные принципы:

1. Принцип детерминизма заключается в том, что каждое явление имеет свою причину, определенный толчок, повод для своего развития. Отсюда подлинно научное исследование того или иного явления должно прежде всего выяснить причины его происхождения.

2. Принцип структурности. "Утверждая, что физиологической основой высшей нервной деятельности является образование нервных связей (условных рефлексов), отражающих внешний мир, Павлов вместе с тем приурочивал образование условных рефлексов к структурам и системам мозга, которые в каждом нервном акте вступают в новые функциональные отношения.

3. Принцип анализа и синтеза. Кора больших полушарий принимает бесчисленные раздражения внешнего мира, а также импульсы из внутренней среды (внутренних органов). Это вызывает необходимость вначале дифференцировать комплекс поступивших раздражений, что происходит путем анализа. Вместе с тем для регуляции всех процессов, протекающих в теле, для создания целесообразных форм адаптации к внешней среде необходимо обобщение выделенных анализом раздражений, т.е. синтез.

Таким образом, путем анализа нервная связь может делиться на большие дробности. Синтез же вызывает объединение многих связей в целостную функциональную систему. Анализ и синтез являются основным физиологическим механизмом корковой деятельности. В своих опытах И.П. Павлов сочетал методы анализа и синтеза и добивался глубины и всесторонности исследования предмета.

4.3. ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ

Черепно-мозговые нервы начинаются в стволовой части мозга, где располагаются их ядра. Исключение составляют обонятельный, слуховой и зрительный нервы, первый нейрон которых располагается вне ствола мозга.

Большинство черепно-мозговых нервов являются смешанными, Т.е. содержат и чувствительные и двигательные волокна, причем в одних преобладают чувствительные, а в других двигательные. Всего имеется двенадцать 12 черепно-мозговых нервов.

I пара – обонятельный нерв. Начинается в слизистой оболочке носа в виде тонких нервных нитей, которые проходят через решетчатую кость черепа, выходят на основание мозгаи собираются в обонятельную луковицу. От обонятельной луковицы идет вторичный обонятельный путь – обонятельный тракт. Исследуется обоняние набором пахучих веществ.

II пара – зрительный нерв. Зрительный путь начинается в сетчатке глаза. Сетчатка глаза имеет очень сложное строение, она состоит из клеток, получивших название палочек и колбочек. Эти клетки являются рецепторами, воспринимающими различные световые и цветовые раздражения. Зрительные нервы входят через костное отверстие в полость черепа и проходят по дну основания мозга. На основании мозга зрительные нервы образу ют половинный перекрест – хиазму. Перекресту подвергаются не все нервные волокна, а только волокна, идущие от внутренних половин сетчатки; волокна, идущие от наружных половин, не перекрещиваются. Большая часть нервных волокон зрительного тракта направляется к наружным коленчатым телам, небольшая часть нервных волокон подходит к ядрам передних бугров четверохолмия, к подушке зрительного бугра. Зрительный путь заканчивается в коре затылочной доли, где располагается центральное ядро зрительного анализатора.

III (глазодвигательный нерв), IV (блоковидный нерв) и VI (отводящий нерв) пары нервов осуществляют движения глазного яблока и являются, следовательно, глазодвигателями. По этим нервам идут импульсы к мышцам, двигающим глазное яблоко.

V пара – тройничный нерв выходит из черепа на лицевую поверхность, образуя три ветви: а) глазничную, б) скуловую, в) нижнечелюстную. Первые две ветви являются чувствительными. Они иннервируют кожу верхнего лицевого отдела, слизистые оболочки носа, век, а также глазное яблоко, верхнюю челюсть, десны и зубы. Часть волокон нерва снабжает мозговые оболочки.

Третья ветвь тройничного нерва по составу волокон смешанная. Ее чувствительные волокна иннервируют нижний отдел кожной поверхности лица, передние две трети языка. слизистую оболочку рта, зубы и десны нижней челюсти. Двигательные волокна этой ветви иннервируют жевательные мышцы.

VII пара – лицевой нерв (двигательный) подходит ко все мимическим мышцам лица. в состав лицевого нерва входят секреторные вкусовые волокна.

VIII пара – слуховой нерв начинается во внутреннем ухе двумя ветвями. Первая – собственно слуховой нерв – отходит от спирального нервного узла, расположенного в улитке лабиринта. Вторая ветвь смешанного слухового нерва называется вестибулярным нервом, отходит от вестибулярного аппарата, также расположенного во внутреннем ухе. При выходе из внутреннего уха слуховая и вестибулярная ветви соединяются. Вступив в полость продолговатого мозга, указанные нервы подходят к залегающим здесь ядрам, после чего вновь разъединяются, следуя каждый своим направлением. слуховой нерв заканчивается в задних буграх четверохолмия и внутренних коленчатых телах. От внутренних коленчатых тел начинается третий отрезок слухового пути, который проходит внутреннюю сумку и подходит к височной доле, где расположено центральное ядро слухового анализатора. Вестибулярный нерв, начавшись от скарповского узла и пройдя некоторое расстояние совместно со слуховой ветвью, вступает в полость продолговатого мозга и подходит к угловому ядру. От углового ядра проводники идут к червю мозжечка (зубчатое и кровельное ядра), к спинному мозгу.

IX пара – языкоглоточный нерв включает чувствительные, двигательные, а также секреторные волокна. Языкоглоточный нерв получает начало от четырех ядер, расположенных в продолговатом мозге, некоторые ядра – общие с блуждающим нервом. Эта пара нервов тесно связана с X парой (блуждающим нервом). Языкоглоточный нерв снабжает чувствительными (вкусовыми) волокнами заднюю треть языка и нёба, вместе с блуждающим нервом иннервирует среднее ухо и глотку. Двигательные волокна этого нерва с местно с ветвями блуждающего

нерва снабжают мускулатуру глотки. Секреторные волокна иннервируют околоушную слюнную железу.

X пара – блуждающий нерв отходит от ядер, расположенных в продолговатом мозге, некоторые из ядер общие с IX парой. Блуждающий нерв выполняет ряд сложных функций чувствительного, двигательного и секреторного характера. Так, он снабжает двигательными и чувствительны волокнами мускулатуру глотки (совместно с IX парой) мягкого нёба, гортани, надгортанника, голосовые связки. В отличие от других черепно-мозговых нервов этот нерв выходит далеко за пределы черепа и иннервирует трахею, бронхи, легкие, сердце, желудочно-кишечный тракт и некоторые другие внутренние органы, а также сосуды. Таким разом, дальнейший ход его волокон принимает участие в вегетативной иннервации, образуя парасимпатическую нервную систему.

XI пара – добавочный нерв является двигательным нервом. Ядра его заложены в спинном и продолговатом мозге. Волокна этого нерва иннервируют мышцы шеи и плечевого пояса, в связи с чем осуществляются такие движения, как поворот головы, приподнимание плеч, приведение лопаток к позвоночнику.

XII пара – подъязычный нерв. Это двигательные нервы языка, Волокна начинаются от ядра, расположенного на дне ромбовидной ямки. Волокна XH пары иннервируют мышцы языка, сообщая ему максимальную гибкость и подвижность.

ВОСХОДЯЩИЕ И НИСХОДЯЩИЕ ПУТИ СПИННОГО И ГОЛОВНОГО МОЗГА

Проводящие пути, связывающие спинной мозг с головным мозгом и мозговой ствол с корой большого мозга, принято делить на восходящие и нисходящие. Восходящие нервные пути служат для проведения чувствительных импульсов из спинного мозга в головной. Нисходящие – проводят двигательные импульсы из коры большого мозга к рефлекторно-двигательным структурам спинного мозга, а также из центров экстрапирамидной системы для подготовки мышц к двигательным актам и для коррекции активно выполняемых движений.

Восходящие пути.

1.Путь для проведения поверхностной (болевой, температурной и тактильной) чувствительности. Информация воспринимается заложенными в коже рецепторами. По чувствительным волокнам периферических нервов импульсы передаются в спинно-мозговые узлы, где заложены клетки первого чувствительного нейрона. Далее возбуждение направляется по задним корешкам в задние рога спинного мозга.

2. Путь для проведения глубокой (мышечно-суставной, вибрационной) и тактильной чувствительности. Рецепторы, воспринимающие раздражения, заложены в тканях опорно-двигательного аппарата (для тактильной чувствительности – в коже). Возбуждение передается по чувствительным волокнам периферических нервов к клеткам спинно-мозговых узлов, т.е. к клеткам первого чувствительного нейрона.

3. Передний спинно-мозжечковый путь (Говерса) берет начало от клеток задних рогов спинного мозга и по боковым канатикам своей и противоположной стороны через верхние мозжечковые ножки попадает в мозжечок, где оканчивается в области его червя.

4. Задний спино-мозжечковый путь (Флексига) также начинается в области задних рогов спинного мозга и направляется в составе боковых канатиков своей стороны через нижние мозжечковые ножки в червь мозжечка.

Передний и задний спинно-мозжечковые пути проводят импульсы от проприорецепторов.

Нисходящие пути.

1. Пирамидные пути – нисходящие нервные волокна, включающие корково-спинно-мозговые (передний и латеральный) пути и корково-ядерные волокна.

Корково-спинно-мозговой путь начинается от больших пирамидных (двигательных) клеток коры большого мозга в области предцентральной извилины; лицо представлено в ее нижней трети, рука – в средней, нога – в верхней. Волокна латерального пирамидного пути иннервируют мышцы конечностей, а переднего – мышцы шеи, туловища, промежности. В связи с особенностями хода пирамидных путей мышцы конечности получают иннервацию из противоположного полушария, а мышцы шеи, туловища, промежности – из обоих полушарий.

Корково-ядерные волокна также служат для проведения импульсов произвольных движений.

2. Корково-мозжечковый путь обеспечивает координацию движений (согласованность). Его первые нейроны расположены в коре лобной, теменной, затылочной и височной долей большого мозга. К числу нисходящих проводящих путей относится также задний продольный пучок, соединяющий мозговой ствол со спинным мозгом. Перечисленные нисходящие пути оканчиваются в клетках передних рогов спинно-

го мозга или двигательных ядер черепных нервов. Здесь располагаются периферические двигательные нейроны, проводящие импульсы к мышцам и являющиеся одновременно эфферентной частью рефлекторных дуг.

4.4. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ СИСТЕМЫ П.К. АНОХИНА. ПРИНЦИП ГЕТЕРОХРОННОСТИ РАЗВИТИЯ. ВНУТРИСИСТЕМНАЯ И МЕЖСИСТЕМНАЯ ГЕТЕРОХРОНИЯ.

Теория функциональных систем рассматривает организм как сложную интегративную структуру, состоящую из множества функциональных систем, каждая из которых своей динамической деятельностью обеспечивает полезный для организма результат. П.К. Анохин оценивает системогенез как избирательное созревание функциональных систем и отдельных составляющих их компонентов в онтогенезе. Наряду с ведущими генетическими и эмбриологическими аспектами созревания функциональных систем в пре– и постнатальном периодах развития системогенез включает в себя закономерности становления поведенческих функций. Основным процессом, осуществляющим подбор функциональных систем для существования в новой (внешней) среде, является ускоренное (гетерохронное) и избирательное созревание центральных и периферических структур. Эти приспособительные реакции организма наследственно закрепляются в фило – и эмбриогенезе. Такое разновременное созревание различных структур зародыша необходимо для концентрации питательных веществ и энергии в определенных системах в заданные возрастные сроки. У человека имеется свой рано созревающий набор функциональных систем, Т.е. свой системогенез. При этом система может начать функционировать, не получив еще полного развития. Для ее формирования необходимы сигналы (раздражения), поступающие из внешней среды. Последовательность созревания отделов центральной нервной системы обусловлена генетически. Спинной мозг начинает дифференцироваться раньше головного и независимо от него. Готовность нервной клетки и всего нейрона к деятельности обусловлена накоплением питательных веществ и наличием миелиновой оболочки, формированием синапсов.

Таким образом, в результате ряда последовательных включений, накопления и скачков при ведущем участии высших лобных структур образуется многоуровневая функциональная система.

4.5. ТРИ БЛОКА МОЗГА (ПО А.Р. ЛУРИЯ), ЛОКАЛИЗАЦИЯ, ФУНКЦИИ, ПРИНЦИПЫ СОВМЕСТНОЙ РАБОТЫ

А.Р. Лурия (1973) обобщил имеющиеся данные об анатомических структурах головного мозга и, показав их физиологическую значимость для развития психических процессов человека, выделил три основные функциональные блока, осуществляющие психическую деятельность. Каждый блок имеет иерархическое строение и состоит из надстроенных друг над другом уровней нервной системы.

Первый блок – блок регуляции тонуса и бодрствования. Для обеспечения полноценного протекания психических процессов человек должен находиться в состоянии бодрствования. первый блок объединяет ствол мозга с я ми черепно-мозговых нервов и системой блуждающего нерва, ретикулярную формацию, средний и межуточный мозг, а т же подкорковые образования.

Второй блок – блок приема, переработки и хранения формации располагается в наружных отделах новой коры включают зрительную (затылочную), слуховую (височную), общечувствительную (теменную) области. Аппараты это блока приспособлены к приему внешних раздражений, приходящих в головной мозг от периферических рецепторов, к дроблению их на огромное количество компонентов (к анализу сигналов) и к комбинированию их в нужные динамические Функциональные структуры (к синтезу раздражителей). Этот блок головного мозга обладает высокой организацией клеточных структур и их связей, чтобы принимать зрительную, слуховую и общечувствительную информацию. Он включает отделы коры, воспринимающие обонятельные и вкусовые раздражения. Таким образом, второй блок обеспечивает наиболее сложные формы работы мозга, лежащие в основе наиболее высоких видов познавательной деятельности человека, генетически связанных с трудом, а структурно – С участием речи в организации психических процессов.

Третий блок – блок программирования, регуляции и контроля сложных форм деятельности, включающий лобную долю коры головного мозга. С ним связаны формирование планов и программ действий, регуляция поведения в соответствии с требованиями среды, а также контроль за сознательной деятельностью. Третичные зоны коры располагаются в префронтальных отделах мозга, имеют богатую систему связей со всеми отдел коры и с нижележащими отделами мозга. Префронтальные отделы коры играют важную роль, регуляции состояний активности, приводя их в соответствие формулируемыми с помощью речи намерениями и замыслами (А.Р. Лурия). Отличительная черта процессов регуляции сознательной деятельности у человека состоит в том, что она совершается при ближайшем участии речи. Именно префронтальные отделы коры обеспечивают сложнейшие формы программирования, регуляции и контроля сознательной деятельности человека.

Обобщая полученные данные о функционировании трех боков, необходимо подчеркнуть их функциональное единство формировании сложной психической деятельности человека.

4.6. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ДВИГАТЕЛЬНОЙ И ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

При исследовании двигательных функций прежде всего устанавливают объем и силу движений, состояние мышечной системы, наличие похудания мышц или их чрезмерного развития излишних движений или, наоборот, скованности. мышечную силу определяют посредством специальных приемов, а также с помощью динамометров и оценивают по балльной системе. Для оценки слабости конечностей используются специальные пробы. Для выявления слабости верхних конечностей больному предлагают вытянуть руки вперед. При наличии в руке мышечной слабости она опускается быстрее, чем здоровая (верхняя проба Барре). Для выявления слабости в ногах лежащему на спине или на животе обследуемому сгибают ноги в коленях под прямым углом. При этом слабая нога опускается быстрее (нижняя

проба Барре). Для характеристики функции движений важное значение имеет, также оценка сухожильных и надкостничных рефлексов. Рефлексы являются одними из важнейших показателем состояния нервной системы, степени ее зрелости, а также целостности рефлекторной дуги и центральных механизмов регуляции.

ИССЛЕДОВАНИЕ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

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

В процессе исследования стриарного отдела экстрапирамидной системы, прежде всего, выявляются насильственные движения гиперкинезы. Необходимо учитывать, что они могут распространятся и на речедвигательный аппарат: возникают запинки в речи, непроизвольные вскрикивания, нарушения артикуляции (четкости произношения). При исследовании движений большое значение, имеет оценка функций мозжечка. Мозжечок обеспечивает точность целенаправленных движений, согласованность действий мышц-сгибателей и разгибателей, контролирует равновесие тела, принимает участие в регуляции мышечного тонуса. Поражение мозжечка и нарушение его связей с другими отделами нервной системы сопровождаются расстройствами координации движений, мышечного тонуса и, равновесия. С целью оценки функций мозжечка исследуют координацию движений, равновесие и состояние мышечного тонуса. Равновесие исследуют, проводя пробу Ромберга. для этого больного ставят так, чтобы носки и пятки обеих ног были сближены. Больной стоит в этой позе с открытыми, а затем с закрытыми глазами с вытянутыми вперед руками и раздвинутыми пальцами. При поражении мозжечка больной теряет равновесие и пошатывается.

Неврологические методы исследования чувствительности. При исследовании чувствительности основываются на показаниях больных в ответ на те или иные раздражители. Однако исследование чув-

ствительности у детей представляет большие трудности, так как ребенок не всегда может четко дифференцировать раздражение, правильно проанализировать свои ощущения и адекватно их описать. При исследовании чувствительности устанавливают характер и, границы нарушения. Вначале исследуют поверхностную чувствительность, затем глубокую.

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

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

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

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

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

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

Неврологические методы исследования функций черепных нервов. Изучение функций черепных нервов имеет большое значение для оценки неврологического статуса. Начинать исследование надо с оценки состояния первой пары.

Исследование обонятельного нерва проводят при помощи набора склянок с ароматическими веществами (духи, камфора, настойка валерианы). Каждый носовой ход обследуют отдельно. Новорожденные и дети раннего возраста на резкие запахи реагируют выражением неудовольствия: отворачиваются, плачут, морщатся. В неврологии исследуют зрительный нерв, оценивая остроту зрения; цветоощущение, поля зрения, глазное дно. Остроту зрения исследуют при помощи специальных таблиц с нанесенными на них 10 рядами букв или различных картинок (для детей дошкольного возраста). Об остроте зрения у грудных детей, судят по реакции ребенка на свет, по его способности фиксироватъ взгляд на ярких предметах, игрушках, следить за их перемещением. Исключительное значение в неврологии имеет исследование глазного дна, так как оно отражает многие болезненные процессы в головном мозге. Глазное дно исследует окулист при помощи офтальмоскопа. Обращают внимание на состояние соска зрительного нерва, сетчатки, сосудов.

При исследовании тройничного нерва определяют его чувствительную и двигательную функции. Во время исследования двигательной порции нерва, проходящего в составе нижнечелюстной ветви, определяют тонус, и степень сокращаемости жевательных мышц (височных – в области височных ямок, жевательных – спереди от ушных раковин).

При исследовании функции лицевого нерва оценивают симметричность выраженности лобных и носогубных складок и симметричность глазных щелей. Выясняют, может ли больной вытягивать губы хоботком, свистеть и производить оскал зубов. При исследовании слухового нерва проверяют остроту слуха и способность к локализации источника звуков. Остроту слуха определяют для каждого уха отдельно. Обследуемого просят закрыть глаза и шепотом на расстоянии произносят отдельные слова или фразы. Устанавливают максимальное расстояние, при котором слова воспринимаются правильно. Слух считают нормальным, если, шепотная речь воспринимается с расстояния 5 м. У новорожденных и детей в первые месяцы жизни о сохранности слуха судят по их реакции на резкий звуковой раздражитель, (хлопок в ладони). Языкоглоточный и блуждающий нервы исследуют одновременно, так как они совместно обеспечивают чувствительную и двигательную иннервацию глотки, гортани, мягкого нёба, вкусовую чувствительность задней трети языка, секреторную иннервацию околоушной слюнной железы. Оценивают звучание голоса. При исследовании функции добавочного нерва больному предлагают повернуть голову в сто-

рону (вправо, влево), пожать плечами, сблизить лопатки. Подъязычный нерв иннервирует мышцы языка. При анализе функций этого нерва определяют положение языка в полости рта и при высовывании (язык – по средней линии или сдвигается в сторону), подвижность языка (вверх, вниз, в стороны), тонус мышц языка.

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

Сосудистая регуляция исследуется при помощи анализа сердечно-сосудистых рефлексов. Солярный рефлекс вызывается надавливанием на область солнечного сплетения (между мечевидным отростком грудины и пупком) в течение 20-30 с. При этом в норме происходит урежение пульса на 4-12 ударов в минуту и снижение артериального давления крови. При повышении тонуса парасимпатического отдела пульс замедляется более чем на 12 ударов, а при повышении тонуса симпатического отдела остается без изменения или учащается. Во время исследования кожно-вегетативных рефлексов оценивают дермографизм и рефлекс "гусиной кожи".

Дермографизм вызывается штриховым раздражением кожи тупым предметом. При этом на месте раздражения в норме образуется покраснение кожи в виде полос

При повышении тонуса парасимпатического отдела нервной системы полоса покраснения может быть очень широкой и длительно сохраняется, а при повышении тонуса симпатического отдела отмечается побледнение (белый дермографизм).

Неврологические методы исследования высших корковых функций. При исследовании неврологического статуса исследуются гнозис, праксис, речь, память, мышление.

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

Для исследования зрительного гнозиса используют набор предметов. Больному предъявляют предметы и просят их назвать, описать, сравнить по величине и т.д. При исследовании слухового гнозиса больного просят определить знакомые ему звуки: тиканье часов, звон колокольчика, шум льющейся воды. Оценивают и восприятие направления звука.

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

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

Для исследования памяти применяют ряд психологических методик. Одна из них заключается в запоминании 10 слов. Обследуемому зачитывают 10 слов и просят их повторить. Затем эти же слова предъявляют еще 5 раз. После каждого повторения отмечают количество воспроизведенных слов. наконец больного просят воспроизвести эти слова через 50-60 мин. (без предварительного предъявления). На основании полученных данных можно составлять кривую запоминания. Для исследования мышления и его расстройств пользуются специальными психологическими методиками. Часто применяется методика вычисления коэффициента интеллектуальности.

Для оценки интеллекта применяются разнообразные тесты. Важным моментом является проба на классификацию предметов. Обследуемый должен объединить картинки с изображением животных, растений, инструментов, предметов обихода в группу по принципу "подходящие к подходящему". На основе анализа гнозиса, праксиса, речи, памяти и мышления делают вывод о психическом складе, личностных особенностях и степени возрастной зрелости психики ребенка.

