

, СЪаг1е«. РейхаМс ЂеБаумшга! пенго1о|»у / СЪаг1е« ЭДШЬЬфеп. - Ат\$1ег<1ат: 8ну! РнЫ1сайе«, 1987. уо1. 1: СИшса! Ргшс1р1е8 / *гаг1. &от *Ђе Ви*сЪ Бу 8ЂеПа

Краткий обзор книги **Чарльза Ньекиктьена**

ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ ПОВЕДЕНЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Том I: Клинические принципы

Перевод с англ. М. Морозовой

Введение

Эта книга может служить пособием для широкого круга профессионалов, которые диагностируют, лечат и учат детей с различными поведенческими нарушениями. Это могут быть и специалисты, не связанные с медициной: психологи, специальные педагоги, логопеды, психотерапевты. Эта книга поможет им рассмотреть свою работу с точки зрения неврологии. Книга также сможет увеличить основу для командной работы профессионалов разных специальностей.

В чем смысл выделения поведенческой неврологии как дисциплины

Педиатрическая поведенческая неврология (1111Н) — область неврологии, направленная на установление связи между поведением, с одной стороны, и структурой и функцией мозга, с другой. ППН переносит эти связи в клинический контекст в случаях, когда дети имеют проблемы в обучении, поведении, внимании, контакте, речи или целенаправленных действиях. Дети с такими проблемами часто проходят мульти-дисциплинарную терапию. Поэтому необходимо, чтобы все специалисты, работающие с ребенком, смогли проводить неврологическое исследование и сопоставлять его данные с психологической и психиатрической информацией.

Связь поведенческой неврологии с другими дисциплинами

Клиническая поведенческая неврология является частью педиатрической неврологии, хотя практически в значительной мере пересекает границы педиатрии, нейропсихологии и специальной педагогики, и обычно требует командной работы специалистов. Поэтому все специалисты, работающие с ребенком (физиотерапевты, логопеды, специальные педагоги), должны быть знакомы с неврологической основой проблем ребенка, чтобы работать более эффективно.

Основные темы поведенческой неврологии

1. Речевые нарушения и дисфазия развития в особенности являются предвестниками, а также причинами трудностей в обучении и поведенческих расстройств.
2. Нарушение внимания и памяти в контексте гиперкинетического синдрома или синдрома дефицита внимания. Эти дети обычно относятся к страдающим минимальной мозговой дисфункцией. Этот термин не несет никакой функциональной информации и неприменим в клинической диагностике.
3. Диспраксии и другие двигательные проблемы должны быть определены как излечимые расстройства.
4. Нарушение невербальной коммуникации, такие как диспросодия, прозопагнозия, и невозможность производить понятные жесты.
5. Нарушения контакта и нарушения исследования реальности, проявляющиеся как аутизм и психозы. Вторичное аутоподобное поведение встречается чаще, чем первичный (ранний детский) аутизм, и также формирует различные детские психозы. Эти пять категорий нарушений могут проявляться по отдельности и в синд-ромальных комбинациях.

Поведение и его расстройства

Поведение в широком смысле включает всю наблюдаемую активность ребенка, особенно сложные акты (пракисис), речь, невербальную коммуникацию, социальное взаимодействие, игру, обучение. Поведение определяется следующими факторами:

Внутренние:

- Качественные различия структуры мозга, определяемые геномом или повреждением различного характера.
- Половые различия влияют на различия в структуре интеллекта, например при унилатеральном повреждении мозга.
 - Возраст в большой степени определяет поведение. Факторы, участвующие в обработке информации, такие как память и внимание, развиваются с возрастом.
 - Множественные связи структур мозга между собой определяют отсутствие прямой связи между структурой и функцией мозга.
 - Пластичность мозга, способная компенсировать возникшие структурные нарушения мозга.

Внешние:

- Окружение физическое и социальное.
 - Способ воздействия окружающей среды на ребенка.
 - Устойчивость ребенка к факторам внешней среды.
- С неврологической точки зрения поведение детей и связанные с ним проблемы могут быть классифицированы следующим образом:
- Движение и ориентация в жизненном пространстве.
 - Ручная деятельность с предметами и инструментами.
 - Формальные и содержательные аспекты игры.
 - Взаимоотношения, коммуникация и контакт.
 - Общие факторы поведения (настроение, инициатива, внимание, память, активность и другие).
 - Схоластическое обучение.
 - Знакомство с реальностью и ориентация.
 - Витальные функции (сон, еда, дыхание, контроль сфинктеров).