Дополнительные методы обследования в неврологии. *Исследование цереброспинальной жидкости* в неврологии имеет большое значение, так как многие воспалительные, опухолевые, дегенеративные и другие заболевания изменяют ее характер и свойства. С целью исследования цереброспинальной жидкости иглой делают поясничный прокол спинномозгового канала. Цереброспинальную жидкость исследуют при менингитах (воспаление мозговых оболочек), энцефалитах (воспаление вещества головного мозга), опухолях головного и спинного мозга, внутричерепных кровоизлияниях, судорогах водянке головного мозга и т.д.

Трансиллюминация черепа – ценный вспомогательный метод исследования, применяющийся для диагностики внутричерепных заболеваний у новорожденных и грудных детей. Принцип метода заключа-

ется в распространении лучей света большой интенсивности в заполненном жидкостью пространстве. Это как бы просвечивание черепа.

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

В настоящее время *рентгеновское исследование* широко применяют при внутричерепных заболеваниях, травмах головы заболеваниях костей черепа, позвоночника, сочленений между позвонками и т.д. На рентгенограммах черепа обращают внимание на размеры и контуры черепа, черепные швы, состояние родничков (раннее или позднее их закрытие) и т.д. С помощью рентгенограммы черепа (краниограммы) выявляют врожденные дефекты костей черепа, пороки развития мозга, гидроцефалию, микроцефалию, переломы костей черепа, дистрофические изменения костей черепа. На рентгенограммах позвоночника регистрируются врожденные пороки развития позвоночника, изменения тел позвонков при туберкулезном их поражении, травматические изменения и т.п.

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

Ангиография – ценный метод, дающий рентгенографическое изображение сосудов головного мозга после введения в них ренгеноконтрастного вещества. Ангиография проводится с целью уточнения локализации патологического очага, выяснения его природы и характера.

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

Компьютерная томография – метод исследования, позволяющий получить точные и детальные изображения малейших изменений плотности мозговой ткани. Мозг исследуют с помощью сканирующего устройства, содержащего кристаллические или газовые детекторы, высокочувствительные к рентгеновским лучам. Компьютерная томография мозга способна выявить большинство врожденных пороков развития, степень расширения желудочков, мозга и характер гидроцефалии, общий или локальный отек мозга. Метод дает возможность дифференцировать мозговые сосудистые нарушения, такие как инфаркты мозговой ткани, кровоизлияния в вещество мозга.

Электроэнцефалография – это метод регистрации биотоков мозга. В тканях мозга при возбуждении нервных клеток возникает разность потенциалов между заряжающимися отрицательно участками мозга. Разница потенциалов очень мала, однако при помощи электроэнцефалографа они усиливаются и регистрируются.

Электромиография (ЭМР) – метод регистрации биотоков мышц. Он широко используется для диагностики нервно-мышечных заболеваний. Электромиограмма отражает электроактивность мышечных волокон. Электромиография является ценным методом исследования, позволяющим дифференцировать различные уровни поражения нервной системы.

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

4.7. ОБЩИЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Нарушения функций нервной системы, которые могут быть следствием каких-то заболеваний, патологических состояний, развившихся после перенесенных заболеваний, травм нервной системы, врожденных нарушений развития, проявляются в виде каких-либо отклонений от нормального функционирования той или другой функциональной системы или того или иного отдела нервной системы. Эти отклонения от нормального функционирования есть признак, или симптом, патологического состояния. Нередко поражение какого-либо отдела нервной системы проявляется в форме совокупности симптомов. Например, поражение мозжечка проявляется снижением мышечного тонуса, нарушением координации движений, нарушением равновесия и т.д. Такое патологическое состояние, характеризующееся стойким сочетанием нескольких характерных для него симптомов, называется синдромом, или симптомокомплексом. Как правило, поражению определенного отдела нервной системы, соответствует определенный характерный синдром.

МОЗЖЕЧОК, ЕГО СВЯЗИ СО СПИННЫМ И ГОЛОВНЫМ МОЗГОМ. СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

Мозжечок также связан особыми проводящими путями с корой мозга и спинным мозгом. Мозжечок выполняет сложную рефлекторную функцию равновесия. По спинно-мозжечковому пути через нижние ножки к мозжечку направляются импульсы, возникающие в связи с изменением в положении суставов, мышц и сухожилий, а также ряд других импульсов из задних столбов спинного мозга.

От зубчатого ядра мозжечка отходят пути в составе верхних ножек мозжечка, которые несут импульсы к красным ядрам среднего мозга. От красных ядер отходит так называемый монаковский пучок, несущий импульсы к спинному мозгу. Таким образом осуществляется сложная система равновесия, где мозжечок играет роль регулирующего органа, который вносит поправки в каждое произвольное движение, осуществляемое определенной группой мышц. Механизм этих поправок заключается в том, что мозжечок, включая в действие группы мышц-антагонистов, одновременно снимает инерцию, которая присуща каждому двигательному акту. В связи с поражением волокон мозжечковых путей возникают расстройства координации движений. При поражении задних столбов нарушается глубокая чувствительность – чувство положения органов движения, локализации, двухмерного пространственного чувства. В связи с этим нарушается и походка, которая становится неуверенной, движения размашистыми, неточными

ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА

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

Нарушения равновесия проявляются статической атаксией. При нарушении статики больной в пазе Ромберга отклоняется в сторону пораженного полушария мозжечка. В тяжелых случаях нарушение статики настолько выражено, что больной не мажет сидеть и стоять даже с широко расставленными ногами. Выявляется также адиадохокинез – нарушенное чередование, противоположных движений. Адиадохокинез обнаруживается при попытке быстро попеременно совершать супинацию и пронацию кисти у больного получаются неловкие, неточные движения.

Синдром поражения паллидарной системы. Симптомокомплекс поражения паллидарной системы носит название паркинсонизма.

Основными симптомами паркинсонизма являются нарушение двигательной активности и мышечная гипертония. Движения больного становятся бедными, маловыразительными (олигокинезия) и замедленными (брадикенезия). При паркинсонизме отмечается тремор в пальцах кисти и (иногда) в нижней челюсти. Тремор возникает в покое, отличается ритмичностью, малой амплитудой и малой частотой. Поскольку основными симптомами поражения паллидарной системы являются гипокинезия и мышечная гипертония, этот симптомокомплекс называется также гипокинетически-гипертоническим. Синдром поражения стриарной системы. При поражении стриарного отдела экстрапирамидной системы отмечается гиперкинетически-гипотонический симптомокомплекс. Основными симптомами при этом бывают мышечная гипотония и избыточные непроизвольные движения – гиперкинезы. Последние возникают непроизвольно, исчезают во сне, усиливаются при движениях. При исследовании гиперкинезов обращают внимание на их форму, симметричность, сторону и локализацию проявления (в верхних, или проксимальных, отделах конечностей или в нижних – дистальных). Гиперкинезы имеют различные по форме проявления. Гиперкинезы, как правило, сопровождаются мышечной гипотонией. У детей они наблюдаются часто; возникают вследствие органических поражений стриарного отдела экстрапирамидной системы из-за отсутствия тормозящего влияния стриатума на нижележащие двигательные центры. Однако у детей нередко наблюдаются и функциональные (невротические) гиперкинезы, которые носят характер навязчивых движений. Они возникают после испуга, переутомлений, перенесенных заболеваний, черепно-мозговых травм и травмирующих психику ребенка переживаний.

ПАРАЛИЧИ (ПАРЕЗЫ) ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО, ЦЕНТРАЛЬНОГО, ИСТЕРИЧЕСКОГО ХАРАКТЕРА

Периферический паралич характеризуется следующими основными симптомами: отсутствием рефлексов или их снижением (гипорефлексия, арефлексия), снижением или отсутствием мышечного тонуса (атония или гипотония), атрофией мышц. Кроме того, в парализованных мышцах и пораженных нервах развиваются изменения электровозбудимости, называющиеся реакцией перерождения. При периферическом параличе в атрофированных мышах могут наблюдаться фибриллярные подергивания в виде быстрых сокращений отдельных

мышечных волокон или пучков мышечных волокон (фасцикулярные подергивания). Они наблюдаются при хронических прогрессирующих патологических процессах в клетках периферических двигательных нейронов.

Поражение периферического нерва приводит к возникновению периферического паралича иннервируемых данным нервом мышц.

При этом наблюдаются также нарушения чувствительности и вегетативные расстройства в этой же зоне, так как периферический нерв является смешанным – в нем проходят двигательные и чувствительные волокна. Примером периферического паралича конечностей являются параличи, возникающие при полиомиелите – остром инфекционном заболевании нервной системы. При полиомиелите могут развиваться параличи ног, рук, дыхательных мышц. При поражении шейных и грудных сегментов спинного мозга наблюдается периферический паралич диафрагмы и межреберных мышц, приводящий к нарушению дыхания. Поражение верхнего утолщения спинного мозга приводит к периферическому параличу рук, а нижнего (поясничного утолщения) – к параличу ног.

Центральный паралич возникает при поражении центрального, двигательного нейрона в любом его участке (двигательная зона коры больших полушарий, ствол головного мозга, спинной мозг). Перерыв пирамидного пути снимает влияние коры головного мозга на сегментарный рефлекторный аппарат спинного мозга; его собственный аппарат растормаживается. В связи с этим все основные признаки центрального паралича, так или иначе, связаны с усилением возбудимости периферического сегментарного аппарата.

Основными признаками центрального паралича являются мышечная гипертония, гиперрефлексия, расширение зоны вызывания рефлексов, клонусы стоп и коленных чашечек, патологические рефлексы, защитные рефлексы и патологические синкинезии. Поражение пирамидного пути в боковом столбе спинного мозга вызывает центральный паралич мускулатуры ниже уровня поражения. Если поражение локализуется в области верхних шейных сегментов спинного мозга, то развивается центральная гемиплегия, а если в грудном отделе спинного мозга, то центральная плегия ноги. Центральный паралич мышц лиц; отличается от периферического паралича, наблюдаемого при неврите лицевого нерва или при перекрестном синдроме Мийяра – Гублера, тем, что пораженными оказываются только мышцы нижней половины

лица. При центральном параличе мышц языка атрофия его не развивается.

СИНДРОМЫ ЗРИТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ

Снижение остроты зрения называется амблиопией; отсутствие зрения – амаврозом. Снижение остроты зрения (амблиопия) может быть следствием поражения глазного яблока, зрительного нерва и других отделов зрительного анализатора. Амблиопия нередко является следствием неврита зрительного нерва.

Неврит зрительного нерва может входить в симптомокомплекс разных заболеваний (менингиты, арахноидиты, наследственно– дегенеративные заболевания), но он может быть и самостоятельным заболеванием. Патология зрительного нерва в период новорожденности развивается вследствие влияния различных вредных факторов во внутриутробном периоде и во время родов. Эти нарушения проявляются недоразвитием зрительного нерва и могут сочетаться с аномалиями развития нервной системы и глаза. Дети рождаются со снижением зрения или слепыми. У них снижены или отсутствуют защитный мигательный рефлекс на яркий свет, фиксация взора на предмете, не формируется прослеживание за движущимся предметом. Моторное и психическое развитие ребенка зависят от особенностей формирования нервной системы; при врожденной атрофии зрительного нерва это развитие чаще всего бывает нарушено.

Нарушения цветоощущения могут быть в виде полной цветовой слепоты (ахроматопсия), частичного нарушения восприятия цветов (дисхроматопсия). Дальтонизм – неспособность различать зеленый и красный цвет – один из видов дисхроматопсии и встречается довольно часто. Своеобразным видом нарушений цветоощущения является видение окружающего в одном цвете. В детской практике нарушения цветоощущения большого значения не имеют.

Нарушения полей зрения выражаются в концентрическом сужении, выпадении отдельных его участков (скотомы) и выпадении половин полей зрения (гемианопсия). Концентрическое сужение полей зрения чаще бывает результатом ретробульбарного неврита зрительного нерва – поражения зрительного нерва по выходе его из глазницы в полости черепа. Скотомы также могут появиться при невритах зрительного нерва. Но они могут наблюдаться и при мелких очагах поражения области затылочной доли мозга. Гетеронимные гемианопсии возникают при поражении перекреста зрительных нервов, гомоним-

ные – при поражении зрительного тракта, зрительного бугра, затылочных долей коры головного мозга.

СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЙ ВЫСШИХ КОРКОВЫХ ФУНКЦИЙ

Гнозис (греч. gnosis – знание) – сложный комплекс аналитико-синтетических процессов, направленных на распознавание объекта как целого и отдельных его характеристик. Нарушения гнозиса называются агнозиями. В соответствии с видами органов чувств человека различают зрительные, слуховые, тактильные (соматосенсорные), обонятельные, вкусовые агнозии. Самостоя– тельную область составляют речевые агнозии.

Зрительные агнозии возникают при поражении затылочной доли мозга; такое поражение приводит к выраженной "корковой слепоте", при которой зрение как таковое остается сохранным, но полностью утрачивается зрительная ориентировка.

Слуховые агнозии (или душевная глухота) возникают при поражении височной доли мозга. Во время исследования слухового гнозиса предъявляют различные знакомые звуки: шелест бумаги, звон колокольчика, звяканье монет и т.д. При слуховой агнозии больной слышит звуки, даже может отличить один от другого, но не узнает их источника.

Тактильная (или соматосенсорная) агнозия возникает при поражении теменной доли мозга сзади от задней центральной извилины. Существуют несколько вариантов тактильной агнозии.

Астереогноз – неспособность узнавать предметы на ощупь при сохранном узнавании их при помощи зрения.

Обонятельная и вкусовая агнозии заключаются соответственно в неузнавании запахов и вкусовых раздражителей. Эти виды агнозий не имеют существенного практического значения.

Расстройства праксиса (апраксии). Праксис (греч. pragma – действие) – сложный комплекс аналитико-синтетических процессов, направленных на организацию целостного двигательного акта. Праксис – это автоматизированное выполнение заученных движений. Расстройства праксиса называются апраксиями. Апраксии своеобразные нарушения движений, при которых не наблюдается параличей. Различают три основных типа апраксий: моторную, или эфферентную, зрительно-пространственную и кинестетическую, или афферентную. При моторной (эфферентной) апраксии больной утрачивает способность совершать привычные, ставшие автоматизированными действия. К таким

действиям относятся причесывание, застегивание пуговиц, завязывание шнурков, еда с помощью ложки. Моторная апраксия наблюдается при поражении нижнетеменных отделов коры мозга. Зрительно-пространственная, или конструктивная, апраксия заключается в нарушении целенаправленных действий вследствие дефекта зрительно-пространственной ориентировки. Больной с такой формой апраксии не различает правую и левую стороны, плохо понимает смысл предлогов над, под, за. Конструктивная апраксия наблюдается при поражении темено-височно-затылочной области. Кинестетическая (афферентная) апраксия заключается в неспособности управлять движениями вследствие утраты контроля над положением исполнительных органов. Главный дефект – неумение придать произвольно определенную позу кисте, руке, языку, губам. Кинестетическая апраксия наблюдается при поражении теменной доли мозга.

Расстройства памяти. В зависимости от поражения корковых зон того или иного анализатора могут избирательно страдать определенные формы специфической памяти. Снижение памяти (гипомнезия) может наблюдаться как при нарушении запоминания, так и вспоминания. Полная потеря памяти называется амнезией.

Расстройства мышления. При поражении теменно-височно-затылочных отделов может страдать общая ориентировка в условиях задачи. В детской практике педагогу-дефектологу приходится встречаться с основным видом нарушения интеллекта – слабоумием. Оно_ представляет собой стойкое, трудно обратимое, грубое снижение интеллекта. Различают две основные формы слабоумия – олигофрению (малоумие) и деменцию (приобретенное слабоумие). От олигофрении следует отличать задержку психического развития, которая является качественно иным состоянием. При задержке развития ребенок способен к обучению. Синдром преходящего слабоумия – состояние быстрой утраты ребенком приобретенных навыков праксиса, речи, опрятности, ходьбы – возникает на высоте острых соматических заболеваний. Такое состояние может продолжаться от нескольких дней до месяца. После излечения от основного заболевания все утраченные навыки восстанавливаются.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ РЕФЛЕКСЫ, ЗАЩИТНЫЕ РЕФЛЕКСЫ, СИНКИНЕЗИИ

Патологические рефлексы появляются при повреждении пирамидного пути на любом из его уровней. Различают кистевые и стопные

рефлексы. Наибольшее диагностическое значение имеют патологические рефлексы на стопе рефлексы Бабинского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера, Россолимо, Жуковского.

При исследовании рефлексов следует учитывать, что у новорожденного и детей раннего возраста в норме обнаруживаются эти рефлексы. Рефлекс Бабинского вызывают штриховым раздражением стопы ближе к ее наружному краю. При этом происходит веерообразное разведение пальцев и разгибание большого пальца (извращенный подошвенный рефлекс). Отчетливое разгибание большого пальца и веерообразное разведение всех других пальцев возникает при энергичном проведении рукой сверху вниз по внутреннему краю большой берцовой кости (рефлекс Оппенгейма), нажатии на икроножную мышцу (рефлекс Гордона), сжатии ахиллова сухожилия (рефлекс Шеффера). Перечисленные патологические симптомы являются разгибательной группой патологических рефлексов.

Существуют также сгибательные рефлексы. При отрывистом ударе по мякоти кончиков пальцев ног происходит их сгибание (рефлекс Россолимо). Тот же эффект наблюдается при ударе молоточком по тыльной поверхности стопы в области основания 2-IV пальцев (рефлекс Бехтерева) или посередине подошвы у основания пальцев (рефлекс Жуковского).

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

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

ХАРАКТЕР ЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ УРОВНЯ ПОРАЖЕНИЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ (ТИПЫ НАРУШЕНИЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ)

В зависимости от границ распространения различают три основных типа нарушений чувствительности: периферический – в зоне иннервации нерва, сегментарный – в зоне иннервации сегмента спинного мозга, заднего (чувствительного) корешка или межпозвоночного ганглия,

проводниковый – ниже уровня поражения проводников чувствительности в спинном или головном мозге.

В зависимости от уровня поражений нервной системы наблюдаются различные нарушения чувствительности. При поражении ствола периферического нерва или нервного сплетения нарушаются все виды чувствительности в зоне иннервации данного нерва или нервов данного сплетения (периферический тип расстройства чувствительности). Поражение корешка или межпозвоночного узла вызывает нарушение всех видов чувствительности в соответствующих сегментарных зонах. Кроме того, возникают сильные боли опоясывающего характера и опоясывающий лишай (при поражении межпозвоночного узла). Поражение бокового столба спинного мозга (где проходят волокна поверхностной чувствительности) приводит к нарушению поверхностной чувствительности на противоположной очагу стороне ниже места поражения (проводниковый Тип нарушения чувствительности). Поражение задних столбов спинного мозга (где проходят волокна глубокой чувствительности) приводит к утрате глубокой чувствительности по проводниковому типу на стороне очага с уровня его локализации до конца книзу. Поражение половины спинного мозга вызывает на стороне поражения выпадение суставно-мышечного чувства (поражение задних столбов), центральный паралич книзу от места поражения, а на противоположной стороне – выпадение поверхностной чувствительности – болевой, температурной и частично тактильной (синдром Броун-Секара).

Поражение всего поперечника спинного мозга вызывает выпадение всех видов чувствительности ниже уровня поражения, двусторонний центральный, паралич и нарушение мочеиспускания.

Поражение чувствительных путей в области ствола головного, мозга вызывает выпадение всех видов чувствительности по гемитипу на противоположной стороне и гемиатаксию. Поражение узла тройничного нерва и чувствительного корешка тройничного нерва вызывает нарушение чувствительности в зоне иннервации всех веточек нерва, а также высыпание пузырьков на лице по ходу отдельных нервных стволов.

Поражение одной из ветвей тройничного нерва при водит к нарушению всех видов чувствительности, иннервируемой этой ветвью, к появлению болей и к угасанию соответствующих рефлексов (при поражении глазной ветви исчезают надбровный, корнеальный и конъюнк-

тивальный рефлексы; при поражении нижнечелюстной ветви – нижнечелюстной рефлекс).

ХРОМОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ С ПОРАЖЕНИЕМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ДЕТЕЙ

Недоразвитие высших психических функций может быть обусловлено хромосомными аберрациями. Определенную часть детей с выраженной умственной отсталостью (олигофренией) составляют дети с болезнью Дауна, синдромами Шерешевского-Тернера, Клайнфельтера и др.

Болезнь Дауна. В основе заболевания в большинстве случаев лежит трисомия по 21-й паре хромосом (т.е. вместо двух имеются три хромосомы), в результате во всех клетках содержится 47 (вместо 46) хромосом. Основными проявлениями болезни являются умственная отсталость, врожденные пороки развития. Со стороны неврологического статуса отмечается недоразвитие моторных функций, особенно мелкой моторики, в связи с чем у детей задерживается психомоторное и речевое развитие. Исследования мозга детей с болезнью Дауна методом электроэнцефалографии показали снижение электрической активности мозга, вялость корковых процессов.

Посмертное изучение мозга выявило уменьшение его веса, упрощение узора борозд и извилин, наличие свободных пространств между извилинами, недоразвитие лобных и теменных отделов коры.

Синдром Клайнфельтера. В основе заболевания лежит полисомия по Х – хромосоме, в связи с чем общее количество хромосом достигает 47 или 48. Заболевание встречается только у лиц мужского пола и характеризуется умственной отсталостью и психической вялостью, а также нарушением полового развития (евнухоидизм, бесплодие). Степень снижения интеллекта может быть выражена в различной степени. Заболевание, помимо умственной отсталости, нередко сопровождается асоциальным поведением.

Синдром Шерешевского-Тернера – форма первичной агенезии или дисгенезия гонад. Заболевание у большинства больных обусловлено гоносомной моносомией 45-й Х -хромосомы (отсутствие одной из половых хромосом – Х). Характеризуется разной степенью умственной отсталости, аномалиями соматического развития и низкорослостью.