Обучение и его расстройства

В раннем возрасте поведение определяется созреванием памяти, которая служит для освоения навыков. Невербальная коммуникация опосредуется через систему пространственных движений и ориентацию тела в трехмерном пространстве. Речь и схоластическое обучение возможны только с созреванием латерализованной системы памяти, которая обеспечивает возможность концентрации внимания и запечатления фактов и семантических знаний. Обучение использует кодовую систему коммуникации, такую как речь и письмо. Оно требует также усвоения правил и способность к предметной манипуляции. Обучение состоит из следующих процессов:

- Сенсорное восприятие (внимание и запечатление).
- Запоминание.
- Распознавание.
- Сравнение.
- Обработка.

Нарушение любого из этих процессов приводит к трудностям обучения. Когнитивные нарушения приводят к первичным расстройствам обучения (письма, счета), а нарушения памяти, внимания, восприятия и мотивации — к вторичным.

Что такое развитие?

Развитие - это возраст-зависимое изменение структуры и функции (мозга). Включает неврологическое, нейрофизиологическое и биохимическое развитие. Можно также рассматривать развитие как процесс аффективного роста и обучения, который ребенок проходит, чтобы быть способным жить самодостаточной жизнью, реагируя адекватно на требования окружающего физического мира. Любой процесс обучения, особенно развитие речи, оформляется аффективным развитием. У маленьких детей аффективное и речевое развитие тесно связаны с моторным, так что граница между ними искусственна.

Корреляция с развитием нервной системы

Развитие нервной системы не предлагает физиологического объяснения развития поведения. Оно скорее дает указания на определенные возможности. Стимулы окружающей среды необходимы для реализации потенциала. Использование функции необходимо для созревания. В функционировании мозга можно отметить три тенденции развития: от подкорки к коре, справа налево и сзади наперед.

Целостность развития

Развитие не является непрерывным процессом. В нем есть периоды стабильности и даже регрессии. Неправильно думать, что нервная система ребенка функционирует недостаточно по сравнению со взрослой нервной системой. Может показаться, что ребенок обладает ограниченными моторными и поведенческими возможностями, но эти возможности оказываются адекватными для каждого возраста. Многие процессы развития протекают в мозге одновременно, но несинхронно и независимо друг от друга. Факторы окружающей среды также могут влиять на этот процесс.

Связи между процессами развития

В раннем возрасте мышление и память, речь и моторные навыки более тесно связаны друг с другом, а в старшем возрасте они более независимы.

Модели нарушений развития

Когнитивные функции в процессе развития из диффузно организованных становятся более локализованными. Они становятся более независимыми и более фиксированными. В то же время развиваются междомодальные ассоциации и символизация. Интегративные функции имеют в своей основе более глубинную нейронную структуру, менее локализованы и более устойчивы к повреждающим воздействиям. Клиническая картина нарушений зависит от возраста ребенка.

Клиническое мышление в поведенческой неврологии

Нозология

Нарушения поведения, которые основаны на парциальных дефектах мозга, могут иметь широкий круг причин и у каждого ребенка могут протекать различным образом.

Большинство хронических поведенческих нарушений представлены в виде синдромов и являются возраст-зависимыми. Прогноз может быть сделан о конкретном ребенке после наблюдения за течением заболевания на базе клинического опыта.

Этиология и патогенез

В поведенческой неврологии существуют четыре основные этиологические категории:

1. Генетические и хромосомные дефекты без видимых пороков мозга.
2. Пороки развития мозга.
3. Дефекты мозга из-за пре-, пери- и постнатального травматического повреждения.
4. Постнатально приобретенные дефекты мозга из-за таких процессов, как опухоли мозга, инфекционные заболевания или повреждения мозга из-за нейрометаболических заболеваний или дегенерации.

Исследование, ориентированное на этиологию

Проводятся биохимические, генетические, радиологические (МРТ) исследования. Показания к их проведению очень строгие из-за стресса, опасности для ребенка и стоимости исследования.

Исследования, ориентированные на патогенез

Проводятся неврологическое, нейропсихологическое, электрофизиологическое исследования, психиатрическое изучение анамнеза и наблюдение.

Показания к направлению и диагностическая процедура

Выявление и направление

Жалобы родителей и педагогов должны быть рассмотрены диагностом (семейный или школьный врач) и затем представлены неврологу или психиатру. Скрининговые исследования не должны заменять полного обследования. Лечение должно быть начато на ранних стадиях поведенческих нарушений.