В последние десятилетия описаны различные заболевания в основе которых лежат хромосомные аномалии, так называемые делеции и транслокации. Все хромосомные аномалии проявляются нарушениями в строении костной и мышечной систем, внутренних органов и нервной системы.

Синдром Штурге-Вебера-Краббе обусловлен трисомией по 22-й хромосоме. Заболевание сопровождается различной степенью психической отсталости. Возможны эпилептические припадки, сложные поражения нервной системы.

ИНФЕКЦИОННЫЕ БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

К группе учеников, подлежащих переводу в специальные школы, в большинстве случаев относят детей, перенесших менингиты, энцефалиты, менингоэнцефалиты и другие формы нейроинфекций. В отдельных случаях встречаются дети с теми или иными формами поражения нервной системы в результате перенесенного сифилиса, туберкулеза, а также ревматизма.

Возбудителями болезней являются различные виды микробов и вирусов, преимущественно поражающих нервную систему и объединяемых в клинике под общим названием нейроинфекций. В отдельных случаях нервная система может также страдать вторично в результате воздействия ряда общих инфекций.

Перенесение ребенком указанных заболеваний часто сопровождается поражением различных нейропсихических функций – зрения, слуха, речи, интеллекта, приобретающих иногда стойкий характер, что препятствует обучению таких детей в обычных школах. Особенности патологических симптомов, развившихся в результате болезни, зависят от целого ряда условий: интенсивности болезнетворного агента, характера локализации болезненного процесса, степени выраженности защитных свойств организма и др. Очень важное значение в указанном смысле имеет возраст ребенка, в котором он перенес мозговое заболевание. Так, наблюдения показывают, что для ранних форм свойственна более тяжелая картина остаточных явлений, особенно недоразвитие психических функций. При более поздних формах заболевание иногда может протекать сравнительно легко; в этом случае быстрее происходят положительные сдвиги за счет компенсаторных возможностей мозга.

СОТРЯСЕНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Сотрясение мозга развивается главным образом при закрытой черепно-мозговой травме. При этом утрачивается взаимосвязь между клетками мозга и разными отделами, что приводит к функциональ-

ным нарушениям. Сотрясение головного мозга проявляется потерей сознания различной продолжительности. После выхода из бессознательного состояния отмечаются головная боль, тошнота, иногда рвота. Последствия перенесенного сотрясения мозга проявляются в форме общей слабости, головных болей, сосудистой лабильности, неустойчивости эмоциональной сферы (легкий переход к слезливости), выраженной астении. Дети в течение некоторого времени нуждаются в облегченной программе обучения и наблюдения специалиста.

УШИБ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Ушибом головного мозга называют местное повреждение мозгового вещества. Незначительное повреждение вызывает в пострадавшем участке мелкие кровоизлияния и отек, тяжелые разрывы сосудов и разрушение мозговой ткани. Ушиб возможен и при закрытой, и при открытой травме. Клиническая картина характеризуется потерей сознания до нескольких часов и дней. Признаками местного повреждения мозга служат очаговые симптомы: нарушения движений и чувствительности на противоположной месту ушиба стороне тела, речевые расстройства. При легких ушибах некоторые симптомы могут сглаживаться в течение 2-3 недель. Следы перенесенного ушиба проявляются в слабости пострадавшей конечности, нарушении сухожильных рефлексов, головных болях, периодически возникающих приступах головокружения, сосудистых расстройствах. При более тяжелых ушибах остаются стойкие последствия: парезы и параличи, расстройства речи. На месте образования рубца возникают различные изменения мозговой ткани с последующей выраженной неврологической симптоматикой.

ОПУХОЛИ ЦНС

Сравнительно нередким заболеванием среди ряда других органических поражений нервной системы являются опухоли мозга. Опухоли могут развиваться как в головном, так и в спинном мозге, а также и в периферических нервах. Они свойственны не только взрослым, но могут встречаться и в детском возрасте. Для детского возраста более характерна локализация их в головном мозге (область мозжечка). Опухоли могут возникать в самой мозговой ткани (первично), а также могут иметь характер метастаз. При опухолях височной доли в доминантном полушарии возникают расстройства типа сенсорной или амнестической афазии и некоторые вестибулярные нарушения. Различные нарушения оптического анализа в форме расстройств пространственной ориентации, чтения, а также ослабление зрения, вплоть до слепоты, могут сопровождать развитие опухоли в затылочной доле. Общемозговые симптомы опухоли могут иногда выражаться в форме эпилептических припадков, но если эти припадки имеют характерное начало, например начинаются с клонических подергиваний, с поворота головы и глаз в определенную сторону и Т.П., то такие симптомы могут быть отнесены к локальным, и на них в известной мере опирается врач при установлении местоположения опухоли. Трудности топической диагностики в подобных случаях объясняются тем, что иногда, помимо очаговых симптомов, вызванных непосредственным давлением опухоли на тот или иной участок мозга, могут возникать и отдаленные симптомы в результате нарушения кровообращения, отека.

Опухоли часто сопровождаются изменением психической деятельности: больные оглушены, подавлены, депрессивны, активность мышления и интересы к окружающему снижены, "больной погружен в свою болезнь". Опухоли спинного мозга обычно сопровождаются сдавливанием задних или передних корешков, что вызывает боли и двигательные нарушения типа парезов и параличей. Нередко возникают поражения сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки, что сопровождается расстройством мочеотделения и дефекации.

Лечение опухолей преимущественно оперативное. Успех операции зависит от характера опухоли и места ее локализации.

МЕНИНГИТЫ

Менингит – воспаление мозговых оболочек. Заболевание вызывается различными бактериальными формами, но чаще всего группой кокков (менингококки, стрептококки, пневмококки). Одной из наиболее часто встречающихся форм менингита является цереброспинальный менингит, вызываемый особой группой менингококков. Заболевание это чаще распространяется в виде эпидемических вспышек в зимнее и весеннее время.

Резервуаром и источником менингококковой инфекции является зараженный человек. Острая картина болезни довольно характерна. Обычно заболевание начинается с высокой температуры, сопровождается рвотой, сыпью на коже, сильными приступами головной боли, иногда бессознательным состоянием. Характерными признаками болезни являются позы больного: откинутая назад голова из-за патологического напряжения затылочных мышц (ригидность затылка), подогнутые к животу, полусогнутые в коленных суставах ноги (симптом

Кернига), повышенная кожная чувствительность (гиперестезия), светобоязнь. Для менингита характерно развитие различных осложнений, которые могут возникать в период острого протекания болезни или выявляться после перенесенного заболевания как остаточные явления. Так, на фоне самого заболевания у детей могут возникнуть судорожные приступы, указывающие на заинтересованность в процессе самого вещества мозга. Воспалительный процесс может переходить с оболочек головного мозга на периферические нервы – слуховой и зрительный, реже отводящий и тройничный, создавая определенную клиническую картину. Очень рано, на высоте острой симптоматики, развивается гидроцефальный синдром, сохраняющийся впоследствии в разной степени, в зависимости от возраста больного и степени тяжести заболевания. После цереброспинального менингита в последние годы сравнительно реже наблюдается снижение интеллекта; чаще происходят расстройства эмоционально-волевой сферы и характера. Менингит может возникать и в результате гнойного процесса в ухе (отогенный менингит). Встречаются и такие формы, как туберкулезный и сифилитический менингит. В ряде случаев при менингитах воспалительный процесс не ограничивается мозговыми оболочками, а распространяется на вещество мозга, которое также подвергается различным патологическим нарушениям (менингоэнцефалит). Значительная часть детей с последствиями менингита в форме расстройства слуха и зрения подлежит обучению в специальных школах (для глухих, слабослышащих, слепых, слабовидящих). Незначительная часть их попадает во вспомогательную школу, и, наконец, ряд детей с временными и легкими интеллектуальными нарушениями удерживается при соответствующих мероприятиях в массовой школе.

ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия – болезнь, характеризующаяся судорожными приступами с расстройством сознания и своеобразными нарушениями психической деятельности. Эпилепсия как самостоятельная болезнь наследственно-органического генеза характеризуется большими и малыми приступами, эквивалентами большого эпилептического приступа, изменением характера по эпилептическому типу. Эписиндром, возникающий на фоне травмы черепа, сопровождается изменением характера по травматическому типу. К ближайшим признакам наступающего приступа относится проявляющееся симптомами раздражения органов чувств явление – "аура" (дуновение): зрительная, слуховая, обонятельная, вкусовая, осязательная, двигательная аура (больной бежит

куда-то), психогенная (страх за спиной), вегетативная (боли в области живота или других органах). Большой эпилептический припадок начинается с тонической судороги – спазма во всей поперечнополосатой (скелетной) и гладкой мускулатуре. Больной падает, теряет сознание и вытягивается (тоническая судорога). За счет спазма голосовой щели возникает крик. Резко ослабляется дыхание и сердцебиение. Меняется цвет кожных покров. Коматозное состояние длится 20-40 секунд. Затем наступает вторая стадия судорожного приступа – клонические судороги: ритмичные подергивания во всех группах мышц, включается функция сердечной мышцы и дыхания. Слюна сбивается в кровавую пену. Степень расстройства сознания – сопор. Постепенно судороги становятся слабее и прекращаются. Больной засыпает глубоким сном; разбудить его невозможно. Такое состояние продолжается несколько часов. Затем сон ослабляется, больной просыпается. Проснувшись, больной находится в состоянии прострации, дезориентирован в окружающей обстановке, не помнит о происшедшем. Малые припадки проявляются в виде мимолетной потери сознания, быстрого побледнения и устремления взора вперед. В связи с коротким выключением сознания больной роняет находящиеся в руках предметы, речь обрывается. Очнувшись, он продолжает свою работу, начатый разговор, не осознавая, что с ним происходило. В основе эпилептического припадка лежит застойный очаг патологического возбуждения с повышенным тонусом, располагающийся в коре больших полушарий. Раздражение из данного очага периодически распространяется на кору. Всякие добавочные раздражения усиливают повышенный тонус, который, достигая двигательного анализатора, вызывает нервный разряд, "взрыв". После первого возбуждения (судороги) наступает торможение, которым и можно объяснить возникновение сна после припадка. Можно предположить, что образование застойного очага возбуждения является результатом различных патологических импульсов, направляющихся в кору больших полушарий.

Доброкачественная (возраст-зависимая) роландическая эпилепсия – генетически детерминированная фокальная эпилепсия, связанная с возрастной гипервозбудимостью коры центрально-височной области головного мозга. Доброкачественная роландическая эпилепсия проявляется редкими, возникающими преимущественно в ночное время, судорожными приступами в одной половине лица, языка и глотки; в отдельных случаях – генерализованными эпиприступами.

Доброкачественная роландическая эпилепсия является наиболее распространенной патологией из группы доброкачественных фокальных эпилепсий. На ее долю приходится 15% от всех случаев эпилепсии у детей в возрасте до 15 лет и около 20% случаев судорожного синдрома у детей. Доброкачественная роландическая эпилепсия встречается с частотой 21 случай на 100 тыс. детей. Доброкачественная роландическая эпилепсия может возникнуть в возрасте от 2 до 14 лет, но в 85% случаев она манифестирует в возрастном периоде от 4 до 10 лет. Доброкачественное течение классической роландической эпилепсии характеризуется отсутствием психо-неврологических изменений и полным исчезновением эпиприступов к 15-18 годам.

ТОКСИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Интоксикацию нервной системы могут вызвать различные химические яды, в том числе соединения свинца и ртути, алкоголь, гербициды, пестициды (широко используемые в сельском хозяйстве), некоторые лекарственные средства (хинин, стрептомицин и др.). Ядохимикаты оказывают отрицательное воздействие как на развивающийся плод в период его внутриутробного формирования, так и в различные возрастные периоды постнатального развития, вызывая менингиты, энцефалиты, невриты и полиневриты.

Токсическое действие могут оказывать также вещества, образующиеся в самом организме и в силу определенных причин накапливающиеся в нем в концентрациях, которые превышают физиологические уровни (аутоинтоксикации). Например, при недостаточной функции почек возникает уремия, при нарушении некоторых обменных процессов – фенилкетонурия и др.

ГИДРОЦЕФАЛИЯ

Сущность данного заболевания состоит в патологическом увеличении объема мозговой жидкости в мозговых желудочках или в подоболочечных пространствах мозга.

Водянка головного мозга чаще возникает после воспалительных или токсических процессов, поражающих мозг и его оболочки в период внутриутробного развития или в самом раннем детстве. Наиболее частыми причинами являются менингит, сифилис. В последнее время подчеркивается роль природовых травм. Указанные вредности вызывают раздражение сосудистых сплетений в желудочках мозга, продуцирующих мозговую жидкость, вследствие чего происходит увеличение ее количества. У маленького ребенка черепные швы еще полностью

не подверглись окостенению и давление со стороны массы мозга вызывает их расхождение, в связи с чем объем черепа резко увеличивается. Скопление жидкости, нарушение ее нормальной циркуляции оказывают патологическое влияние на деятельность мозговых клеток. В нервной системе обычно отмечается ряд патологических симптомов со стороны черепно-мозговых нервов. Так, может отмечаться падение остроты зрения и слуха в связи с поражением слухового и зрительного нервов, возможно развитие парезов и параличей. Своеобразны изменения психики. Такие дети хорошо подражают взрослым и производят впечатление очень развитых. В ряде случаев гидроцефалия нерезко выражена, тогда говорят о гидроцефальном синдроме, который может наблюдать не только после перенесенной нейроинфекции, но и вследствие травматического процесса (родовая черепно-мозговая травма). В неврологическом статусе выявляется рассеянная неврологическая симптоматика в общей и артикуляционной моторике. Дети жалуются на головные боли в период учебной нагрузки, головокружения, повышенную утомляемость и истощаемость. Все дети нуждаются в лечении и специальном обучении в зависимости от выявляемых трудностей.

МИКРОЦЕФАЛИЯ

Обычно при микроцефалии наблюдаются тяжелые формы олигофрении. Характерной чертой является малый размер черепа и мозга, особенно недоразвиты большие полушария. Вес мозга очень мал – 200-100г. Отмечается упрощенный рисунок борозд и извилин. Со стороны физического развития наблюдается диспластичность телосложения, отставание роста от средних возрастных норм. Характерна походка – больные ходят, согнувшись вперед. Со стороны психики отмечается тяжелое слабоумие, чаще в форме имбецильности или глубокой дебильности. По характеру эти дети веселы и добродушны. Речь обычно недоразвита. Последние годы во вспомогательных школах делают попытки обучать некоторых микроцефалов (с менее выраженной формой умственного недоразвития) в специальных классах для имбецилов.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ С ПОРАЖЕНИЕМ ЦНС

Патология обмена веществ приводит к грубым морфологическим и функциональным изменениям в центральной и периферической не-

рвной системе. В зависимости от того, какой вид обмена веществ преимущественно нарушен, выделяют наследственные болезни обмена аминокислот, липидов, углеводов и т.п. Из группы наследственных нарушений обмена аминокислот наиболее изученной является фенилкетонурия. Биохимические изменения, наступающие вскоре после рождения ребенка, приводят к преимущественному поражению головного мозга и нарушению умственной деятельности. Заболевание обусловлено генетически детерминированным дефицитом фермента фенилаланина-гидрококсидазы, что приводит к нарушению превращения фенилаланина в тирозин. Уже на 2-3-м месяце жизни ребенка могут появиться признаки интоксикации (рвота, экзематозные изменения кожи), специфический запах мочи. Постепенно нарастает задержка психомоторного развития, появляются судороги, психические расстройства. У детей выражены парезы, гиперкинезы, задерживается развитие статических функций. К концу первого года жизни у детей выявляется глубокая умственная отсталость: они не узнают родителей, не играют с игрушками. При патоморфологическом исследовании выявлены низкая масса головного мозга, расширение желудочков и субарахноидального пространства. Микроскопически обнаружено недостаточное формирование или разрушение миелина, которое зависело от возраста больного и тяжести патологического процесса. Заболевание носит прогредиентный характер. Дети, у которых рано выявили заболевание и начали лечение, находятся в специальном стационаре, а затем в специальной школе, что указывает на благополучный исход.

Миопатии – нервно-мышечные заболевания, характеризующиеся прогрессирующим развитием первичного дистрофического или вторичного (денервационного) атрофического процесса в скелетной мускулатуре, сопровождающимся мышечной слабостью и двигательными нарушениями. В основе наследственных миопатий лежат первичные обменные нарушения и расстройства микроциркуляции в мышечной ткани. Патогенез. Существует насколько гипотез патогенеза этих заболеваний. Наиболее достоверной считают теорию дефектных мембран. Согласно этой теории в основе патогенеза лежат нарушения структуры клеточных мембран и эндоплазматической сети. В связи с их повышенной проницаемостью происходит "утечка" в кровь различных веществ из мышц (аминокислот, углеводов, креатина, ферментов и др.).

При миопатии отмечены изменения со стороны симпатической нервной системы и эндокринной системы.

Прогрессирующее течение болезни приводит постепенно к полной инвалидизации больного. Описаны случаи, когда болезнь на годы приостанавливается, а потом в результате перенесенных инфекций, а иногда и без видимых причин снова прогрессирует.

Миатония – синдром врожденной генерализованной гипотонии или атонии мышц. Этиология заболевания многообразна. В связи с тем, что тонус мышц обеспечивается рефлекторно, миатония может быть связана с врожденной недостаточностью или поражением афферентных систем (проводящие пути и центры глубокой чувствительности), тоногенных систем и центров спинного мозга, ствола головного мозга и подкорковых узлов, мотонейронов передних рогов спинного мозга, двигательных нервных волокон и самих мышц. Генерализованность синдрома может быть обусловлена задержкой развития или незрелостью всего комплекса образований нервной и мышечной систем, участвующих в обеспечении мышечного тонуса.

Амавротическая идиотия Тея-Сакса. Эта группа наследственных заболеваний характеризуется сочетанием преимущественно двух патологических симптомов – слабоумия и слепоты (амавроз), причем могут иметь место и двигательные расстройства. Обычно болезнь развивается на первом году жизни. Заболевание носит наследственный характер и обусловлено различными вариантами нарушений внутриклеточного обмена липидов в головном мозге и внутренних органах. Отличительной клинической особенностью заболеваний является сочетание снижения интеллекта и постепенной потери зрения (вплоть до полной слепоты) вследствие атрофии зрительных нервов. Наряду с атрофическими изменениями зрительного нерва может иметь место и поражение других черепно-мозговых нервов. Ведущим симптомом является прогрессирующее слабоумие, достигающее иногда глубокой степени. Заболевание сопровождается двигательными расстройствами в форме спастических парезов и параличей, хореоподобных гиперкинезов.

РЕЧЕВЫЕ РАССТРОЙСТВА, СВЯЗАННЫЕ С ОРГАНИЧЕСКИМИ ПОРАЖЕНИЯМИ ЦНС

Моторная афазия развивается в результате поражения коры левого полушария в области третьей лобной извилины (центр Брока). При этом утрачивается навык произношения. Его утрата не связана с параличами мышц артикуляционного аппарата: движения речевых органов у больного сохранены, но он утратил навыки произвольных движений. Эта утрата навыков произвольных движений речевого аппарата

при отсутствии параличей называется речевой апраксией. Встречаются особые формы моторной афазии, когда нарушена, только устная речь (чистая моторная афазия) при полной сохранности письменной речи. Кроме того, при моторной афазии могут быть нарушены произвольная речь и письмо, а повторение и списывание сохранны.

Процессы мышления при моторной афазии могут нарушаться поразному. В одних случаях мышление нарушено незначительно больной полностью осознает и переживает свои ошибки. В других случаях более отчетливо нарушаются абстрактные формы мышления.

Сенсорная афазия развивается при поражении в области верхней височной извилины левого полушария. При сенсорной афазии больной слышит, но не понимает обращенную к нему речь.

При этой форме афазии поражается гностический центр речи (центр Вернике). Поэтому сенсорная афазия по своему механизму является речевой агнозией, при которой больной имеет нормальный слух, но не узнает звуков речи, не понимает смысла слов.

Главным проявлением сенсорной афазии служит полная или частичная утрата понимания обращенной речи. Элементарный слух остается сохранным. Однако больной воспринимает речевые звуки как нечленораздельные шумы. Различают акустико-гностическую и акустико-мнестическую формы сенсорной афазии. Контроль над собственной речью нарушен. В тяжелых случаях письмо распадается полностью; в более легких нарушается звуковой состав слов. Однако у детей афазии наблюдаются относительно редко. Это связано с большими компенсаторными возможностями детского мозга.

Алалия – системное недоразвитие речи, возникающее в результате поражения корковых речевых зон в доречевом периоде. Таким образом, алалия отмечается только в детском возрасте. Возникает она при раннем поражении мозга в возрасте до 2,5-3 лет, т.е. когда ребенок еще не овладел речью как средством общения. Алалии, так же как и афазии, делятся на моторные и сенсорные. Моторная алалия характеризуется недоразвитием моторной речи. Отмечается недоразвитие как лексико-грамматической, так и фонетической стороны речи. Сенсорная алалия характеризуется нарушением понимания обращенной речи при сохранном элементарном слухе.

Дизартрия – нарушение звукопроизносительной стороны речи, обусловленное нарушением иннервации речевой мускулатуры. Из этого определения следует, что при дизартрии ведущим дефектом является нарушение звукопроизносительной стороны речи, связанное с органи-

ческим поражением центральной нервной системы. При дизартрии страдает произношение отдельных звуков в изолированном виде и, особенно в слитной речи. Кроме того, страдают темп, выразительность, модуляция. Нарушения звукопроизношения при дизартрии зависят от тяжести и характера поражения. При тяжелых поражениях центральной нервной системы речь становится совсем непонятной или невозможной за счет полного паралича речедвигательных мышц. Такое нарушение называется анартрией.

Нарушения чтения и письма – дизлексия и дисграфия часто сочетаются с афазией и алалией, но иногда могут отмечаться и изолированно. Чтение и письмо являются наиболее поздними корковыми функциями, которые формируются в процессе специального обучения. Одним из важных направлений в предупреждении нарушений письменной речи является своевременное преодоление в дошкольном возрасте дефектов устной речи и развитие фонематического слуха.