Представление проблемы

Когда ребенок приходит к доктору для обследования, представление проблемы может содержать вопросы этиологии и патогенеза.

Диагностические термины

Формулировать диагноз лучше, исходя из трех аспектов:

- описательный или функциональный диагноз;
- локализационный диагноз;

- этиологический диагноз.

Цели неврологического исследования

Классическое неврологическое исследование во взрослой неврологии основано на суждении о полностью развитой НС. Тем не менее меньшая часть этого исследования применима к детям.

Неврологическое исследование ребенка

Неврологическое исследование ребенка сконцентрировано на процессе изменения. Цель его - подтвердить или исключить неврологический фон симптомов ребенка. Оно должно содержать тестирование всех функций адекватным, валидным и надежным образом.

Поведенческое неврологическое исследование

Нейропсихиатрическая оценка ребенка может быть эффективной, только если она проводится командой специалистов. Невролог может проводить исследование, так как только он может оценить праксис и соматогнозис в рамках общей моторной функции и чувствительности. Другие когнитивные функции невролог может оценить в общем, а более точное исследование лучше проведет специально обученный психолог или логопед.

Какая цель поведенческого неврологического исследования

Минимальные требования к поведенческому неврологическому исследованию следующие:

не пропустить важные симптомы, относящиеся к снижению развития;

не пропустить симптомы, относящиеся к наиболее важным видам хронических функциональных расстройств.

Цель неврологического исследования поведения и развития - составить заключение по следующим пунктам:

1. Моторная координация и праксис:

- Достигли ли элементарные моторные функции нормального уровня созревания и отклоняется ли их асимметрия от нормальной латерализации.
- Дает ли профиль латерализации указания на дисфункцию одного из полушарий.
- Есть ли предпосылки для одноручной манипуляции и двуручной координации.
- Имеет ли ребенок нормальный тонус и рефлекс и нет ли произвольных движений.
- Может ли ребенок хорошо конструировать и манипулировать в пространстве и может ли он пересекать среднюю линию.
- Не отказывается ли ребенок использовать одну руку.
- Может ли ребенок использовать объекты и инструменты, и может ли он воспроизводить действия.
- Может ли он производить действия в правильной последовательности.
- Имеется ли соответствующий возрасту ритм.
- Есть ли моторные предпосылки для речи.

Короче, все ли элементы праксиса интактны.

2. Сенсорные возможности (включает функции восприятия, которые необходимы как основа движения, праксиса и речи):
 - В каком состоянии зрительное восприятие.
 - Есть ли гемианопсия или пространственное игнорирование.
 - Интактна ли кинестезия.
 - Есть ли образ тела или знакомство с телом.
 - В каком состоянии слуховое восприятие.
3. Гнозис:
 - В каком состоянии соматогнозис, стереогнозис, гнозис пальцев.
 - Есть ли зрительная агнозия в отношении света, объектов, формы лиц, эмоций и выражения лиц или только в отношении букв и слов.
 - Есть ли слуховая агнозия в отношении звуков, мелодий, речи.
4. Обработка информации:
 - В основном касается бдительности, внимания и памяти. Врач может получить только общее впечатление. Эти функции исследуются в сотрудничестве с психологом.
5. Локализация. Невролог и нейропсихолог стараются определить:
 - Могут ли данные обследования укладываться в рамки синдрома и может ли быть определена локализация.
 - Есть ли полушарное или межполушарное нарушение или доленое расстройство.
 - Нужно подтвердить или исключить «мозговую» причину проблем ребенка.
 - Некоторые симптомы с неопределенным неврологическим фоном трудно оценить: просодическое качество речи, проблемы формального контакта, оценку ребенком своего поведения. Сбор анамнеза и наблюдения помогут составить впечатление об этих феноменах.

Что такое «мягкие (малые) симптомы»?

Термин «мягкие симптомы» обычно означает симптомы, выявленные в ходе неврологического исследования развития, такие как задержка моторных функций (синкинезии), легкая разница рефлексов, произвольные движения, хориоатетодоформное беспокойство и легкие аномалии позы. Эти феномены могут флюктуировать по интенсивности при повторных исследованиях и даже исчезать с течением времени.

Что такое «органика»?