РЕЧЕВЫЕ РАССТРОЙСТВА, СВЯЗАННЫЕ С ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ ЦНС

Заикание – это нарушение ритма, темпа и плавности речи связанное с судорогами мышц, участвующих в речевом акте. При заикании нарушается преимущественно коммуникативная функция речи. Чаще всего заикание начинается в возрасте от 2 до 5 лет т. е. в период наиболее интенсивного развития коммуникативной функции речи. Заикание чаще начинается с тонических судорог в дыхательной и голосовой (фонаторной) мускулатуре; затем происходит постепенное распространение и на мышцы артикуляционного аппарата. При заикании всегда нарушено речевое дыхание, наблюдается усиление тонуса фонаторной и артикуляционной мускулатур. Заикание необходимо отличать от расстройств темпа речи (тахилалия и брадилалия). Тахилалия – это ускоренная, захлебывающаяся, неравномерная по ритму речь. Брадилалия – это замедленная, растянутая речь. Тахилалия и брадилалия могут быть обусловлены врожденными особенностями нервной системы, эмоциональным состоянием (тахилалия – при эмоциональном возбуждении, брадилалия – при угнетении).

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ОСТЕОХОНДРОЗА ПОЗВОНОЧНИКА

Этиология радикулита разнообразна, однако ведущую роль в его происхождении играют дегенеративно-дистрофические изменения

позвоночного столба. В связи с вертикальным положением человека его позвоночный столб, особенно пижнепоясничный и нижнешейный отделы, подвергаются значительным перегрузкам, которые приводят к преждевременному изнашиванию хрящевой ткани межпозвоночных дисков. В смежных телах позвонков при этом возникают реактивные изменения в виде костных разрастаний по их краям. Указанные изменения представляют собой остеохондроз с сопутствующим ему спондилоартрозом. На рентгенограммах при этом отмечаются изменения конфигурации позвоночного столба, деформация замыкающих пластинок тел позвонков, смещение тел смежных позвонков, уменьшение межпозвоночной щели. Грыжи межпозвоночных дисков оказывают патологическое воздействие на окружающие ткани, в том числе на корешки и их сосуды. Заболевание может развиться постепенно или остро. В последнем случае провоцирующим фактором является неловкое движение, поднятие тяжести и т. д. основной симптом заболевания – боль в пояснично-крестцовой области которая может распространяться вдоль одной или обеих ног по задненаружной поверхности. Она сопровождается ограничением подвижности и искривлением позвоночного столба, напряжением длинных мышц спины.

ТРАВМА СПИННОГО МОЗГА

Травмы спинного мозга обычно сочетаются с травматическим повреждением позвоночного столба в виде поражения связок, переломов тел или задних полуколец позвонков и др. Все травмы спинного мозга делят на закрытые и открытые, сопровождающиеся нарушением целости кожи. К закрытым травмам спинного мозга относятся сотрясение, ушиб и сдавление.

Сотрясение спинного мозга является наиболее легкой формой закрытых травм. При нем возникают обратимые нарушения функции спинного, мозга, которые полностью или почти полностью исчезают после лечения. При ушибе спинного мозга наряду с функциональными возникают и морфологические изменения – появляются необратимые очаги деструкции, размягчения, которые приводят к частичному повреждению или морфологическому перерыву спинного мозга. Сдавление спинного мозга может быть обусловлено воздействием на него костей или мягких тканей, внутрипозвоночных гематом (суб– или эпидуральных), отека и сочетания этих факторов. При сдавлении спинного мозга, как и при ушибе, наблюдается синдром частичного или полного повреждения спинного мозга.

Глава 5

ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ

Интеллектуальные нарушения у детей – различные по происхождению, направленности и проявлениям отклонения умственного развития. Симптомы включают недостаточную способность к решению жизненных, учебных задач, трудности ориентировки в новой ситуации, недостаток знаний, умений, навыков, ограниченный словарный запас, сниженный уровень абстрактно-логического мышления. Диагностика проводится психиатром, неврологом, психологом. Состоит из клинической беседы, наблюдения, патопсихологических проб. Дополнительно могут назначаться инструментальные исследования головного мозга. План лечения составляется индивидуально, предполагает фармакотерапию, психокоррекцию и социальную реабилитацию.

Интеллект является сложным понятием, включающим способности к накоплению опыта и знаний, умение применять их для решения задач, адаптации. Предпосылками развития интеллекта являются когнитивные функции – внимание, память, пространственное восприятие, мышление, а также психофизиологические особенности – работоспособность, инициативность, познавательный интерес. Интеллектуальные нарушения – качественные и количественные отклонения развития умственных способностей. Они могут являться центральным симптомом заболевания (олигофрения, деменция, ЗПР) либо одним из вторичных (эпилепсия,шизофрения, эндокринопатии). Точных данных о распространенности нарушений интеллекта нет, достоверно чаще они выявляются среди сельского населения, что объясняется более простыми условиями жизни, требующими меньших усилий для адаптации.

5.1. ПРИЧИНЫ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ

Интеллектуальная неполноценность развивается в результате негативного влияния эндогенных и экзогенных факторов. Чем более интенсивным и ранним было воздействие, тем более серьезные нарушения определяются у ребенка. Выделяют следующие группы причин:

• **Генетические изменения.** Отклонения в интеллектуальном развитии определяются при хромосомных аномалиях – при трисомиях (синдром Дауна), делециях хромосом, однородительских дисомиях; при дисфункциях отдельных генов (аутизм, синдром Ретта).

• **Перинатальное поражение ЦНС.** Негативное влияние оказывает гипоксия, вызванная заболеваниями матери (сердечно-сосудистые, эндокринные патологии, болезни почек, печени), несовместимость беременной и плода по резус-фактору, системе АВ0, внутриутробные инфекции, интоксикации, радиационное облучение, сильные эмоциональные стрессы при беременности, недоношенность.

• **Натальное повреждение ЦНС.** Осложненные роды, сопровождающиеся асфиксией,кровопотерями, травмами плода способны привести к органическим и функциональным нарушениям мозга.

• **Постнатальное поражение нервной системы.** Интеллектуальные нарушения различной степени тяжести развиваются при нейроинфекциях (энцефалитах,менингитах), эпилепсии, тяжелых эндокринных, аутоиммунных заболеваниях, интоксикациях, черепно-мозговых травмах, дистрофиях, после клинической смерти.

• **Психические, неврологические расстройства.** Интеллектуальные расстройства возникают на фоне поведенческих, эмоциональных, волевых дефектов, патологий анализаторных систем.

• **Социальные факторы.** Отклонения интеллектуального развития выявляются при дисгармоничных семейных отношениях, асоциальном образе жизни родителей, педагогической запущенности детей, длительном пребывании в стационарах.

5.2. ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ОСНОВА ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ

Патогенетическую основу интеллектуальных нарушений у детей составляют энцефалопатические и церебрастенические изменения

ЦНС, психосоциальные условия развития. Функциональные, органические отклонения работы мозга по этиологии могут быть гипоксическими, травматическими, токсико-метаболическими, инфекционными. Они проявляются возбуждением либо угнетением активности ЦНС, симптомами внутричерепной гипертензии, судорожным синдромом, дисфункцией стволовых отделов мозга, недостаточностью корково-подкорковых взаимодействий, локальным поражением отдельных областей коры. Выраженность интеллектуального дефекта, его тотальность или парциальность, возможность компенсации определяются психологическими особенностями ребенка, социальными условиями.

Классификация

Нарушения интеллекта в детском возрасте разделяют на количественные и качественные. К первой группе относятся:

• **Задержка психического развития.** Замедленное созревание морфофункциональных систем мозга возникает под влиянием неблагоприятных факторов, выражается незрелостью психомоторных, когнитивных функций.

• **Умственная отсталость.** Является умственным недоразвитием – стойким врожденным либо рано приобретенным нарушением интеллекта. Различают три степени: легкую (дебильность), умеренную (имбецильность), тяжелую (идиотию).

• **Деменция.** Приобретенное стойкое либо прогрессирующее слабоумие, развивающееся как результат утраты сформированных интеллектуальных функций.

Качественные интеллектуальные нарушения у детей обусловлены неравномерностью развития психических, психофизиологических, эмоционально-волевых функций. О расстройстве речь идет в случаях, когда своеобразие интеллекта препятствует адаптации ребенка в окружающей среде на уровне бытового самообслуживания, социальных взаимодействий, освоения учебных навыков. Качественные изменения обнаруживаются при шизофрении, раннем детском аутизме, заболеваниях органов восприятия, речевых патологиях.

Симптомы интеллектуальных нарушений у детей

Клиническая картина нарушений интеллекта разнообразна. Симптомы следует рассматривать в соответствии с классификацией: при количественных изменениях отмечается снижение обучаемости, трудности/невозможность самообслуживания, при качественных – снижение интеллекта сочетается с мозаичностью, парциальностью развития отдельных функций.

Задержка психического развития. Уровень интеллекта ниже среднего, достигает пограничных с умственной отсталостью показателей. Выделяют два варианта клинической картины. Если познавательная деятельность нарушена из-за недостаточного развития эмоционально-волевой сферы, на первый план выходит отсутствие интереса к познавательной деятельности: дети подвижны, импульсивны, предпочитают простые игры. Творческими, учебными занятиями не увлекаются, их трудно организовать, побудить к чтению, рисованию. Второй вариант – недостаточное формирование предпосылок интеллекта (памяти, работоспособности, внимания). Дети безынициативны, несамостоятельны, излишне активны либо пассивны, быстро утомляются, работают в медленном темпе (признаки церебрастении).

Дебильность. Характеризуется примитивностью мышления, его привязанностью к конкретным, наглядным ситуациям, недостаточной дифференцированностью эмоций, слабостью волевых побуждений. Больные позже осваивают навыки самообслуживания, способны самостоятельно одеться, выполнить гигиенические процедуры. По специальной учебной программе овладевают письмом, чтением, счетом. Подростки осваивают простые рабочие профессии.

Имбецильность. Мышление замедленное, тугоподвижное, опыт перенимается с трудом. Интеллектуально-мнестические функции снижены. Социальное взаимодействие ограничено, овладение учебными навыками невозможно. Дети с запозданием осваивают самообслуживание, простую домашнюю работу.

Идиотия. Характеризуется отсутствием речи, способности устанавливать продуктивный контакт с окружающими (исключение – единичные выполнения простых команд). Часто имеются сопутствующие неврологические патологии, заболевания внутренних органов. Подвижность ограничена, самообслуживание недоступно.

Поврежденное и дефицитарное развитие. Неравномерность интеллектуальных нарушений объясняется мозаичностью поражения ЦНС: одни функции развиты и продолжают формироваться в нормальном темпе, другие замедляются (зависит от локализации поражения – речь, пространственное, слухоречевое восприятие, запоминание). Сложные иерархические связи распадаются, развивается интеллектуальное отставание. Дефицитарное развитие приводит к интеллектуальным нарушениям на базе первичного дефекта – патологии анализатора (слуха, зрения), двигательного аппарата.

Искаженное и дисгармоничное развитие. Обуславливается текущим патологическим процессом, нарушающим равномерное развитие функций. У детей хорошо развиты вербальные интеллектуальные функции, но адаптация осложняется трудностью усвоения, понимания социальных правил. Либо ребенок обладает уникальными математическими способностями, но бытовые навыки даются тяжело.

Осложнения

При отсутствии педагогической, медицинской и психологической помощи интеллектуальные нарушения у детей осложняются социальной дезадаптацией, психопатоподобными расстройствами. Пациенты становятся неспособными посещать групповые занятия: проявляют агрессию, импульсивны, расторможены либо безынициативны, утомляемы, апатичны. При тяжелых формах интеллектуальной патологии развивается полная зависимость от родителей, больные постоянно нуждаются в помощи со стороны. Без врачебного контроля выше риск развития и прогрессирования сопутствующих соматических, в том числе неврологических заболеваний.

5.3. ДИАГНОСТИКА ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ. ПРОГНОЗ И ПРОФИЛАКТИКА

Интеллектуальные нарушения у детей определяются врачом-психиатром. Дополнительно в процесс диагностики вовлекается клинический психолог, невролог. При обследовании применяются следующие методы:

• **Клинические**. Психиатр в ходе беседы определяет симптоматику нарушения, возможные причины, уровень дезадаптации ребенка, сформированность бытовых навыков. Разговаривая с пациентом, специалист оценивает запас слов, уровень общей осведомленности, умение решать логические задачи, способность абстрагироваться. Одновременно наблюдает за эмоциональными реакциями, особенностями поведения, продуктивностью контакта.

• **Патопсихологические**. Психолог проводит комплексное обследование, центральное место в котором занимают тесты на интеллект. Наиболее распространенной является методика Векслера, состоящая

из двух частей – вербальной и невербальной. Каждая представлена несколькими субтестами, направленными на определение различных компонентов интеллекта (ориентации в бытовых и социальных ситуациях, словарного запаса, пространственного и образного мышления и др.). Дополнительно выполняются пробы на внимание, механическую и смысловую память, сформированность аналитико-синтетической, абстрактно-логической функции мышления.

При постановке диагноза врач учитывает данные инструментальных обследований мозга (ЭЭГ, МРТ, КТ), заключения узких специалистов (невролога, эндокринолога, аудиолога,окулиста), характеристики педагогов. Нарушения интеллекта у детей необходимо дифференцировать от нормального развития в специфических условиях. Пример: дети малочисленных народов, других культур хорошо адаптированы к своим условиям проживания, обучаемы, имеют достаточный запас знаний, но затрудняются при решении повседневных задач жителей больших городов.

Лечение интеллектуальных нарушений у детей

Лечение нарушений интеллекта направлено на устранение причин обратимого характера, обеспечение поддержки и симптоматической терапии при стойкой врожденной патологии. Показаны следующие виды медико-психологической и педагогической помощи:

• **Медикаментозное лечение.** Препараты подбираются с учетом этиологии интеллектуального нарушения. При органических поражениях мозга назначаются корректоры мозгового кровообращения, ноотропы, психостимуляторы; при заболеваниях эндокринной системы – гормональные средства; при психотических расстройствах – нейролептики; при эмоциональных и поведенческих отклонениях – седативные препараты, транквилизаторы.

• **Психокоррекция**. Занятия проводятся психологами, олигофренопедагогами,дефектологами. Цель определяется глубиной интеллектуального нарушения, обучаемостью ребенка. Легкие формы удается скорректировать более тщательной проработкой отстающих функций. При стойких отклонениях, снижении обучаемости применяются специальные программы, нацеленные на развитие практических, повседневных навыков, способствующих адаптации.

• **Реабилитация**. При легких нарушениях дети вовлекаются в учебную, спортивную, творческую деятельность в школах и учреждениях дополнительного образования. Стойкие отклонения требуют направления в специальные школы. Для предупреждения социальной, трудовой дезадаптации разрабатываются индивидуальные программы реабилитации.

Прогноз и профилактика

Прогноз интеллектуальных нарушений у детей определяется их обратимостью и глубиной. ЗПР хорошо поддается лечению, большинство детей при помощи специалистов способны "догнать" сверстников, обучаться в обычных школах. При умственной отсталости важна корректировка целей, лечение и обучение направлено на освоение практических навыков, социальную адаптацию. Чем легче форма олигофрении, тем благоприятнее прогноз. Исход качественных нарушений интеллекта определяется тяжестью, прогнозом основного заболевания. Профилактика интеллектуальных нарушений включает своевременное выявление генетических патологий, минимизацию рисков перинатальных, натальных и постнатальных неблагоприятных воздействий, создание условий для всестороннего развития ребенка.

Глава 6

ПАТОЛОГИЯ СЛУХА, РЕЧИ И ЗРЕНИЯ

6.1. ПАТОЛОГИЯ ЗРИТЕЛЬНОГО АППАРАТА

Виды клинической рефракции. Каждый вид клинической рефракции характеризуется определенным положением в пространстве, так называемой дальнейшей точки ясного видения. Это точка, исходящие от которой лучи после преломления собираются на сетчатке.

Дальнейшая точка ясного видения при эмметропии находится как бы в бесконечности. Для человеческого глаза бесконечность начинается на расстоянии 5 м. При расположении предмета не ближе 5 м на сетчатке глаза с эмметропией собираются параллельные лучи.

Дальнейшая точка ясного видения при гиперметропии отсутствует, так как нет такого места в пространстве перед глазом, где находящийся предмет мог бы дать четкое изображение на сетчатке.

Дальнейшая точка ясного видения близорукого человека располагается на некотором конечном расстоянии перед глазом, т.е. ближе бесконечности. Лучи света из этой точки идут расходящимся пучком и после преломления собираются на сетчатке. Так, при близорукости в 1,0 дптр дальнейшая точка ясного видения лежит на расстоянии 1 м от глаза, в 2,0 дптр – 0,5 м, в 3,0 дптр – 0,33 м, в 4,0 дптр – 0,25 м и т.д.

В состоянии покоя аккомодации клиническая рефракция глаза называется статической, а при действующей аккомодации – динамической.

Если фокус оптической системы глаза находится как бы позади сетчатки ("за глазом"), то клиническая рефракция называется *дальнозоркостью*. *Гиперметропия* – слабая рефракция по отношению к данному размеру глаза.

Гиперметропический глаз при полном покое аккомодации может со-единить на сетчатке только сходящиеся лучи, но таких лучей не существует. Только благодаря аккомодации такой глаз может соединять на сетчатке как параллельные, так и расходящиеся лучи, исходящие от близко расположенных предметов.

Различают следующие виды гиперметропии.

Полная гиперметропия – это суммарная гиперметропия, выявляемая при полностью выключенной аккомодации (паралич ресничной мышцы с помощью циклоплегических средств, например атропина).

Явная гиперметропия – гиперметропия, корригируемая с помощью собирательных линз при сохранной аккомодации.

Латентная гиперметропия представляет собой разность между полной и явной гиперметропией.

Гиперметропию:

– до 2,0 дптр расценивают как слабую степень,

– от 2,0 до 4,0 дптр – как среднюю,

– выше 4,0 дптр – как сильную.

Степень гиперметропии – это число диоптрий, которых не хватает данному глазу, чтобы стать эмметропическим. Это уменьшенная величина глазного яблока спереди назад, меньшая глубина передней камеры, более узкий зрачок. Некорригированная гиперметропия часто приводит к конъюнктивитам и блефаритам, так как из-за постоянного напряжения мышц при прищуривании и аккомодации создаются условия, поддерживающие гиперемию.

В состоянии покоя аккомодации гиперметропический глаз с любых расстояний видит нечетко, причем чем ближе рассматриваемый предмет, тем хуже. Для четкого восприятия предметов требуется постоянная аккомодация. Чем ближе предмет к глазу, тем больше приходится аккомодировать, поэтому термин "дальнозоркость" обозначает лучшее зрение вдаль, чем вблизи. В связи с этим длительная работа на близком расстоянии у гиперметропов часто вызывает усталость, слезотечение, жжение в глазах, боли в глазах и головные боли. Этот симптомокомплекс называется аккомодативной астенопией. Жалобы гиперметропов сводятся преимущественно к усталости при работе на близком расстоянии, жжению, покалыванию, непереносимости яркого света, боли. Чем выше гиперметропия, тем выраженнее эти жалобы.

Преимущество контактных линз заключается в том, что они при коррекции не видны окружающим, не ограничивают поле зрения, непосредственно контактируя с роговицей и, следовательно, двигаясь вместе с глазным яблоком, обеспечивают хорошее поле обзора.

Возможна хирургическая коррекция гиперметропии.

Если фокус оптической системы глаза находится перед сетчаткой, клиническая рефракция называется близорукостью (миопия). Близорукость – сильная рефракция по отношению к данному размеру глаза.

Близорукость возникает либо потому, что преломляющая сила роговицы и хрусталика слишком велика для длины глаза (рефракционная), либо длина глаза чересчур велика для имеющейся преломляющей силы (осевая). Различают физиологическую близорукость, патологическую близорукость, или миопическую болезнь, и лентикулярную близорукость.

Физиологическая близорукость бывает рефракционной или осевой (аксиальной). Миопическая болезнь бывает аксиальной, а лентикулярная – рефракционной.

Наиболее распространена физиологическая близорукость, возникающая из-за неадекватной корреляции преломляющей силы роговицы и хрусталика с длиной глазного яблока. Такая близорукость обычно возникает в период усиленного роста (5-10 лет), иногда и позднее, вплоть до 25 лет. Она постепенно увеличивается, пока глаз не вырастет окончательно (приблизительно до 18 лет), и никогда не приводит к инвалидности.

Лентикулярная близорукость связана с увеличенной преломляющей способностью хрусталика. Такая форма близорукости наблюдается при диабете и ядерном склерозе. Прием некоторых препаратов (гидралазин, хлорталидон, фенотиазин) также может привести к усилению преломляющей способности хрусталика.

При миопической болезни осевая длина глаза оказывается слишком большой, главным образом вследствие чрезмерно быстрого роста и растяжения задних двух третей глазного яблока. Обычно миопическая болезнь начинается как физиологическая, но не стабилизируется в дальнейшем, поскольку глаз продолжает расти.

Близорукий глаз имеет некоторые особенности строения, позволяющие определить данный вид рефракции. Это увеличенный размер глазного яблока спереди назад, большая глубина передней камеры, более широкий зрачок.

Первым признаком близорукости является понижение остроты зрения вдаль, которое повышается, как правило, до нормального уровня при приставлении к глазам отрицательных линз.

Повышение центрального зрения возможно и от прищуривания, так как частичное смыкание век приводит к прикрытию площади зрачка, вследствие чего круги светорассеяния уменьшаются, превращаясь в эллипсы, площадь которых значительно меньше исходных кругов светорассеяния.

При близорукости глазная щель более широкая в результате увеличения размеров глазного яблока. Пациенты с близорукостью меньше нуждаются в аккомодации при работе на близком расстоянии, чем лица с эмметропией. Близорукому глазу приходится аккомодировать при расположении предмета ближе расположения дальнейшей точки ясного видения. Начиная с 3,0 дптр близорукий глаз практически не аккомодирует, так как работа вблизи выполняется в зоне расположения дальнейшей точки ясного видения.