«Органика» обычно понимается как повреждение мозга — то, что можно выявить при КТ или МРТ, увидеть. Обычно видимая органика и функциональные нарушения противопоставляются. Однако это не так. Функциональные нарушения, вызванные некоторыми аномалиями субстрата, могут сопровождаться видимыми структурными аномалиями, но часто мы не видим никаких аномалий. Однако это не означает, что таких аномалий нет на синаптическом уровне. Отсутствие патологических изменений на КТ и МРТ не исключает возможности органической причины. С другой стороны, изменения, выявленные при нейровизуализации, ничего не говорят о состоянии сохранных участков мозга. Нарушения поведения и обучения, вызванные повреждением мозга, могут не сопровождаться изменениями в неврологическом статусе или лабораторных тестах. В то же время могут существовать неврологические синдромы, такие как спастический пирамидный синдром, без каких-либо расстройств поведения и обучения. Таким образом, нет четкой причинно-следственной связи между функцией мозга и поведением, обучением.

Причины и природа дисфункции мозга

- врожденные аномалии;
- повреждения мозга;
- неизвестные причины (возможно нарушение миграции, синаптогенеза, миелинизации).

Доводы в пользу церебральной дисфункции

Судить о наличии органической патологии можно, исходя из анамнеза, данных обследования и клинического осмотра. Наличие указаний на перинатальное неблагополучие, длительное существование симптомов в процессе развития, наличие большого количества неврологических симптомов (особенно если они составляют определенный синдром) может свидетельствовать в пользу органической природы нарушений. Однако очень редко поведение напрямую связано с органическими аномалиями.

Показания к лабораторным исследованиям

ЭЭГ имеет ограниченную ценность в клинической оценке детей с проблемами обучения и поведения. Обычно этому методу придается слишком большое значение. Исследований ЭЭГ у детей с поведенческими проблемами много, и они разноречивы. Результаты их зависят от исследуемой группы. Частота встречаемости изменений ЭЭГ варьирует от 30 до 90%, характер их неспецифичен. ЭЭГ играет особую роль в случаях эпилепсии и острой сенсорной афазии (синдром Ландау—Клеффнера). Таким образом, ЭЭГ показана детям с нарушением обучения и поведения в случаях подозрения на эпилепсию или острый церебральный процесс. ЭЭГ может быть полезной для подтверждения клинического гемисиндрома. Нормальная ЭЭГ не исключает возможности церебральной дисфункции. У маленьких детей с тяжелой задержкой речи или с умственной отсталостью обычно проведение ЭЭГ желательно.

Частотный анализ

ЭЭГ или ВП исследованы преимущественно у детей с дизлексией. Они показали преимущественные нарушения в левом полушарии, а у детей с дефицитом внимания, проблемами в обучении, конструктивной диспраксией — нарушение взаимодействия между частями мозга или между полушариями.

Вызванные потенциалы (ВП)

ВП отражают электрическую активность мозга в ответ на сенсорные стимулы. В клинике используются стволовые слуховые, зрительные и соматосенсорные потенциалы. У детей с расстройствами поведения и обучения длиннотентные ВП изменены, но эти изменения неспецифичны. Большую информацию дают связанные с событием потенциалы (ССП). В этих случаях стимулом является устная или письменная речь. Картирование такой электрической активности позволяет изучать эти ВП на протяжении некоторого периода времени во всем мозге (ВЕАМ). Показано, что внимание к специфическим стимулам сопровождается изменениями SSP. Эти компоненты аномальны у детей с нарушением внимания. Латентное время ЗВП коррелирует с количеством ошибок при тесте на зрительное внимание.

ВЕАМ — спектральное картирование ЭЭГ в различных состояниях (чтение, прослушивание музыки или речи) можно использовать для SSP.

Нейробиохимическое тестирование

Большинство метаболических расстройств проявляется в младенчестве. Аминокислотная хроматография показана детям с трудностями в обучении в случае глубокой задержки развития или прогрессирования симптоматики, остановки в развитии или эпилепсии. Рвота, нарушения роста, атаксия, тремор и другие экстрапирамидные симптомы - повод для скрининга на метаболические нарушения.

Хромосомное тестирование

Существует очень мало серьезных показаний для хромосомного тестирования. Синдром Мартина—Белл (Рга-Х) важен из-за высокой частоты. Он характеризуется ломкой областью в $^{27}z^{ban(1)}$ X-хромосомы. Соматически синдром характеризуется большими ушами, высоким выступающим лбом, укороченными руками. После подросткового возраста у мальчиков отмечено увеличение яичек. Интеллект у детей снижен до $K < 70$, отмечены специфические проблемы экспрессивной речи, у многих — аутичные черты.

Похожие проявления могут быть и у детей с другими синдромами: у девочек с 47 XXX (трипл-Х-женщины), у мальчиков с 47XXY (синдром Кляйн—Фельтера), при синдроме ХО (Тернера).

Нейровизуализация

Существует очень мало показаний к рентгенографии черепа. Случаи повышенного внутричерепного давления, большого черепа, асимметрии в клинических и ЭЭГ-исследованиях, экстрапирамидных и мозжечковых аномалий, подозрения на врожденные аномалии мозга - хороший повод для КТ.

Лейкодистрофия, гипомиелинизация, склероз после повреждения мозга хорошо видны на МРТ. Нейровизуализация может ответить на следующие вопросы поведенческой неврологии:

- Есть ли врожденные морфологические аномалии (гипоплазия мозжечка, нарушения развития коры, дисгенезия белого вещества, например мозолистого тела).
- Есть ли признаки пре- или перинатальной ишемии (генерализованная или локальная атрофия коры, расширение желудочковой системы, атрофия мозолистого тела, локальные инфаркты с порэнцефалической кистой, признаки склероза).
- Есть ли признаки гидроцефалии.
- Есть ли признаки внутриутробной инфекции (отложения кальция).

При острых симптомах:

- Есть ли опухоли, сосудистые аномалии, лейкодистрофия.

У большинства детей с неострыми нарушениями поведения и обучения нет видимых анатомических аномалий.

Нейропсихологическое исследование

Нейропсихология детского возраста во многом отличается от нейропсихологии взрослых. В нейропсихологическом диагнозе у детей важным является: отношения между функциями, распознавание синдромов, изменение отношений между функциями в процессе развития.

Нейропсихологическое исследование при помощи специальных батарей тестов оценивает моторные, зрительные функции, выявляет нарушения речевого развития и слуха, расстройства невербальной коммуникации, обработки информации, внимания и памяти, нарушения обучения и чтения.

Развитие нервной системы и пластичность

Обучение и поведение зависят от формирования групп нейронов и их специфических связей. Эти связи образуются в определенное время и в определенном месте, стабилизируются в зависимости от их использования. Морфогенез мозга состоит из последовательности событий, которые связаны друг с другом по времени и в пространстве.

Поведенческая неврология обычно имеет дело с нарушениями развития, проявляющимися в последнем триместре беременности. Чем раньше возникло повреждение, тем более выражена умственная отсталость. Более ранние аномалии развития обычно фатальны.

Пролиферация

Пролиферация нейронов находится под генетическим контролем и начинается обычно в конце эмбриогенеза, когда первое примитивное образование уже закончено. Затем начинается ростовой спурт и огромное увеличение числа нейронов. Сначала увеличиваются терминальные зоны вокруг того, что потом будет желудочками. Затем клетки мигрируют из терминальных зон, образуя кору. Во время пролиферативной стадии (примерно 3-4 месяца) волокна мозолистого тела начинают двигаться к противоположному полушарию. Между 9-й и 14-й неделями развития у плода возникают генерализованные движения, стартовые движения, изолированные движения конечностей, сгибание и разгибание головы.

Развитие борозд и извилин

После ростового спурта начинается развитие борозд и извилин (примерно на 8-м месяце беременности). Это развитие заканчивается формированием третичных извилин: в височной доле на 36-й неделе, в теменной доле — на 39-й неделе, в затылочной — на 44-й неделе.

Миграция и пролиферация глиальных клеток

Имеет место до 6 месяцев после рождения.

Миграция и дифференцировка

Постепенно перекрываясь, сливаются в единый процесс развития. Этот процесс зависит от генетической программы в ядре клетки, а также управляется факторами цитоплазмы и клеточного окружения (питание, гормоны). Функция конкретного нейрона зависит от места, где он расположен, и тех связей, которые он образует. Направление роста аксона и дендритов очень специфично. Во время и после пролиферации часть нейронов погибает.

Синаптогенез

Количество и качество синапсов определяет функцию мозга. Синапсы возникают, как только аксон достигает области своей цели. Синаптогенез продолжается после рождения от нескольких месяцев до нескольких лет в зависимости от локализации. Через синапс пресинаптический аксон влияет на специализацию постсинаптического нейрона.

Ретракция аксона и гибель клетки

В основном происходят в конце ростового спурта. В коре это соответствует третьему триместру беременности и продолжается до конца второго года жизни. Большое количество нейронных проекций, безусловно, защищает организм от повреждения, но может вести и к формированию неправильных связей. Недостаточная афферентация нейронов может служить причиной повышенной клеточной гибели.