Прогрессирование близорукости сопровождается деформацией как переднего, так и заднего сегментов глазного яблока. Деформация переднего сегмента проявляется уменьшением радиуса кривизны роговицы в вертикальном меридиане, формируя или усиливая прямой астигматизм, и становится еще одним механизмом усиления рефракции, помимо роста переднезадней оси глазного яблока. Деформация заднего сегмента часто обусловливает форму глазного яблока в виде вытянутого эллипсоида.

Причинами нарушений зрительных функций являются не только миопическая рефракция, уменьшение объема аккомодации, но и патологические изменения глазного дна вследствие нарушения кровообращения и растяжения оболочек глаза. Чрезмерное удлинение глаза отрицательно влияет прежде всего на состояние сосудистой и сетчатой оболочек. Эти ткани как более дифференцированные обладают меньшими пластическими возможностями, чем склера. Существует физиологический предел их роста, за которым начинается патология в виде растяжения этих оболочек и возникновения в них трофических нарушений, служащих основой развития осложнений.

Существует множество различных аспектов лечения близорукости. Ключевую роль при близорукости играет обучение пациентов. Развившаяся близорукость сохраняется всю жизнь. Регулярное диспансерное наблюдение необходимо для контроля лечения и выявления ранних признаков осложнений.

Лечение близорукости направлено на остановку или замедление прогрессирования заболевания и профилактику его осложнений.

Коррекция стационарной близорукости должна быть почти полной. При слабости аккомодации и прогрессирующей близорукости назначают неполную коррекцию для дали. Очки должны обеспечивать остроту зрения обоими глазами 0,9-1,0 и устойчивое бинокулярное зрение. Пользоваться очками при низкой близорукости (до 3,0 дптр) следует в основном при рассматривании удаленных предметов. На время чтения, письма, рисования и игр с мелкими предметами на столе очки можно снимать. В случаях средней или высокой близорукости можно пользоваться бифокальными очками, нижняя полусфера линзы должна быть слабее верхней в среднем на 2,0-3,0 дптр. При высокой близорукости и анизометропии (более 3,0 дптр) рекомендуется коррекция жесткими или мягкими контактными линзами.

Важное значение имеют общеукрепляющий режим, занятия физкультурой (плавание, лыжи, коньки, быстрая ходьба, бег трусцой), пребывание на свежем воздухе. Следует установить правильное чередование занятий (труда) и отдыха (соответственно возрасту) и специальный режим для зрительной работы (правильное пользование очками, хорошее освещение, удаление рассматриваемых при работе предметов на возможно большее расстояние от глаз, правильное соотношение аккомодации и конвергенции). Пациентам с прогрессирующей слабой или средней близорукостью через каждые 15 мин зрительной работы следует делать 5-минутный отдых, а люди с высокой близорукостью через каждые 10 мин зрительной работы должны отдыхать не менее 10 мин.

Исключаются чрезмерные физические усилия: резкие движения, прыжки, спортивные состязания и др.

Следует принимать препараты кальция, фосфора, рыбий жир, обогащать пищу витаминами. Необходимы лечение хронических заболеваний (тонзиллит, кариес зубов и др.), профилактика ожирения и активная терапия эндокринных нарушений, особенно в препубертатном и пубертатном возрасте у девочек.

При выявлении ослабленной аккомодации назначают специальные упражнения для ресничной мышцы, рефлексотерапию, лазерстимуляцию цилиарного тела и др. Эти мероприятия более эффективны при слабой близорукости. Для тренировки используют рассеивающие и собирательные линзы, что позволяет осуществлять физиологический массаж ресничной мышцы.

Если консервативные методы лечения не приостанавливают или не замедляют прогрессирование заболевания, то показано применение хирургических методов. Патогенетически ориентировано в первую очередь укрепление задних отделов глазного яблока различными биологическими материалами: аллосклерой, твердой мозговой оболочкой, коллагеном, свежими и консервированными элементами аутокрови и др. Положительный эффект склеропластики у детей наблюдается почти в 70% случаев и обусловлен, помимо механического влияния, еще и биогенной стимуляцией и воспалительно-рубцовой реакцией на вмешательство. У взрослых склеропластика эффективна в 90-95 % случаев. Если близорукость стабильная в течение 2-3 лет, а пациент не хочет носить ни очки, ни контактные линзы, можно выполнить дозированные кераторефракционные операции.

Распространенность прогрессирующей близорукости обусловлена многими причинами, в частности отсутствием должных знаний о здоровом образе жизни.

Начиная с раннего дошкольного возраста у детей нужно вырабатывать правильный "рефлекс чтения" (игрушки, картинки, буквы должны быть не ближе 30 см от глаз). В противном случае неосознанно развивается рефлекс "склоненной головы", что способствует возникновению и близорукости, и сколиоза.

Кроме того, следует следить за правильной посадкой детей во время рисования, лепки, чтения как дома, так и в детских садах и школах, а также за правильностью освещения. Обучение правильной посадке школьников при чтении и письме с одинаковой настойчивостью нужно проводить как в дошкольных учреждениях, так в школе и дома.

Проблема близорукости и ее профилактики является междисциплинарной. Необходимо активное участие в охране зрения не только офтальмологов, но и врачей других специальностей.

К аметропии относят и астигматизм. При астигматизме в оптической системе глаза нет единого фокуса, а значит, на сетчатке не будет четкого изображения.

Астигматизм – это дефект светопреломляющих сред глаза, свя-занный с неодинаковой кривизной их преломляющих поверхностей. Так, если кривизна поверхности роговицы в вертикальном сечении больше, чем в горизонтальном, изображение на сетчатке не будет четким независимо от расстояния до предмета. Роговица будет иметь как бы два главных фокуса: один – для вертикального сечения, другой – для

горизонтального. Поэтому лучи света, проходящие через астигматический глаз, будут фокусиро-ваться в разных плоскостях: если горизонтальные линии предмета будут сфокусированы на сетчатке, то вертикальные – впереди нее.

Через глаз, как через всякое шаровидное тело, можно мысленно провести множество меридианов (кругов), проходящих через оба полюса глаза (передний и задний) и лежащих на одной оптической оси глаза. Перпендикулярные друг другу меридианы, имеющие наибольшую разницу в рефракции, называются главными. Степень астигматизма определяет разница рефракции главных меридианов и выражается в диоптриях.

Если один меридиан преломляет наиболее сильно, а другой, перпендикулярный ему, – наиболее слабо, то астигматизм называется правильным.

Виды правильного астигматизма. Вид астигматизма определяет рефракция главных меридианов.

Простой гиперметропический астигматизм – в одном меридиане рефракция эмметропическая, а в другом гиперметропическая.

Простой миопический астигматизм – в одном меридиане рефракция эмметропическая, а в другом мио-пическая.

Сложный гиперметропический астигматизм – в обоих меридианах рефракция гиперметропическая, но различной величины.

Сложный миопический астигматизм – в обоих меридианах рефракция миопическая, но различной величины.

Смешанный астигматизм – в одном меридиане рефракция миопическая, а в другом гиперметропическая.

Астигматизм называется неправильным, если:

– переход от рефракции одного меридиана к рефракции другого совершается не постепенно, а скачками;

– главные меридианы находятся не под прямым углом друг к другу;

– различные участки одного и того же меридиана

имеют различную рефракцию.

Неправильный астигматизм чаще всего связан с нарушением сферичности роговицы после воспалительных процессов в ней или после грубого послеоперационного рубцевания. Иногда причиной неправильного астигматизма становится кератоконус или неравномерно набухающая катаракта.

Астигматизм бывает физиологическим, если несовершенство преломления лучей в глазу не влияет на остроту зрения. Разница в преломлении главных меридианов обычно меньше 1,0 дптр. При патологическом астигматизме разница в преломлении главных меридианов больше 1,0 дптр.

Астигматизм бывает врожденным и приобретенным. Чаще всего астигматизм становится следствием врожденной асимметрии роговицы или изменения сферичности хрусталика. Приобретенный астигматизм часто возникает вследствие рубцов на роговице после некоторых заболеваний глаз, травмы или оптико-реконструктивных оперативных вмешательств. Подвывих хрусталика с частичным разрывом цинновых волокон также способствует приобретенному астигматизму.

Острота зрения астигматического глаза всегда понижена, а предметы часто представляются в искаженной форме. Лица с астигматизмом истинктивно ищут способы улучшения зрения. Для улучшения зрения пациенты с астигматизмом часто прищуривают глаза, оттягивают пальцем наружную спайку век, наклоняют голову вбок. При прищуривании вертикальный меридиан роговицы уплощается, что уменьшает круги светорассеяния и улучшает зрение. Оттягивание кожи век кнаружи, наоборот, помогает при обратном астигматизме, так как увеличивает радиус кривизны горизонтального и уменьшает радиус кривизны вертикального меридиана. Пациенты с астигматизмом наклоняют голову вбок, если главные меридианы находятся друг к другу не под прямым углом. При наклоне головы положение главных меридианов исправляется, предметы кажутся вытянутыми только в одном направлении, вертикальном или горизонтальном, и узнать их форму становится значительно легче.

Коррекция астигматизма осуществляется очками, контактными линзами для постоянного ношения, а также хирургическими методами.

Патология век. Патология век занимает около 10% в общей структуре глазной заболеваемости. Наиболее преобладают в детском возрасте врожденные изменения и воспалительные процессы век.

Аномалии развития век. Аномалии развития век обусловлены воздействием различных тератогенных (повреждающих) факторов во внутриутробном периоде развития. Криптофтальм является самым тяжелым и редким нарушением. У новорожденного ребенка нет век и отсутствуют глазные щели с обеих сторон. Чаще всего при этом нет роговицы, хрусталика и полностью отсутствует зрение. Микроблефарон, аномалия развития век, характеризующаяся уменьшением вертикального размера век.

Лечение заключается в проведении пластических операций. Наиболее часто встречающейся аномалией век является птоз, или опущение верхнего века. Врожденный птоз возникает в связи с недоразвитием мышцы, поднимающей верхнее веко или в результате нарушения иннервации. При значительном опущении верхнего века дети для удобства вынуждены поднимать голову кверху и наморщивать лоб – "голова звездочета". Острота зрения на стороне птоза понижена, а границы поля зрения несколько сужены. Нередко в результате развивается содружественное косоглазие. Лечение птоза оперативное. Дооперационной мерой профилактики является поднятие верхнего века при помощи лейкопластыря во время бодрствования ребенка.

Воспалительные заболевания век. У детей раннего и школьного возраста чаще проявляются в виде блефарита и ячменя.

Блефарит – воспаление края век. Процесс характеризуется воспалением сальных желез и выделением патологически измененного секрета. Отмечается покраснение и утолщение, а также зуд век. Основными факторами, способствующими возникновению этого заболевания, являются неблагоприятные санитарно-гигиенические условия, в которых содержится ребенок, токсико-аллергические состояния организма, а также ослабление организма после инфекционных заболеваний и др. Лечение должно быть систематическим и длительным.

Ячмень. Ячмень – острое воспаление сальной железы, характеризующееся появление в области одного или обоих век ограниченного покраснения и припухлости. Через 2-3 дня припухлость приобретает желтоватый цвет и образуется гнойная пустула. На 3-4 день пустула вскрывается, и из нее выходит желтое гнойное содержимое. Отечность и гиперемия к концу недели исчезают. Чаще всего ячмень вызывается желтым стафилококком. Возникновение ячменя связано с ослаблением организма ребенка после общих заболеваний, детских инфекций, а также попаданием на конъюнктиву век мелких инородных предметов.

Патология конъюнктивы. *Конъюнктивиты* – самое распространенное заболевание глаз. Происхождение конъюнктивитов связано с воздействием факторов внешней среды и с эндогенными факторами. У детей частота встречаемости составляет соответственно 73 %, 25 % и 2 % соответственно. Большая часть конъюнктивитов распространяется по типу летучих детских инфекций и поражает дошкольные и школьные учреждения.

Основными признаками конъюнктивитов являются: покраснение и отечность конъюнктивы, чувство инородного тела (песка), жжение, зуд и боль в глазу. Эти признаки сопровождаются светобоязнью, слезотечением, обильным гнойным отделяемым, склеивающим веки по утрам.

Острый бактериальный конъюнктивит. Наиболее часто у детей встречаются пневмококковые, реже стафилококковые инфекции. Заболевание обычно начинается остро сначала на одном, а через несколько дней и на другом глазу. Этот факт объясняется заносом инфекции в результате нарушения гигиенических правил ухода за больным глазом. На поверхности конъюнктивы век и переходной складки иногда образуются нежные пленки, легко снимаемые ватным тампоном. Могут возникать точечные кровоизлияния в конъюнктиву склеры. Продолжительность болезни от 6 дней до 2-3 недель. Стафилококковый конъюнктивит возникает преимущественно осенью и зимой. Контагиозность при соблюдении санитарно-гигиенических правил невысока. Пневмококковый конъюнктивит контагиозен, в дошкольных учреждениях может принимать эпидемический характер.

Острый эпидемический конъюнктивит вызывается палочкой Коха – Уикса. Значительное увеличение заболеваемости наблюдается в летне-осенний период, когда конъюнктивит приобретает характер эпидемических вспышек. Контагиозность заболевания высокая. Инфекция чаще всего передается при непосредственном общении с больным. Возможна передача инфекции через различные предметы (постельные принадлежности, полотенца, платки, детские игрушки). Инфекцию чаще заносят в здоровые глаза грязными руками. Могут заразиться и через воду. Переносчиками возбудителя могут быть также мухи.

Вирусные конъюнктивиты. Аденовирусные заболевания глаз. Заболевание наблюдается во все времена года. Продолжительность инкубационного периода 4-8 дней. Продолжительность до 2 месяцев. Чаще поражается один глаз. Через 1-3 дня нередко и второй глаз вовлекается в воспалительный процесс, который протекает в более легкой форме. Начало заболевания чаще острое с повышением температуры, катаральными явлениями в верхних дыхательных путях, припуханием и болезненностью предушных лимфатических узлов. Характерна резкая гиперемия глаза, отечность. Как правило, обнаруживаются высыпание мелких фолликулов, которые располагаются поверхностно, на нижней переходной складке.

Явления конъюнктивита с выраженным отеком и гиперемией конъюнктивы сохраняются в течение 4-8 дней, после чего остается незначительное покраснение слизистой оболочки и небольшое сужение глазной щели. Отделяемое слизисто-гнойное и очень скудное. Распространение инфекции происходит преимущественно контактным путем.

Патология сетчатки. В структуре детской глазной заболеваемости на долю патологии сетчатки приходится не более 1 % случаев. Заболевания сетчатки являются частой клинической формой слепоты и слабовидения.

Ретинопатии – понятие, объединяющее различные заболевания сетчатки глаза невоспалительного характера (первичные ретинопатии) и ее поражения при некоторых заболеваниях других органов и систем (вторичные ретинопатии).

Ретинопатия недоношенных (РН) – тяжелое заболевание глаз, развивающееся преимущественно у глубоко недоношенных детей. В настоящее время РН заняла лидирующее положение среди причин слепоты и слабовидения с детства во всем мире. Патогенез заболевания, несмотря на многолетние клинические и экспериментальные исследования, остается до конца неизученным. Существует тесная связь риска развития и прогрессирования РН со степенью незрелости ребенка на момент рождения. У глубоко недоношенных детей с массой тела при рождении менее 750 г риск развития РН превышает 90 % .

Современные представления о ретинопатии недоношенных сводятся к признанию мультифакториальности, ведущей к нарушению нормального образования сосудов сетчатки у глубоко недоношенных младенцев. Важными факторами риска развития заболевания является со стояние матери в период беременности (преимущественно хронические заболевания женских половых органов, кровотечения в родах, хронические инфекции организма, курение, применение бетаблокаторов и др.). Влияют на развитие РН гипоксические состояния плода, колебания парциального давления кислорода в крови и другие факторы. Важным фактором риска является пребывание ребенка в условиях искусственной вентиляции легких свыше 5 дней и длительность общей кислородотерапии свыше 20 дней.

В норме на глазном дне недоношенных всегда выявляются бессосудистые зоны на периферии сетчатки. Поскольку диск зрительного нерва находится не в центре глазного дна, а смещен в носовую сторону, то

сосуды, проникая в сетчатку через зрительный нерв, достигают сначала носовой стороны периферии глазного дна (к 32 неделе беременности), а затем височной (к моменту рождения). Чем больше степень недоношенности, тем обширнее бессосудистые зоны сетчатки. Однако наличие бессосудистых зон на периферии глазного дна не является заболеванием, это лишь свидетельство недоразвития сетчатки, незавершенности развития сосудов и, соответственно, возможности развития ретинопатии в дальнейшем. У детей, с тяжелой степенью незрелости нарушается нормальный процесс и начинается патологический рост сосудов. Эти изменения являются проявлением ретинопатии недоношенных.

Выделяют 5 стадий заболевания. При 1-2 стадиях РН в большинстве случаев наступает самопроизвольный регресс с минимальными остаточными изменениями на глазном дне. У ряда детей заболевание прогрессирует до 3 стадии заболевания. 4 стадия заболевания характеризуется частичной отслойкой сетчатки. При дальнейшем прогрессировании процесса происходит тотальная отслойка сетчатки (5 стадия).

В дальнейшем у детей, которые перенесли легкие стадии ретинопатии, могут развиться миопия, глаукома, амблиопия, дистрофия сетчатки, поздняя отслойка сетчатки. При тяжелых стадиях заболевания развивается слепота.

Слепота – значительное снижение зрения вплоть до его отсутствия. При трактовке слепоты как медико-социального понятия подразумевается состояние, при котором резко снижено или утрачено зрение обоих глаз.

Различают слепоту *врожденную и приобретенную.* К врожденной относят слепоту, возникшую вследствие нарушения внутриутробного развития органа зрения. Приобретенная слепота может возникнуть в результате различных заболеваний глаз, как локальных, так и обусловленных общими заболеваниями организма и интоксикациями, а также при повреждениях органа зрения, заболеваниях и повреждениях ЦНС.

При поражении коры головного мозга в области зрительного центра в затылочной доле развивается кортикальная слепота.

Абсолютную слепоту, возникшую без видимых анатомических изменений в глазном яблоке, обозначают термином "амавроз". Причинами амавроза в большинстве случаев являются врожденная па-толо-

гия (врожденный амавроз) или приобретенные заболевания ЦНС, а также функциональные расстройства, например, при истерии (истерический амавроз).

По уровню зрения различают частичную, или неполную (практическую), слепоту и абсолютную, или полную, слепоту. При частичной слепоте сохранено остаточное зрение от светоощущения до 0,05.

При абсолютной слепоте острота зрения равна нулю и утрачено даже восприятие света.

Нарушения зрения, когда минимальный показатель остроты зрения (с коррекцией) равен или более 0,05, а максимальный – менее 0,3, обозначают как *слабовидение*.

В зависимости от причины слепота может быть излечимой (возможно частичное или полное восстановление зрения) и неизлечимой.

По данным ВОЗ, в мире насчитывается 150 млн. человек со значительными зрительными нарушениями, в числе которых 40 млн. слепых.

Причины слепоты в отдельных странах различны, что в значительной степени обусловлено разным уровнем развития, а также социально-экономическими, географическими и демографическими особенностями. В развивающихся странах основными причинами слепоты являются трахома, онхоцеркоз, ксерофтальмия (особенно у детей), кератомаляция и катаракта, в развитых странах – глаукома, диабетическая ретинопатия, атрофия зрительного нерва, макулодистрофия, катаракта, близорукость и тапеторетинальные дистрофии.

В России число слепых и слабовидящих 275 000, среди которых 128 000 полностью или практически слепых и 147 000 слабовидящих. Почти 10 000 слепых и слабовидящих – дети до 18 лет. Основными причинами слепоты и слабовидения являются глаукома, дегенеративная близорукость, атрофия зрительного нерва, ретинопатия недоношенных, патология сетчатки, в том числе диабетическая ретинопатия.

Причины слепоты и слабовидения различны в разных возрастных группах.

Основными причинами детской слепоты и слабовидения служат атрофия зрительного нерва, дегенеративная близорукость, высокая амблиопия, ретинопатия недоношенных, патология сетчатки, дефекты развития органа зрения, врожденная катаракта. В большинстве случаев тяжелые зрительные расстройства являются следствием врожденных наследственных заболеваний, в том числе обусловленных

внутриутробными нарушениями, осложнениями перинатального периода или наследственными факторами. Более чем в 60% случаев офтальмопатология у этих детей сочетается с нарушениями ЦНС и сердечно-сосудистой системы, отклонениями в психической сфере.

У лиц в возрасте 18-40 лет среди причин слепоты и слабовидения преобладают дегенеративная близорукость, атрофия зрительного нерва, заболевания сетчатки, последствия травмы глаз.

В более старшей возрастной группе основными причинами слепоты служат глаукома, дегенеративная близорукость, дистрофия сетчатки, диабетическая ретинопатия, катаракта.

Социальные последствия тяжелых нарушений органа зрения могут привести к инвалидности, которая служит одним из интегральных показателей здоровья населения.

Основными причинами инвалидности вследствие патологии органа зрения в России являются глаукома, последствия травм глаза, дегенеративная близорукость, заболевания сосудистого тракта, сетчатки и зрительного нерва, катаракта.

В России профилактика слепоты и инвалидности по зрению, медико-социальная помощь лицам с тяжелыми зрительными нарушениями рассматриваются как одна из важных государственных задач, к решению которой привлечены научные и практические медицинские учреждения офтальмологического профиля, службы медико-социальной экспертизы (МСЭ) и реабилитации инвалидов, Всероссийское общество слепых и другие ведомства и общественные организации.

При МСЭ лиц с офтальмопатологией клинико-функциональный диагноз и прогноз определяют с учетом:

– наследственной отягощенности;

– анамнеза и катамнеза заболевания, особенностей его течения;

– сроков наступления зрительных расстройств;

– нозологической формы офтальмопатологии;

– детальной характеристики структурных нарушений органа зрения;

– состояния и динамики зрительных функций;

– электрофизиологических характеристик зрительно-нервного аппарата;

– данных зрительной работоспособности;

– сведений о сопутствующей патологии других органов и систем организма;

– оценке возможности и эффективности восстановительного лечения, коррекции зрения.

Интегральная оценка функционального состояния зрительного анализатора с учетом международной *классификации зрительных расстройств* позволяет классифицировать тяжесть его нарушений на 4 степени:

I – малая степень слабовидения;
II – средняя степень слабовидения;
III – высокая степень слабовидения;
IV – практическая или абсолютная слепота.

Комплексная оценка всех вышеперечисленных позиций позволяет установить инвалидность и ее группу в соответствии с общими критериями инвалидности, а также определить нуждаемость инвалида в социальной защите, включая реабилитацию.

Инвалидность I группы устанавливается преимущественно при ограничении жизнедеятельности, обусловленной полной или практической слепотой.

Инвалидность II группы определяется в основном при ограничении основных категорий жизнедеятельности в связи с высокой степенью слабовидения.

Инвалидность III группы устанавливается главным образом при ограничении способности к профессиональной деятельности, обусловленной слабовидением средней или малой степени либо иными умеренными зрительными нарушениями.

При определении инвалидности, помимо состояния органа зрения, учитывают, многие социальные и психологические факторы, клинический и реабилитационный прогнозы.

Помимо определения инвалидности, в задачи бюро МСЭ входит формирование индивидуальной программы реабилитации больных. В проведении *реабилитационных мероприятий у инвалидов по зрению* должны участвовать лечебно-профилактические учреждения, службы социальной помощи, предприятия, сами инвалиды и их семьи, а также правления и предприятия Всероссийского общества слепых.

В России создана научно обоснованная система медико-социальной реабилитации слепых и инвалидов по зрению, включающая комплекс медицинских, психологических, социологических, педагогических, профессионально-трудовых программ, поэтапное и взаимосвязанное

применение которых всемерно способствует восстановлению здоровья, трудоспособности и социальной интеграции незрячих.

6.2. ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ НАРУШЕНИЯ СЛУХА. ПАТОЛОГИЯ ОРГАНА СЛУХА

По принципу действия орган слуха делится на две части. Это часть, проводящая звук (наружное и среднее ухо), и часть, воспринимающая звук (улитка, слуховой нерв, слуховые центры мозга). Исходя из этого, различают три *вида потери слуха.*

1) *Кондуктивная* потеря слуха возникает в наружном и среднем ухе. При этом нарушается проведение звуковых волн, а восприятие их остается неизменным. То есть, человек продолжает слышать тот же самый звук, хотя и с меньшей громкостью.

Этот вид потери слуха может быть вызван следующими причинами: закупорка слухового прохода ушной серой, повреждение барабанной перепонки, отит (инфекционное заболевание среднего уха), отосклероз (заболевание среднего уха, при котором слуховые косточки теряют подвижность), врожденная патология и др.

Данный вид потери слуха в большинстве случаев поддается медицинскому лечению. Если же это невозможно, на помощь приходит слуховой аппарат.

2) *Сенсоневральная* потеря слуха возникает в улитке и (или) в центральной нервной системе. При этом нарушается восприятие звука. То есть, громкость звука может оставаться неизменной, но сам звук искажается, порой до неузнаваемости.

Этот вид потери слуха может быть вызван следующими причинами: родовая травма у ребенка, травма головы, инфекционное заболевание (менингит, краснуха, скарлатина), употребление сильнодействующих лекарств (антибиотики), нарушение кровоснабжения уха под действием сильного стресса и т.д. Однако наиболее частой причиной является разрушение волосковых клеток в результате старения организма или травмы, вызванной слишком громкими звуками.

Волосковые клетки не восстанавливаются, а потому данный вид потери слуха является необратимым и не поддается медицинскому

лечению. Вместе с тем, 90% всех потерь слуха относится именно к этой категории. Помочь здесь может только слуховой аппарат.

3) *Смешанная* потеря слуха сочетает в себе кондуктивные и сенсоневральные элементы. И в этом случае может эффективно помочь слуховой аппарат.

Потеря слуха очень редко затрагивает все звуковые частоты с одинаковой силой. Чаще всего потеря слуха в области высокочастотных звуков (пение птиц, человеческая речь и др.) больше, чем в низкочастотном диапазоне, хотя может быть и наоборот. У каждого человека потеря слуха является такой же индивидуальной, как и отпечатки пальцев.

Причины, приводящие к приобретенной тугоухости, весьма разнообразны. В зависимости от того, на какой отдел органа слуха было оказано патологическое воздействие, может возникнуть кондуктивная или сенсоневральная тугоухость. Степень изменения слуха – от незначительной тугоухости до полной глухоты – зависит от силы патогенного фактора и времени его действия. При сочетании поражения звукопроводящего и звуковоспринимающего отделов наблюдается смешанная форма тугоухости.

1) К причинам, приводящим к кондуктивной тугоухости, относятся *инородные тела наружного слухового прохода и серные пробки.* Так, при наличии серной пробки, которая формируется постепенно, даже взрослые не сразу отмечают снижение слуха, а оно может быть значительным (до 20-30 дБ). Длительное пребывание в наружном слуховом проходе инородного тела может привести к воспалительным явлениям не только местного характера, но и в барабанной полости, что в свою очередь может влиять на слуховую функцию.

2) Вторая группа причин, приводящих к приобретенной кондуктивной тугоухости, включает *заболевания полости носа и носоглотки* (аденоиды, острый и хронический ринит, острый и хронический синусит, полипоз носа, искривление перегородки носа). Эти состояния в силу ряда причин приводят к полному или частичному закрытию устья слуховой трубы вследствие чего нарушается аэрация барабанной полости, что в свою очередь ведет к ограничению подвижности барабанной перепонки и нарушению звукопроведения.

3) В третью группу причин объединены *воспалительные и невоспалительные заболевания наружного слухового прохода, барабанной полости и слуховой трубы* (фурункул или диффузный наружный отит,

острый средний отит с экссудацией и без, хронический экссудативный и адгезивный средний отит, тубоотит), которые приводят, как правило, к временной кондуктивной тугоухости . При этом тугоухость при хроническом экссудативном и адгезивном среднем отите может быть смешанной, стойкой, и нередко требует оперативного лечения.

4) Четвертая группа причин объединяет различные *травматические факторы*, при этом может пострадать любой отдел слухового анализатора (разрыв барабанной перепонки и цепи слуховых косточек, травмы овального или круглого окон, перелом пирамиды височной кости, контузия, приводящая к кровоизлияниям в улитку, и др.). В эту же группу следует отнести ожоги наружного слухового прохода и барабанной перепонки. Баротравма и акустическая травма (получаемая на концертах рок-музыкантов, при игре с пневматическим пистолетом, длительном ношении аудиоплеера с внутриушными вкладышами и др.) также не являются редкостью среди причин, приводящих к тугоухости, как правило, к сенсоневральной, при этом может развиваться изолированное понижение слуха лишь на какой-либо диапазон частот. Черепно-мозговая травма также является достаточно частой причиной развития сенсоневральной тугоухости, причем степень потери слуха определяется тяжестью травмы. При этом обычно слух снижается с двух сторон и не восстанавливается.

5) В пятую группу причин относятся различные *инфекционные заболевания,* в результате которых снижение слуха наступает или на фоне заболевания, или вскоре после него. Развивающаяся при этом тугоухость или глухота имеет сенсоневральный или смешанный характер. Среди них на первом месте по частоте стоят острые вирусные инфекции, включая грипп, вследствие высокой их нейротропности. Тугоухость может развиваться как в период заболевания на 3-4-й день от его начала, так и через 2-3 нед после ликвидации острой симптоматики. На второе место следует поставить менингит, который приводит часто к гнойному лабиринтиту и необратимой тугоухости. Особенно часто поражение слухового анализатора наблюдается при микотическом менингите. Так, последствиями перенесенного клещевого энцефалита может быть развившаяся через 1,5-2 года тугоухость. Эпидемический паротит является также достаточно частой причиной развития тугоухости вследствие тропизма вируса, его вызывающего, к слуховому анализатору, причем, как правило, односторонней, соответствующей стороне поражения. Сроки развития тугоухости могут быть

различными, как на 4-5-й день от начала заболевания, так и на 3-4-й неделе болезни, поэтому необходимо проводить контрольное аудиологическое обследование всем детям, перенесшим эпидемический паротит, через месяц от начала заболевания. Такие детские инфекции, как скарлатина, корь, дифтерия, также могут вызвать снижение слуха. Инфекционный гепатит вследствие интоксикации, развивающейся при нем, может привести к тугоухости. Сифилис и токсоплазмоз могут явиться причиной тугоухости. Лепра также нередко сопровождается сенсоневральной тугоухостью, причем, как правило, прогрессирующего типа.

6) Шестую группу причин, вызывающих развитие приобретенной тугоухости, составляют различные *аллергические заболевания* и состояния. При выраженном аллергическом процессе возможно появление внезапной тугоухости, обычно преходящего характера.

7) Седьмая группа причин приобретенной тугоухости у детей объединяет различные *общесоматические заболевания,* на фоне которых может произойти изменение слуха. К таким заболеваниям относятся прежде всего сахарный диабет, патология почек и крови. Например, считается, что при хронической почечной недостаточности в терминальной стадии у 50% развивается тугоухость.

8) Восьмая группа причин приобретенного нарушения слуха у детей включает в себя различные *интоксикации*, развивающиеся в результате воздействия экзогенных ототоксичных веществ (монооки сь углерода и др.). При острых и хронических отравлениях поражение слуха выявляется и фиксируется далеко не всегда, так как при большинстве отравлений задача заключается в спасении жизни больного, сохранении жизненно важных органов и систем. Изменения слуха, наступающие в острой стадии отравления и носящие преходящий характер, как правило, не определяются. Если же изменения слуха сохраняются и после ликвидации других последствий отравления, возникает необходимость в их лечении и реабилитации больных по слуху.

Наиболее часто интоксикации вызваны побочным эффектом лекарственных препаратов. Прежде всего это антибиотики, особенно выражен ототоксический эффект у препаратов аминогликозидного ряда (стрептомицин, мономицин, неомицин, гентамицин, канамицин и др.) как при общей терапии, так и при местном применении. Несмотря на профилактику, поражения слуха под действием ототоксичных антибиотиков составляют около 50% приобретенной тугоухости детского возраста. По данным зарубежных авторов, при использовании аминогликозидов снижение слуха отмечается в 2-12% случаев, а глухота – в 0,5%.

Особенно подвержены ототоксическому воздействию недоношенные новорожденные. Нередко поражения слуха у детей при лечении ототоксичными антибиотиками сопровождается вестибулярными расстройствами с характерной симптоматикой (головокружением, тошнотой, неустойчивостью походки и др.). Обычно они появляются раньше, но слуховые расстройства имеют прогрессирующее развитие. Вначале отмечаются шум в ушах и их заложенность, а затем снижение слуха всегда по сенсоневральному типу. Усиление ототоксического действия антибиотиков отмечается при одновременном применении других лекарственных средств (препараты брома, сульфат магния). Риск поражения слуха у детей под влиянием ототоксичных антибиотиков возрастает при наличии травмы черепа в анамнезе и заболеваниях других систем организма, в частности почек.

Другую группу лекарственных препаратов, оказывающих ототоксическое побочное действие, составляют диуретики. Необходимо отметить, что ототоксическое действие усиливается при одновременном назначении антибиотиков и мочегонных препаратов, дающих этот побочный эффект. По этой причине не рекомендуется: а) назначать 2 ототоксичных антибиотика одновременно; б) применять одновременно антибиотик и мочегонный препарат, дающие ототоксический эффект; в) использовать ототоксичные препараты в лечении больных, имеющих в анамнезе травму черепа или заболевания почек.

Мышьяковистые препараты также оказывают ототоксическое действие и должны назначаться исключительно по витальным показаниям.

Особое внимание следует уделить хинину, оказывающему выраженное ототоксическое действие. Этот препарат до настоящего времени используется при лечении малярии, но кроме этого он применяется для стимуляции родовой деятельности и при затяжных родах может вызвать поражение слухового анализатора как у матери, так и у плода и привести к рождению ребенка с тугоухостью или глухотой. Кроме того, выпускаются комбинированные препараты, в состав которых входит хинин.

9) Девятую группу причин приобретенной тугоухости у детей составляют *психогенные факторы,* способные вызвать расстройства слуха вплоть до полной глухоты.

10) Последнюю десятую группу причин составляют *ятрогенные*. Сюда можно отнести: а) назначение заведомо ототоксических медикаментов как ребенку, так и беременной женщине; б) неадекватно проведенную лучевую терапию в области носоглотки или височной кости; в) послеоперационные осложнения травмы барабанной перепонки, рубцовое заращение наружного слухового прохода после удаления инородного тела.

Сосудистые расстройства, особенно в препубертатном и пубертатном возрасте, могут приводить к ишемии лабиринта и развитию сенсоневральной тугоухости. Это наблюдается при развитии у ребенка гипертонического или вегетососудистого кризов.

Независимо от действия манифестных факторов возможность развития тугоухости во многом обусловливается преморбидным (фоновым) состоянием организма ребенка, а это состояние может быть связано как с наследственными, так и с приобретенными нарушениями обмена веществ. Одно из первых мест в патологии обмена занимают нарушения метаболизма триптофана, мочевой кислоты, цистина, фосфорно-кальциевого обмена, а также различные дисфункции со стороны коры надпочечников. Одним из проявлений метаболических расстройств возможно является заболевание, носящее название отосклероз, которое в детском возрасте встречается редко и приводит к кондуктивной тугоухости, требующей исключительно хирургической коррекции.

Таким образом, развитие патологии слуха имеет в своей основе многообразные механизмы взаимодействия патологических факторов, действующих на разных этапах онтогенеза и приводящих к изменениям на разных уровнях органа слуха.

Патология органа слуха. *Заболевания наружного уха.* Заболевания наружного уха включают острые и хронические воспаления различных тканей ушной раковины и наружного слухового прохода.

Рожистое воспаление представляет собой местный инфекционный воспалительный процесс на коже, обусловленный гемолитическим стрептококком, с выраженной, обычно общей реакцией организма.

Процесс может возникать в области наружного уха первично или вторично при переходе воспаления с кожи лица или головы.

Этиология. Рожа в определенной мере является следствием нарушения защитных иммунобиологических механизмов организма в сочетании с инфицированными повреждениями ушной раковины, заушной области и слухового прохода в виде расчесов, трещин, царапин кожи или при наружных отитах. Повреждения кожи при расчесах особенно опасны, когда имеются гнойнички, при гноетечении из среднего уха. Рожа наружного слухового прохода может распространиться на барабанную перепонку, вызвать ее прободение с последующим воспалением среднего уха (рожистый средний отит).

Клиническая картина – выраженная гиперемия (эритематозная форма) и припухлость кожи всей ушной раковины, включая мочку, резкая ее болезненность при пальпации. Буллезная форма характеризуется, кроме того, образованием пузырьков с серозным содержимым. При ограниченном воспалении пораженный участок четко отграничен от окружающей здоровой кожи как окраской, так и припухшим валиком. Покраснение и припухание часто распространяются на сосцевидный отросток; в таком случае возможно ошибочное предположение о мастоидите. Заболевание обычно сопровождается повышением температуры тела, ознобом. Больные ощущают жжение в области уха. В тяжелых случаях рожа может принять затяжное течение с периодическими затиханиями и обострениями процесса; легкие случаи заканчиваются выздоровлением через 3-4 дня.

Диагностика. Распознавание рожистого воспаления не представляет трудности; его следует дифференцировать от хондроперихондрита (в этом случае мочка раковины не вовлекается в процесс). При мастоидите наблюдаются воспалительные изменения барабанной перепонки. При рожистом воспалении перепонка, как правило, интактна. При наличии гнойного отита распространение красноты и припухлости за пределы уха и сосцевидного отростка свидетельствует о роже. Для рожи характерна четкая граница между больной и здоровой кожей. Пальпация и даже прикосновение к пораженной коже вызывают острую боль, что отличает рожу от экземы (для последней характерен кожный зуд).

Перихондрит – диффузное воспаление надхрящницы. В процесс, как правило, вовлекается кожа наружного уха. Различают серозный и гнойный перихондрит, последний бывает чаще.

Этиология. Причиной перихондрита является попадание инфекции в надхрящницу при травме ушной раковины. В ряде случаев перихондрит следует рассматривать как осложнение фурункула слухового прохода, гриппа, реже туберкулеза. Серозный перихондрит развива-

ется при проникновении слабовирулентной инфекции в момент укуса насекомого, при ожоге и т.д.

Клиническая картина. Первым и основным симптомом перихондрита является боль в ушной раковине или слуховом проходе. Она может предшествовать реактивной инфильтрации кожи наружного уха. Появляющаяся довольно быстро припухлость распространяется по всей ушной раковине, исключая мочку. В начале заболевания кожа изменена мало. Припухлость ее не бывает равномерной, имеет бугристый харак-тер. В дальнейшем в этих местах возникает флюктуация за счет образования гнойного экссудата между надхрящницей и хрящом. Пальпация ушной раковины чрезвычайно болезненна. Если больному своевременно не оказана помощь, воспаление может привести к гнойному расплавлению хряща с отторжением некротических тканей; оно заканчивается рубцеванием, сморщиванием и обезображиванием ушной раковины. Серозный перихондрит протекает менее бурно, чем гнойный.

Диагностика не представляет трудностей. В начале заболевания перихондрит следует отличать от рожистого воспаления и отогематомы.

Экзема – серозное воспаление кожи с хроническим острорецидивирующим течением и полиморфизмом элементов сыпи (мелкие серопапулы или пузырьки на фоне отечной эритемы с мокнутием и образованием корок; крупнофестончатые очаги, эритематозно-шелушащиеся пятна и т.д.). Экзема наружного уха встречается относительно часто, особенно у детей.

Этиология. Заболевание развивается обычно в результате раздражения кожи ушной раковины и слухового прохода выделениями из уха при остром и хроническом гнойном среднем отите (микробная форма), йодистыми препаратами, при длительном воздействии каменноугольной и цементной пыли и др. (аллергическая форма). Экзема может возникнуть как проявление непереносимости различных веществ (аллергическая форма) или на почве ряда общих заболеваний (диабет, некоторые формы обменных нарушений).

В детском возрасте провоцируют возникновение экземы экссудативный диатез, рахит, нередко туберкулез. Экзема наружного уха появляется после травматического воздействия при проникновении инфекции и ослаблении местной сопротивляемости организма. В течении болезни различают острую экзему и хроническую. В первом случае в

процесс вовлекаются в основном поверхностные слои кожи, во втором – поверхностные и глубокие слои. При хронической форме экземы утолщается кожа ушной раковины и наружного слухового прохода, в результате чего просвет его значительно суживается, появляются трещины у входа в наружный слуховой проход.

В детском возрасте чаще встречается мокнущая форма экземы, у взрослых – мокнущая и сухая; при последней происходит обильное шелушение эпидермиса кожи.

Клиническая картина. Начальная стадия острой экземы характеризуется гиперемией, утолщением кожи ушной раковины и наружного слухового прохода за счет инфильтрации. Слуховой проход резко суживается. Больные жалуются на постоянный и мучительный зуд в ушах. В результате почесываний возникают ссадины и расчесы. Появляются мелкие пузырьки с серозным содержимым, при самопроизвольном вскрытии их серозная жидкость вытекает наружу, появляется мокнутие.

Контакт жидкости с воздухом приводит к образованию корок серовато-желтого цвета. Присоединение вторичной инфекции ведет к развитию ограниченного или диффузного наружного отита. При наличии общих заболеваний у больного экзема принимает хроническое течение и процесс распространяется в глубь кожи. Болезнь часто рецидивирует.

Диагностика основывается на данных анамнеза и клинических симптомах (краснота, утолщение кожи, мокнутие, корки или шелушение). Острую форму необходимо отличать от рожистого воспаления наружного уха, наружного отита и грибкового поражения наружного уха. При рожистом воспалении нет зуда, пальпация пораженной области резко болезненна, граница воспаления четкая. При экземе наблюдается обратная картина. Грибковый процесс диагностируют с помощью специального микологического исследования, в частности, изучения соскоба с кожи уха (нативный препарат) под микроскопом и культуральных посевов на питательные среды для идентификации вида грибка.

Серная пробка чаще бывает при повышенной функции желез, находящихся в перепончато-хрящевом отделе наружного слухового прохода. Серная пробка представляет собой конгломерат засохшего (реже вязкого) секрета желез кожи слухового прохода и слущенного эпидермиса. При нормальной деятельности желез ушная сера, засыхая в корочки, свободно удаляется из перепончато-хрящевого отдела слухово-

го прохода смещением передней стенки движениями в нижнечелюстном суставе при разговоре и жевании. Попытки самостоятельного удаления серы шпильками, спичками и т.д. часто приводят к проталкиванию ее в костный отдел слухового прохода, где она скапливается и фиксируется. Факторами, приводящими к накоплению серы в слуховом проходе, являются его узость и извилистость, повышенная вязкость серы, что способствует задержке ее на стенках слухового прохода. Серная пробка может заполнять часть просвета слухового прохода или полностью обтурировать его. Цвет серной пробки различен – от желтоватого до темно-коричневого; по консистенции она бывает мягкой, плотной и каменистой. При длительном нахождении в слуховом проходе эпидермоидная пробка высыхает, становится плотной и прочно фиксируется к стенкам, вызывая иногда пролежни.

Клиническая картина. Ведущий, а нередко единственный симптом серной пробки – снижение слуха. Ухудшение слуха часто наступает после попадания воды в ухо, хотя до этого слух был нормальным. Механизм тугоухости в данном случае довольно прост: вода, попав в ухо, вызывает набухание серы. В этот же момент появляются шум в ухе и аутофония (восприятие собственного голоса заложенным ухом); возможны головокружение, головная боль, тошнота, нарушение сердечной деятельности.

Диагностика основывается на жалобах, анамнезе, данных отоскопии. При осмотре наружного слухового прохода видна серная масса, закрывающая его просвет.

Воспалительные заболевания среднего уха. Патологические процессы, возникающие в различных отделах среднего уха, весьма разнообразны. Полиморфность патогенеза зависит от особенностей анатомии и физиологии этого органа, патологического агента, иммунологического состояния и т.д. В зависимости от длительности заболевания различают острые и хронические процессы, применительно к стадиям воспаления – катаральные, серозные и гнойные формы среднего отита.

Среди трех полостей (отделов) среднего уха (барабанная полость, слуховая труба, клетки сосцевидного отростка) наиболее часто острое воспаление возникает в барабанной полости и в слуховой трубе, реже – в сосцевидном отростке. При этом нужно иметь в виду, что острое воспаление всегда распространяется на все отделы среднего уха, но в одном из отделов оно выражено преимущественно, в остальных – в значительно меньшей мере. Однако общий термин "острый средний

отит" принято относить только к воспалению в барабанной полости. Соответственно преимущественное развитие острого воспаления в слуховой трубе называют евстахиитом (реже – острым катаральным или серозным средним отитом, тубоотитом), в сосцевидном отростке – мастоидитом. Нередко встречается одновременное резкое выраженное течение воспалительного процесса в двух и даже трех отделах среднего уха, в этих случаях применяют соответствующие названные термины. Следовательно, в диагностике и лечении заболевания рассматривать изолированно острое воспаление в слуховой трубе и барабанной полости не представляется возможным, поскольку нарушение дренажной, защитной и вентиляционной функций слуховой трубы при остром евстахиите всегда влечет за собой острые структурно функциональные нарушения и в других полостях среднего уха и требует соответствующей оценки и терапии.

Острое воспаление среднего уха у новорожденных, в грудном и раннем детском возрасте встречается значительно чаще, чем у взрослых, и имеет ряд особенностей. Своеобразие симптоматики определяется особенностями общего и местного иммунитета, морфологии слизистой оболочки среднего уха и строения височной кости. У новорожденных в барабанной полости находятся остатки миксоидной ткани, являющейся питательной средой для развития инфекции. В этот период воспалительный процесс в среднем ухе нередко возникает из-за попадания в барабанную полость через слуховую трубу околоплодной жидкости во время родов. У грудных детей механизм инфицирования тот же, но в среднее ухо может попадать не только инфекция из носа и носоглотки, но и пищевые массы при срыгивании. Этому способствует и то, что в детском возрасте слуховая труба широкая и короткая. Возможен и другой механизм возникновения среднего отита: височная кость у новорожденных и грудных детей богато васкуляризована, содержит большое количество костного мозга, и воспаление в ухе может носить характер остеомиелита. Причинами острого среднего отита у детей часто являются инфекционные заболевания (корь, скарлатина, грипп); источником инфицирования могут быть аденоиды, в которых нередко вегетируют вирусы, вызывающие воспалительный процесс в среднем ухе. Механическое закрытие устья слуховой трубы аденоидными разращениями тоже следует учитывать при решении вопроса о причине среднего отита у ребенка.

Клиническая картина. У грудного ребенка проявления острого среднего отита могут быть выражены слабо. Однако поведение ребенка, у

которого болит ухо, значительно отличается от поведения взрослого: он часто вскрикивает, отказывается брать грудь из-за болезненного глотания, трется больным ухом о руку матери. Начиная с года, когда ребенок уже сам может определить локализацию боли, врач довольно легко устанавливает очаг заболевания. Основные симптомы в этом возрасте – болезненность при надавливании на козелок (кость слухового прохода еще не сформировалась), высокая температура тела (39,5-40 °С). Поведение ребенка со средним отитом почти всегда угнетенное, он много спит, нарушается функция желудочно-кишечного тракта, появляются понос, рвота, ребенок сильно худеет. Следует иметь в виду возможность появления менингеальных симптомов, сопровождающихся затемнением сознания. Такое состояние в отличие от менингита называется менингизмом и развивается не за счет воспаления мозговых оболочек, а вследствие интоксикации центральной нервной системы. Менингизм исчезает сразу же, как только произойдут перфорация барабанной перепонки и опорожнение от гноя полостей среднего уха.

Острый средний отит у детей проходит те же стадии, что и у взрослых. Особенностью отитов в детском возрасте является то, что у них чаще, чем у взрослых, излечение наступает без перфорации барабанной перепонки, благодаря большей ее резистентности, высокой всасывающей способности слизистой оболочки барабанной полости и более легкому оттоку через широкую и короткую слуховую трубу.

Диагностика основывается на данных общего обследования и отоскопической картине. Следует учитывать, что у грудных детей барабанная перепонка легко краснеет после очистки уха и при любом крике ребенка. У детей старшего возраста отоскопическая картина сходна с картиной у взрослых. Более толстая, мутная барабанная перепонка у детей не всегда отражает состояние барабанной полости, поскольку эпидермис, покрывающий ее, лежит толстым слоем, легко отторгается и скрывает гиперемию. При продолжающемся гноетечении дифференциальная диагностика должна проводиться между средним и наружным отитом.

Предупреждение заболеваний среднего уха должно проводиться со дня рождения, оно состоит из комплекса мероприятий как общего, так и индивидуального характера в зависимости от возраста, состояния питания, условий быта ребенка и т.д.

Мероприятия общего характера: организация общего гигиенического режима и питания, предупреждение острых катаров верхних дыхательных путей и гриппозной инфекции (в частности, посредством антигриппозных прививок) – являются основой профилактики отитов у детей и повышения сопротивляемости организма ребенка. К этим мероприятиям относятся также закаливание организма, частые прогулки на открытом воздухе, пребывание ребенка в светлом, сухом, хорошо проветриваемом, теплом помещении, водные процедуры, правильный режим питания, богатая витаминами и соответствующая возрасту диета. В детских учреждениях нужно широко применять УФ-облучение помещений и детей, особенно страдающих рахитом. Борьба с рахитом, диатезами является одной из важных мер предупреждения отитов.

Особого внимания требует профилактика заболеваний носа и носоглотки, так как они во многом обусловливают возникновение воспалительных изменений в среднем ухе у детей.

Одной из мер предупреждения отита является соблюдение гигиенических правил кормления и ухода за грудными детьми. Заболевший персонал не должен допускаться к детям. Для профилактики отита проводят санацию верхних дыхательных путей, чтобы своевременно восстановить нормальное носовое дыхание (удаление аденоидных разращений, устранение воспаления слизистой оболочки носа и носоглотки и т.д.). При лечении воспалительных заболеваний среднего уха у ребенка необходимо следить за слуховой функцией, так как своевременное выявление тугоухости и раннее лечение ее позволяют получить наилучший результат.

Хронический гнойный средний отит. Для хронического гнойного воспаления среднего уха характерно наличие стойкого прободения барабанной перепонки, постоянное или периодическое гноетечение из уха, а также различной степени понижение слуха. Однако в ряде случаев выделения гноя могут отсутствовать в течение многих лет, что не указывает на прекращение заболевания.

Этиология. Хронический гнойный средний отит обычно является продолжением острого гнойного отита, который не излечивается больше месяца вследствие различных причин. Часто переход острого среднего отита в хронический обусловливается тяжело протекающим острым патологическим процессом в среднем ухе, что зависит от вирулентности и характера инфекции, пониженной сопротивляемости организма, наблюдаемой при хронических специфических и неспецифических инфекциях, заболеваниях крови, рахите, диабете и

т.д. Существенную роль в развитии хронического среднего отита играет патологическое состояние верхних дыхательных путей, например аденоидные разращения, искривление перегородки носа, хронический синуит, гипертрофический ринит и т.д., особенно если эти заболевания вызывают нарушение функции слуховой трубы, затрудняют носовое дыхание. Имеет значение также недостаточно эффективная терапия острого среднего отита.В некоторых случаях гнойное воспаление среднего уха с самого начала приобретает черты хронического процесса, например, при некротических формах среднего отита (в настоящее время встречаются редко), вялопротекающем отите с перфорацией в ненатянутой части барабанной перепонки, который в дальнейшем часто сопровождается холестеатомой, при туберкулезе.

Клиническая картина. По клиническому течению и тяжести заболевания хронический гнойный средний отит делят на две формы - мезотимпанит и эпитимпанит. Эти формы отличаются друг от друга прежде всего тем, что первая – мезотимпанит – характеризуется относительной доброкачественностью течения, а вторая – эпитимпанит – всегда имеет недоброкачественное течение. Основным морфологическим критерием этих форм служит один фактор – вовлечение в деструктивный (кариозный) процесс кости; при мезотимпаните в воспалении участвует слизистая оболочка, а кость не поражена кариесом; при эпитимпаните наряду с хроническим воспалением слизистой оболочки имеется деструкция (кариес) кости. Клинически основное различие состоит в том, что течение мезотимпанита более легкое и сопровождается центральной (некраевой) перфорацией барабанной перепонки, а эпитимпанит имеет более глубокое поражение местных тканей и сопровождается краевой перфорацией, т.е. в каком-то месте краем перфорации является кость.

Воспалительные и невоспалительные заболевания внутреннего уха. *Отосклероз*. Одной из частых причин тугоухости является отосклероз. Морфологическим субстратом его служит ограниченный остеодистрофический процесс, представленный мелкими единичными очагами или одним очагом новообразованной костной ткани в стенках обоих ушных лабиринтов. Эти очаги располагаются относительно симметрично в костных капсулах внутреннего уха и постепенно растут, замещая спонгиозной или плотной, с чужеродной структурой, костью стенку капсулы лабиринта. В значительной части случаев отосклеротический очаг локализуется впереди окна преддверия и при

своем росте распространяется на стапедовестибулярное соединение, переднюю ножку стремени и т.д., что нарушает подвижность стремени. При этом возникают тугоухость и шум в ухе, как правило, сначала в одном ухе, а затем, спустя месяцы или годы, – в другом. Такая форма отосклероза называется клинической. Если отосклеротические очаги локализуются вне окон лабиринта и не дают клинических проявлений, возникает гистологическая форма отосклероза, обнаруживаемая лишь при гистологическом исследовании секционного материала.

При отосклерозе обычно наблюдаются в той или иной степени выраженные дистрофические изменения во многих тканях височных костей, в патологический процесс вовлекаются все отделы стремени. Наиболее часто (80-85 %) отосклероз встречается у женщин, начало заболевания в 70 % случаев у людей в возрасте от 20 до 40 лет. Отосклероз относят к наследственным заболеваниям. Различные факторы внутренней и внешней среды часто играют активизирующую роль в его возникновении и течении, например беременность и роды, длительное пребывание в шумных условиях и т.д.

Основной аудиологический признак отосклероза – значительное повышение порогов воздушной проводимости, как правило, вначале на одно, а затем и на второе ухо. Повышение порогов костной проводимости более чем у 90 % больных выражено в значительно меньшей степени или костная проводимость остается какое то время нормальной.

Клиническая картина и классификация. Учитывая, что главным проявлением отосклероза служат понижение слуха на оба уха и шум в ушах, а возможности хирургического его лечения зависят от сохранности звуковоспринимающего аппарата, в основу классификации заболевания положена оценка состояния звуковое приятия. По степени его поражения выделяют 3 клинические формы отосклероза; тимпанальную, смешанную и кохлеарную. Ухудшение воздушной и костной проводимости учитывается по величине костновоздушного интервала на аудиограмме (кохлеарный резерв) применительно к каждому больному.

При тимпанальной форме заболевания костное проведение находится в пределах, близких к норме, пороги восприятия звуковых частот по кости от 125 до 8000 Гц не превышают 20 дБ. Обычно воздушное проведение при этом находится на более высоком уровне (воздушные пороги по всей тональной шкале повышены до 50-60 дБ), а костно-

воздушный разрыв равен 30-45 дБ. Если при тимпанальной форме отосклероза хирургическое лечение улучшит звукопроведение до уровня восприятия звука по кости, то с социальной точки зрения слух будет отличным или хорошим.

При смешанной форме отосклероза пороги костного проведения находятся в пределах 21-40 дБ. Обычно кривая костного проведения лишь в какойто части зоны частот доходит до 40 дБ, в то время как на остальные частоты пороги звукопроведения по кости ниже. Костновоздушный интервал на аудиограмме обычно в пределах 30-40 дБ. Улучшение воздушного проведения звука до костного оперативным путем у больных со смешанной формой отосклероза приводит к улучшению слуха до уровня социально хорошего и удовлетворительного.

Кохлеарная форма отосклероза характеризуется более глубоким поражением звуковосприятия: кривая костного проведения в той или иной зоне частот переходит границу 40 дБ. Костновоздушный разрыв здесь также может быть довольно большим – 25-35 дБ, однако хирургическое восстановление воздушного звукопроведения до костного, как правило, не может улучшить слух до полной социальной потребности. Вместе с тем улучшение слуха и в этих условиях приносит больному большое облегчение.

Тимпанальная форма встречается примерно у 37%, смешанная – у 34%, кохлеарная – у 29% больных отосклерозом. По нарастанию симптомов различают быструю, или скоротечную, форму отосклероза (около 11% больных), медленную (68%) и скачкообразную (21%).

В течении болезни выделяют 3 периода:

1) начальный,

2) выраженного проявления всех основных симптомов и

3) терминальный.

Срок и быстрота наступления этих периодов не имеют четких границ. Болезнь может на многие годы оставаться в начальном или выраженном периоде, а конечный, терминальный, период в большинстве случаев вообще не наступает. В 1-ом периоде отосклероза появляются односторонний субъективный шум и небольшое понижение слуха, как правило, на одно ухо. В большинстве случаев 1-й период продолжается 2-3 года. Второй период характеризуется значительным ухудшением слуха на одно и в меньшей степени на второе ухо, часто с одновременным появлением шума и во втором ухе.

Продолжительность 2-го периода при медленной и скачкообразной формах заболевания может исчисляться десятками лет. Терминальный (3й) период отосклероза, заключающийся в глубокой тугоухости, чаще всего отмечается при скоротечной форме заболевания, когда на первый план выступают грубые перцептивные поражения функции уха. Лечение в этот период пока остается бесперспективным.

Отосклероз является двусторонним заболеванием, однако в редких случаях отосклеротический очаг в одном ухе длительное время не распространяется на кольцевидную связку основания стремени и клинически регистрируется односторонний отосклероз (примерно у 5 % больных).

Типичны жалобы на понижение слуха различной степени и шум в ушах, обычно больше выраженные на одно ухо. Жалобы на головокружение при отосклерозе относительно редки, однако функция вестибулярного аппарата при этом претерпевает определенные изменения. Понижение слуха и шум в ушах чаще нарастают медленно, иногда скачкообразно. В анамнезе характерными для отосклероза могут быть сведения о начале или усилении шума в ушах и понижении слуха во время беременности и после родов. У ряда больных в анамнезе имеются указания на различные факторы, которые предшествовали началу заболевания и могли способствовать его возникновению. Среди них беременность и роды, инфекционные и другие общие заболевания, длительное пребывание в шумных условиях. Те или иные заболевания или факторы могут оказывать активизирующее влияние на начало и течение отосклероза. Из анамнеза нередко выясняется, что близкие родственники больного отосклерозом также страдали тугоухостью.

Травмы уха. Повреждения уха возникают при воздействии самых разнообразных факторов как в мирное время (бытовые, производственные, транспортные, спортивные травмы и др.), так и особенно часто во время войны. При травме могут быть повреждены различные участки уха. Однако чаще наблюдаются комбинированные травмы, когда повреждаются и соседние с ухом органы. Среди повреждающих факторов наиболее частыми являются механические, химические и термические.

Более редко встречаются повреждения лучистой энергией – так называемая актинотравма. Особое место среди повреждающих факторов занимают чрезмерное акустическое воздействие; вибрации и перепады атмосферного давления. При подобных видах травм нередко возникают как нарушения в среднем ухе, так и дегенеративные изменения в рецепторном аппарате внутреннего уха. Повреждения

могут быть поверхностными, когда травмируются только мягкие ткани уха без нарушения костей (наружное ухо, кожа наружного слухового прохода и барабанная перепонка), и глубокими, которые сопровождаются трещинами, переломами пирамиды височной кости и т.д. Последние могут быть диагностированы при помощи рентгенологического исследования (особенно эффективна компьютерная томография височной кости) и на основании ряда клинических симптомов.

6.3. РАЗВИТИЕ РЕЧИ У ДЕТЕЙ. ПАТОЛОГИЯ ОРГАНА РЕЧИ

Для появления речи и ее совершенствования необходимо созревание соответствующих участков коры (**центров речи**):

– *в теменно-затылочной области* (поля 39 и 40 по Бродману, благодаря которым воспринимается словоформа),

– *в височно-затылочной* (поле 37, позволяющее узнавать буквы),

– *височной области* (поля 21 и 22, или центры Вернике, с помощью которых осуществляется восприятие фонем),

– *в лобной доле* (поле 44 – центр Брока или речедвигательный центр; поле 45 – центр выработки внутренней программы речи),

– *центров, управляющих мышцами губ, щек, языка, гортани.*

Развитие этих структур идет после рождения и во многом зависит от среды. При отсутствии человеческого общения или при резком его ограничении эти центры не развиваются. В процессе обычного стандартного воспитания раньше всего развиваются сенсорные центры речи, затем – моторные и смысловые. До 6 месяцев центры речи, т.е. центры II сигнальной системы еще не сформированы, хотя предпосылки для их развития возникают уже на 2-4-м месяце, что проявляется в гулении ребенка. Впервые условный рефлекс на слово как на сигнал II системы можно выработать в 6 мес. Это – начало развития II сигнальной системы и речи.

В становлении речи выделяют следующие этапы.

1) *Подготовительный этап,* или этап гуления и лепета, т.е. произношения отдельных звуков и слогов (от 2-4 мес. до 6 мес.).

2) Этап возникновения *сенсорной речи,* т.е. проявления первых признаков условного рефлекса на слово, на его смысл (6-8 мес.); например, в ответ на фразу "сделай ладушки" ребенок выполняет эту просьбу. Такая реакция носит название "слово-непосредственный ответ".

3) Этап возникновения *моторной речи,* т.е. произношение осмысленного слова, или этап освобождения слова от других компонентов (10-12 мес).

До 12 месяцев словарный запас ребенка составляет 10-12 слов, в 18 мес. – 30-40 слов, в 24 мес. – 200-300 слов, в 36 мес. – 500-700, а в отдельных случаях – 1500 слов.

Третий этап проходит сложную эволюцию: ребенок обучается произносить первые простые, состоящие из 2-3 слов фразы и предложения, усваивает падежные окончания (2-й год), произносит сложные предложения и первые рассказы (1,5-2 года).

4) В возрасте 1,5-2 года возникают реакции типа "непосредственный раздражитель (сигнал) – слово", а в 2-3 года реакция типа "слово-слово", т.е. происходит становление *коммуникативной функции речи.*

5) К 6-7 годам появляется способность к *семантической (внутренней) речи,* т.е. к мышлению. К этому времени появляется возможность формирования содержательной устной речи, а также освоения письменной речи.

В процессе онтогенеза растет *степень обобщения:* на 2-м году жизни слово выступает как символ первой степени, как отражение конкретной вещи или предмета, на 2-3-м году оно выступает уже как символ второй степени ("Катя– это кукла"), на 3-4-м году – как символ третьего порядка ("игрушки – это куклы, кубики, пирамиды"), на 4-5-м году – как отражение более высокой степени обобщения ("вещи – это игрушки, одежда, мебель").

Становление речи – это вариант выработки особого класса условных рефлексов, которые мы предлагаем называть интеллектуальными рефлексами. Механизм становления речи, по сути, отражает процесс выработки условного рефлекса. Скорость этого процесса удивительно высокая – *ребенок за 1-2 года овладевает основами русского языка – одного из сложнейших языков мира.* Очевидно, что лимитирующим фактором этого процесса, с одной стороны, является скорость созревания центров речи, а с другой – интенсивность общения взрослых с ребенком, так как в основе развития речи лежат звукоподражание, способность выработки условного рефлекса на слово, а также способность к дифференцировочному торможению. Важную роль в становлении речи имеет фонд оперантных условных рефлексов – чем он выше, тем

успешнее идет становление речи. Поэтому занятие физической культурой, рисованием, пением, а также обучение игре на музыкальных инструментах – все это способствует развитию речи, в том числе внутренней речи как основы мышления.

Патология органа речи. *Гнусавость* – патологическое изменение тембра голоса и искаженное произношение звуков речи, обусловленное нарушением нормального участия носовой полости в процессах голосо– и речеобразования. Различают два вида гнусавости – открытую и закрытую. При открытой гнусавости во время произнесения всех звуков речи воздух проходит не только через рот, но и через нос. При закрытой гнусавости воздух проходит только через рот.

Полная двусторонняя атрезия носа, а также другие патологические процессы, вызывающие нарушение проходимости носовой полости, приводят к полному или частичному выключению носового резонанса. Возникает закрытая гнусавость. В этих случаях голос лишается ряда своих обертонов, звучит глухо.

Если препятствие, вызывающее закрытие носовой полости, находится в задних отделах носа или в носоглотке, то говорят о задней закрытой гнусавости. При наличии препятствий в передних отделах полости носа возникает передняя закрытая гнусавость. При передней закрытой гнусавости носовой резонанс иногда в той или иной мере сохраняется.

В ряде случаев закрытая гнусавость наблюдается и без нарушения проходимости носовой полости для воздуха. Тогда говорят о функциональной закрытой гнусавости. Такой вид гнусавости возникает иногда у глухонемых в результате отсутствия у них слухового контроля над произношением.

Лечение закрытой гнусавости заключается в оперативном устранении препятствий в носу и носоглотке. После оперативного вмешательства необходимо проводить логопедические упражнения; при функциональной закрытой гнусавости успех достигается одной логопедической работой.

Открытая гнусавость встречается значительно чаще закрытой. При нормальном произнесении всех звуков речи, кроме носовых, мягкое небо обычно примыкает к задней стенке глотки и тем самым разобщает ротовую часть глотки с носоглоткой. Вследствие такого разобщения струя воздуха, образующаяся при звукопроизнесении, направляется через рот. И тогда звуки речи приобретают свой нормальный тембр.

Этот тембр не искажается в заметной степени и в тех случаях, когда мягкое небо при своем сокращении несколько отступает от задней стенки глотки, оставляя здесь лишь небольшую (3-5 мм) щель. Голосовая струя воздуха и в этом случае направляется не в нос через узкую щель, а в рот через широкий просвет зева; Речь приобретает гнусавый оттенок, только если значительная часть воздуха попадает в нос. Это происходит обычно при таких дефектах твердого и мягкого неба, как врожденные расщелины, укорочение мягкого неба, параличи и парезы небной занавески и пр.

Открытая гнусавость, так же как и закрытая, нередко бывает функциональной. Такой характер имеет, в частности, открытая гнусавость, остающаяся после устранения механических причин, препятствующих нормальному функционированию мягкого неба, например после удаления увеличенных миндалин. Иногда открытая гнусавость, как и закрытая, наблюдается у глухонемых.

При открытой гнусавости, обусловленной дефектами твердого и мягкого неба, проводится соответствующее лечение.

Заболевания полости рта. Из заболеваний полости рта наибольшее практическое значение в отношении влияния на функцию голосо– и речеобразования имеют аномалии развития органов артикуляции – губ, твердого и мягкого неба, языка, челюстей и зубов.

Дефекты губ и неба. Наиболее частыми аномалиями развития губ и неба являются щелевые дефекты верхней губы и неба, возникающие вследствие задержки слияния эмбриональных зачатков, образующих эти части полости рта.

В зависимости от выраженности нарушения эмбрионального развития получаются различные степени аномалии. Более легкими являются расщелины верхней губы, которые могут быть односторонними и двусторонними. Односторонняя расщелина располагается обычно на линии, соответствующей промежутку между клыком и боковым резцом, чаще с левой стороны. Она может быть полной, когда проходит через всю губу и соединяется с носовым отверстием, или неполной, достигающей половины или двух третей губы. Двусторонняя расщелина расположена чаще всего симметрично и разделяет верхнюю губу на три части – две бо-ковые и одну среднюю.

При расщелинах губы наблюдаются также аномалии расположения и числа зубов.

В более выраженных случаях одновременно с расщелиной верхней губы наблюдается расщелина альвеолярного отростка, односторонняя

или двусторонняя, в зависимости от того, имеется ли одностороннее или двустороннее несрастание межчелюстной (резцовой) кости.

Наиболее тяжелой аномалией является полное двустороннее расщеп-ление верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба на всем их протяжении. Полное расщепление губы, альвеолярного отростка и неба может быть и односторонним, когда только одна сторона межчелюст-ной кости сращена с альвеолярным отростком верхней челюсти. При полной двусторонней расщелине межчелюстная кость обычно выступает вперед.

Расщелина мягкого неба проходит по средней линии. В наиболее легких случаях отмечается лишь намек на расщепление неба, выражающийся в раздвоении кончика язычка.

Иногда дефект мышечного слоя мягкого неба прикрыт нормальной слизистой оболочкой, а в некоторых случаях слизистая оболочка может закрывать и щелинный дефект твердого неба. Такие небные расщелины носят название субмукозных (подслизистых).

Врожденные щелевые дефекты губы и неба значительно нарушают питание новорожденных детей. Ребенок не может сосать грудь и соску, пища легко попадает в носовую полость, у него появляются кашель и рвота. Попадание пищи в дыхательные пути вызывает воспаление бронхов и легких. Эти осложнения и нарушения питания могут быть причиной смертности среди таких детей. У выживших в дальнейшем возникают нарушения речи: она приобретает гнусавый оттенок, становится глухой и недостаточно внятной.

Расщелины верхней губы и неба известны в быту и даже описаны в некоторых руководствах под названием "заячьей губы" или "волчьей пасти". Такие грубые термины являются пережитком средневековья и должны быть изъяты из обращения как оскорбительные для человека.

К числу врожденных дефектов относятся и укорочение мягкого неба, и укорочение или полное отсутствие язычка. Эти дефекты могут, однако, возникать и в результате воспалительных процессов, сопровождающихся изъязвлением слизистой оболочки с последующим ее рубцеванием (например, при сифилисе).

Лечение расщелин губы и неба преимущественно хирургическое. Оно заключается в пластическом закрытии имеющегося дефекта посредством лоскута, взятого из соседних мягких тканей, или путем сшивания несросшихся частей. Срок оперативного вмешательства зависит от тяжести нарушения физиологических функций и от состояния

ребенка. Зашивание расщелины губы показано в первые месяцы и даже первые дни жизни. Однако операцию при расщелине неба большинство хирургов производит в возрасте 2-3 лет, т.е. в том периоде, когда заканчивается прорезывание молочных зубов, а некоторые специалисты откладывают эту операцию на еще более поздние сроки – до 7-8 лет.

В тех случаях, когда операция почему-либо не может быть про-изведена (тяжелое состояние ребенка, несогласие родителей на операцию, отсутствие достаточного материала для пластики), закрытие дефекта твердого и мягкого неба производится посредством специально изготовляемых протезов– обтураторов.

Протез, разумеется, менее совершенный способ закрытия щелевого дефекта, чем операция, так как в связи с ростом ребенка протез приходится все время переделывать или заменять новым. Он требует постоянного ухода, и, кроме того, будучи инородным телом во рту, протез вызывает неприятные ощущения.

Дефекты языка. К аномалиям развития языка относится прежде всего полное его отсутствие, или аглоссия. К врожденным дефектам развития относятся также недоразвитие языка, когда размеры его оказываются чрезмерно малыми (микроглоссия), и ненормально большой язык (макроглоссия), когда в результате мышечной гипертрофии язык может быть увеличен настолько, что не помещается во рту и выступает наружу между зубами. Иногда увеличение языка бывает не врожденным, а возникает в результате опухоли (лимфангиома).

Сравнительно частым дефектом развития является врожденное укорочение уздечки языка. При этом дефекте движения языка могут быть затруднены, так как слишком короткая уздечка тянет его ко дну полости рта. Простое рассечение уздечки с тщательной остановкой кровотечения полностью ликвидирует этот дефект развития.

Дефекты челюстей и зубов. Дефекты развития челюстей и зубного ряда чаще всего проявляются в виде аномалий прикуса.

Нормальным считается такой прикус, при котором верхняя зубная дуга несколько больше нижней, нижние передние зубы слегка прикрываются верхними, все зубы верхнего ряда соприкасаются с соответствующими зубами нижнего ряда.

Аномалии прикуса могут иметь различные варианты.

1. *Прогнатия* – верхняя челюсть и верхняя зубная дуга сильно выдвинуты вперед, нижние передние зубы расположены далеко позади

верхних. Вследствие отсутствия естественной опоры в виде зубов-антагонистов нижние передние зубы удлиняются и достигают иногда твердого неба. Нормальные соотношения между жевательными (коренными) зубами сохранены.

2. *Прогения* характеризуется значительным развитием нижней челюсти. Передние зубы нижней челюсти расположены впереди соответствующих зубов верхней челюсти.

3. *Открытый прикус* характеризуется наличием свободного промежутка между зубами верхней и нижней челюстей при сомкнутом их положении. В одних случаях промежуток образуется между передними зубами, в то время как задние зубы могут смыкаться нормально. Это так называемый передний открытый прикус; в других случаях имеется промежуток между боковыми (коренными) зубами, а передние артикулируют нормально – боковой открытый прикус;

Кроме перечисленных аномалий прикуса наблюдаются и другие отклонения в строении зубного ряда: редко поставленные зубы; отсутствие тех или иных зубов; изменение формы зубов (клиновидные зубы); деформированные края зубов (зазубренные зубы, зубы с полулунной вырезкой); зубы, косо расположенные или расположенные вне зубного ряда; лишние зубы и др.

Нервно-мышечные нарушения. Нарушения нормальной подвижности губ и щек наблюдаются обычно в результате паралича лицевого нерва. Одной из причин поражения лицевого нерва является воспаление среднего уха, так как лицевой нерв проходит по костному каналу в непосредственной близости от барабанной полости. Из других причин паралича лицевого нерва следует отметить механические повреждения и гриппозную инфекцию, в развитии которой большую роль играет охлаждение ("простуда"). В некоторых случаях паралич лицевого нерва может являться одним из проявлений сложных органических поражений центральной нервной системы (например, кровоизлияния, опухоли).

Паралич лицевого нерва, как правило, бывает односторонним. Лицо при этом становится асимметричным: на стороне, соответствующей пораженному нерву, не закрывается глаз, не поднимается бровь, угол рта и щека опущены книзу, отведение губ и оскаливание зубов невозможны, весь рот перетянут на противоположную сторону. Попытки надуть щеки или издать свист не удаются, так как губы на стороне поражения не смыкаются и воздух свободно выходит через широкую

щель. При параличе лицевого нерва отмечается нарушение произношения губных согласных и лабиализованных гласных.

В большинстве случаев паралич лицевого нерва носит временный характер и при соответствующем лечении (электризация, медикаментозная терапия) подвижность полностью восстанавливается.

Иногда паралич оказывается стойким, но и в этих случаях путем сочетания физиотерапии, лечебной физкультуры и логопедических упражнений удается достичь значительной компенсации.

Нарушение движений языка может возникнуть в результате паралича подъязычного нерва. Причины такого паралича различны: травма, сдавление нерва опухолью, инфекционные болезни (грипп, ангина), заболевания центральной нервной системы. Паралич подъязычного нерва чаще бывает односторонним. Язык при высовывании отклоняется в здоровую сторону, все движения языка на стороне поражения затруднены; парализованная половина языка постепенно уменьшается в размерах вследствие наступающей мышечной атрофии.

Литература

1. Агаджанян, Н.А. Физиология человека / Агаджанян Н.А., Телль Л.З., Циркин В.И., Чеснокова С. А. – М., Н.Новгород, 2003.

2. Альтман, Я.А. Руководство по аудиологии. – М., 2003.

3. Астахов, Ю.С. Справочник врача-офтальмолога, – М., 2002.

4. Байдо, Е. С. Анатомия, физиология и патология органа зрения: Учебное пособие. – Великий Новгород, 2001.

5. Безруких М.М. Возрастная физиология (физиология развития ребенка). – М.: Академия, 2008.

6. Безруких, М.М. Трудности обучения младших школьников, имеющих нарушение психического здоровья / М.М. Безруких, С.П. Ефимова, Е.Н. Юркевич // Мир психологии. – 2003 – №4 (36). – С.211-217.

7. Богомильский, М.Р. Анатомия, физиология и патология органов слуха и речи / Богомильский М.Р., Орлов О.С. – М., 2008.

8. Болезни уха, горла, носа в детском возрасте / Под ред М.Р. Богомильского, В.Р. Чистяковой. – М., 2008.

9. Большаков, А.М. Общая гигиена / Большаков А.М., Новикова И.М. – М., 2002.

10. Большой психологический словарь / Под ред. Б.Г. Мещерякова, В.П. Зинченко. – М.: Прайм-Еврознак, 2003 – 672 с.

11. Бржевский, В.В. Роговично-конъюнктивальный ксероз / Бржевский В.В., Сомов Е.Е., – М., 2002.

12. Бровкина, А.Ф. Эндокринная офтальмология. – М., 2008.

13. Бугрименко, Е.А.. Готовность детей к школе. Диагностика психологии развития и коррекция его неблагоприятных вариантов / Е.А. Бугрименко, А.Л. Венгер. – Томск: Пеленг, 1992. – 62 с.

14. Бурменская, Т.В., Возрастно-психологическая консультация / Т.В. Бурменская, О.А. Карабанова, А.Г. Лидерс. – М.: Знание, 1990. – 43с.

15. Бусловская Л.К. Практикум по возрастной анатомии и физиологии. – Белгород: БелГУ, 2007.

16. Венгер, А.Л. Схема индивидуального обследования детей младшего школьного возраста / А.Л. Венгер. – М.: ВНИК Школа, 1989. – 80с.

17. Воинов, В.Б. Комплексная оценка уровня развития и состояния здоровья группы детей 1-2 классов обще образовательной школы / В.Б. Воинов // Валеология. – 2001. – № 2. – С. 40-46

18. Волкова, Г.А. Методика психолого-логопедического обследования детей с нарушениями речи. Вопросы дифференциальной диагностики. – М., 2007

19. Востроκнутов, Н.В. Школьная дезадаптация: ключевые проблемы диагностики и реабилитации / Н.В. Востроκнутов // Матер. Всерос. науч.-практ. конф.: Школьная дезадаптация: Эмоциональные и стрессовые расстройства у детей и подростков. – М., 1995. – С. 8-11.

20. Выготский, Л.С. Детская психология. Педология подростка Т.4. / Л.С. Выготский. – М.: Педагогика, 1984.– 432с.

21. Гамезо, М.В. Младший школьник. Психодиагностика и коррекция развития / М.В. Гамезо, В.С. Герасимова, Л.М. Орлова. – М.: Альфа, 1995. – 116 с.

22. Гербова, В.В. Развитие речи в детском саду. Программа и методические рекомендации. – М., 2006.

23. Грицинская, В.Л. Клинико-психологические аспекты адаптации первоклассников / В.Л. Грицинская, М.Ю. Галактионова // Бюллетень Сибирского отделения РАМН. – 2003. – №3. – С. 51-53.

24. Густов, А.В. Практическая нейроофтальмология / Густов А.В., Сиргианский А.И., – М., 2003.

25. Диль, Д.С. Отношения с детьми раннего возраста и адаптация к школе / Д.С. Диль, Э.А. Лемерайз // Психология обучения. – 1999. – №1. – С. 25-32

26. Долгих, Л.Ю. Влияние коммуникативной ситуации на мотивацию речепорождения младших школьников с умственной отсталостью автореф. дис. ... канд. психол. наук : – М., 2003.

27. Дорожевец, Т.В. Изучение школьной дезадаптации / Т.В. Дорожевец. – Витебск: Изд-во ВГУ, 1995. – 182с.

28. Дубровина, Т.Н., Сильвестру А.И. Учёт психофизиологических особенностей 6-летних детей в процессе обучения / Т.Н. Дубровина, А.И. Сильвестру. – Кишенёв, 1986. – 42с.

29. Дубровский В.И. Спортивная физиология. – М.: Владос, 2005.

30. Дуглас, Дж. Глаукома. – М., 2010.

31. Егоров, Е.А. Клинические лекции по офтальмологии / Егоров Е.А., Басинский С.Н. – М., 2007.

32. Егорова, Е.А. Неотложная офтольмалогия. – М., 2005.

33. Егорова, Е.А. Офтальмологические проявления общих болезней / Егорова Е.А., Ставицкая Т.В., Тутаева Е.С. – М., 2009.

34. Еремин В.А., Сейфулина Г.В. Анатомия, физиология и патология органов зрения, слуха, речи (профессиональная переподготовка): учебное пособие. – Ставрополь, 2010. – 114 с.

35. Ермолаев Ю.А.: Возрастная физиология. – М.: СпортАкадемПресс, 2001.

36. Запорожец, А.В. Значение ранних периодов детства для формирования детской личности / А.В. Запорожец // Хрестоматия по возрастной и педагогической психологии / Под ред. Д.И. Фельдштейна. – М.: Международная педагогическая академия, 1994. – С. 23-26.

37. Ильякова, Н.Е. Постановочные зонды в коррекции звукопроизношения. Пособие для логопедов дошкольных, школьных и медицинских учреждений. – М., 2006.

38. Индивидуальные варианты развития младшего школьника / Под ред. Занкова А.В., М.В. Зверевой. – М.: Педагогика, 1973. – 176 с.

39. Каган, В.Е. Психогенные формы школьной дезадаптации / В.Е.Каган // Вопросы психологии. – 1984 – №4. – С. 28-30.

40. Капитан, Т.В. Пропедевтика детских болезней. – М. , 2006.

41. Караулова Л.К. Физиология. – М.: Академия, 2009.

42. Катаргина, Л.А. Задачи и проблемы организации раннего выявления и лечения ретинопатии недоношенных // Вопросы практической педиатрии. – 2007. – Т.1. – № 1. – С.22-27.

43. Киселева Л. Т. Значение формирования медико-биологических компетенций при подготовке педагогов-дефектологов // Научно-методический электронный журнал "Концепт". – 2017.

44. Колмыков, В.Н. Диагностика уровня мышления первоклассников / В.Н. Колмыков. – Воронеж: Изд-во ВОИПКРО, 1999. – 53с.

45. Коломинский, Я.Л. Учителю о психологии детей шестилетнего возраста / Я.Л. Коломинский, Е.А. Панько. – М.: Просвещение, 1988. – 190с.

46. Компаниец, В.В. Психолого-педагогическая характеристика микропериодов младшего школьного возраста: Дис... канд. псих. наук. – Киев, 1987. – 213 с.

47. Лангмейр, Й. Психологическая депривация в детском возрасте / Й. Лангмейр, З. Матейчек; пер. с чеш. Г.А.Овсянникова. – Прага: Авиценум, 1984. – 314 с.

48. Леонтьев, А.Н. Проблемы развития психики / А.Н. Леонтьев, В.В. Давыдов. // Проблемы развития психики. – 4-е изд. – М.: Изд-во Моск. ун-та, 1981. – 584 с.

49. Логопедия: Учебник для вузов / Под ред. Л. С. Волковой. – М., 2004.

50. Лусканова, Н.Г. Методы исследования детей с трудностями в обучении / Н.Г. Лусканова. – М.: Фолиум, 1999. – 64с.

51. Максаков, А.И. Развитие правильной речи ребенка в семье. – М., 2008.

52. Назарова, Ю.В. Активизация нравственного развития подростков с тяжелыми нарушениями речи: автореф. дис. ... канд. психол. наук. – М., 2006. – 23. с.

53. Нейман, Л. В. Анатомия, физиология и патология органов слуха и речи: Учебник для вузов / Нейман Л. В., Богомильский М. Р., – М., 2001.

54. Олвер, Д. Наглядная офтальмологи / Под ред. Е.А. Егорова. – М., 2009.

55. Орлова, О.С. Нарушения голоса. – М., 2008.

56. Особенности психического развития детей 6-7 лет / под ред. Д.Б. Эльконина, А.А. Венгера. – М., 1988.– 136с.

57. Патофизиология / Под ред. А.И. Воложина, Г.В. Порядина. – М., 2006.

58. Погребняк Т.А. Практикум по возрастной анатомии и физиологии. – Белгород: БелГУ, 2009.

59. Поливара, З.В. Дифференциальная диагностика речевых дисфункций у детей дошкольного возраста. – Тюмень, 2007.

60. Приходько, О. Г. Логопедический массаж при коррекции дизартрических нарушений речи у детей раннего и дошкольного возраста. – М., 2008.

61. Пропедевтика детских болезней / Под ред А.Н. Геппе, Н.С. Подчерняевой. – М., 2008.

62. Рабунский, Е.С. Индивидуальный подход в процессе обучения школьников / Е.С. Рабунский. М.: Педагогика, 1975. 250с.

63. Сейфулина Г.В., Морозова Т.П. Возрастная анатомия, физиология и гигиена (профессиональная переподготовка): учебное пособие. – Ставрополь, 2017. – 135 с.

64. Семаго, М.М. Всеобъемлющий диагноз / М.М. Семаго // Школьный психолог. № 12. – 2000. С.4 6

65. Солодков А.С. Физиология человека. Общая. Спортивная. Возрастная. – М.: Советский спорт, 2008.

66. Столбовская О.В. Биорегуляция процессов старения. – Ульяновск: УлГУ, 2006.

67. Тинькова Е.Л. и соавтор. Особенности проявления психофизиологических состояний в возрастном аспекте: монография. – Ставрополь, 2015. – 204 с.

68. Хрипкова, А..Г. Здоровье школьников / А..Г Хрипкова // Биология в школе. – 1997. – №2. – С.13.

69. Чернявских С.Д. Лабораторный практикум по возрастной физиологии и геронтологии. – Белгород: БелГУ, 2008.

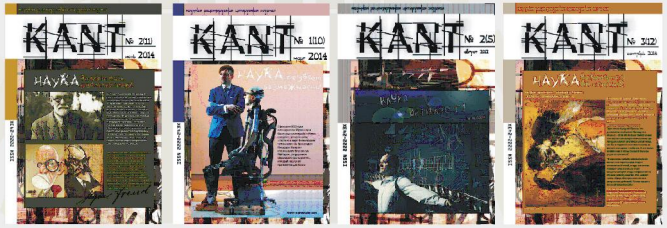
70. Шапарь, В.Б. Новейший психологический словарь / В.Б. Шапарь, В.Е. Россоха / Под ред. В.Б. Шапаря.– 3-е изд.– Ростов н/Д: Феникс, 2007. – 806 с.

Научный рецензируемый цитируемый журнал «KANT» (ISSN 2222-243X) – политематическое общероссийское издание на русском языке – принимает к публикации ранее не издававшиеся (в том числе в электронном виде) статьи по различным областям экономической и социально-гуманитарной сфер жизнедеятельности общества, а также рецензии на научные и библиографические издания. Журнал выходит с периодичностью четыре раза в год (март, июнь, сентябрь, декабрь).

KANT включен в список рецензируемых журналов ВАК России по следующим отраслям науки: 08.00.00 Экономические науки; 13.00.00 Педагогические науки, 09.00.00 Философские науки

Журнал зарегистрирован РОСКОМНАДЗОРом (Свидетельство о регистрации СМИ ПИ № ФС77-46325 от 26 августа 2011 года) и включен в РИНЦ, полнотекстовые материалы статей отправляются в НАУЧНУЮ ЭЛЕКТРОННУЮ БИБЛИОТЕКУ после выхода печатной версии издания и появляются в открытом доступе в режиме эмбарго (через два года). В конце журнала авторам предлагается ознакомиться с условиями публикации и оформления статей.

С изданием и условиями публикации статей можно познакомиться на сайте stavrolit.ru или обратившись по электронному адресу: info@stavrolit.ru
Будем рады сотрудничеству!



Учебное издание

МЕДИКО-БИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ДЕФЕКТОЛОГИИ

Авторы-составители:

ТИНЬКОВА Елена Львовна
СЕЙФУЛИНА Галина Владимировна

в авторской редакции

Главный редактор **А.Д. Григорьева**
Дизайн обложки **М.А. Мирошниченко**
Техническое редактирование и верстка **П.В. Арсентьева**

Сдано в набор 26.10.2018. Подписано в печать 26.11.2018. Формат 60 x $84^{1}/_{16}$. Бумага офсетная.
Гарнитура Calibri. Уч.-изд. л. 8,65. Печ. л. 13,30. Тираж 50 экз. Заказ № 438.
Издательство «Ставролит», тел.: **8(962) 452-84-02**,
e-mail: **info@stavrolit.ru**, сайт: **stavrolit.ru**