Синоптическая реорганизация

Синаптогенез, ретракция аксонов, стабилизация эффективных связей - составные части процесса синаптической реорганизации. Тот факт, что высшие животные и человек могут адаптировать свое поведение и обучаться новым образцам поведения, указывает на способность модифицировать синаптические связи. С возрастом эта способность уменьшается.

Миелогенез

Миелинизация вносит значительный вклад в развитие мозга, особенно в конце гестационного периода и после рождения. Она значительно увеличивает скорость проведения по нервному волокну. Разные области мозга миелинизируются в разное время. Липиды миелина продуцируются клетками олигоглии, которые очень уязвимы для повреждения (асфиксия, инфекции). Таким образом, чем длиннее цикл миелинизации, тем дольше сохраняется уязвимость проводящих путей к повреждению. Направление миелинизации обычно каудо-ростральное, и скорость миелинизации уменьшается в этом направлении. Также миелинизация происходит центрофугально от тела клетки. Дистальные концы аксона миелинизируются последними и наиболее медленно. Системы, которые активны раньше, миелинизируются первыми, и нейроны, которые иннервируются этими проводящими путями, следуют за ними.

Этиология пренатальных и перинатальных нарушений

Гипоксически-ишемическое повреждение мозга - наиболее частая причина проблем в развитии. Эффект действия пренатальных факторов больше зависит от момента, когда он действует, чем от природы повреждающего фактора. Нарушения, возникшие при родах, повреждают кору и поздно миелинизирующиеся проводящие пути. К этой категории относится ДЦП. Легкие младенческие энцефалопатии ведут к ММД. Кроме асфиксии повреждения мозга могут быть вызваны следующими причинами:

- Хромосомные и генные aberrации.

- Инфекции.
- Фармацевтические продукты и радиация.
- Гипербилирубинемия, эпилепсия, гипогликемия.

Нарушение пролиферации, миграции и формирования извилин

Во время стадии пролиферации патогенетические факторы могут давать различные эффекты. Большинство событий возникает между 2-м и 5-м месяцами гестации, но нарушения миграции могут возникать и в постнатальном периоде. Аномальная пролиферация ведет к образованию доброкачественных опухолей (гамартомы). Примером аномальной пролиферации может также служить нейрофиброматоз. В случаях нарушения пролиферации и миграции возникают гипоплазии (микроцефалия).

Нарушения развития коры

Причины могут быть диспластические (нарушение миграции) и энцефалокластические (повреждение).

Шизэнцефалия — диспластическое нарушение, характеризующееся большими симметричными щелями и тонким кортикальным слоем в обоих полушариях.

Лиссэнцефалия (агирия), пахигирия (макрогирия) - диспластический эффект с остановкой развития на 2—4-м месяце беременности.

Аномалии мозолистого тела

Могут быть разделены на врожденные нарушения или мальформации (агенезия, дисгенезия) и поздние повреждения и деформации.

Мальформации

Агенезия мозолистого тела может быть генетически детерминирована (аутосомно-рецессивно или X-сцеплено). Различают два вида агенезии МТ:

Агенезия МТ, сочетанная с дефектами в структурах, связанных с МТ и другими филогенетически одинаково древними структурами (медиальная стенка гемисфер, поясная извилина, свод и прозрачная перегородка). Часты аномалии в структурах лимбической системы, кортикальные гетеротопии. Этот тип агенезии обычно сопровождается легкой психомоторной задержкой или может быть бессимптомным. Агенезия может быть парциальной. В этих случаях обычно отсутствует сплениум (подушка).

- Агенезия (дисплазия) МТ, сопровождающаяся дефектами пролиферации и миграции, гетеротопиями. Иногда эта форма связана с X-хромосомой. В клинике — тяжелая психомоторная задержка с эпилепсией. Часто является частью синдрома (Айкарди).

Повреждение и деформация

Может быть вызвана пренатальной ишемией или асфиксией. Может быть формой сильной аксональной ретракции. Атрофия может быть вызвана постнатальными сосудистыми инсультами, опухолями, травмами. У многих детей с аномалиями МТ выявляется умственная отсталость.

Нарушения миелинизации

Аномалии белого вещества бывают в двух формах:

Фокальное накопление жира в макрофагах, обычно наблюдается при перивентрикулярной лейкомаляции.

Субнекротическое повреждение в форме диффузного глиального жирового перерождения.

Обе эти аномалии миелинизации связаны с перинатальной асфиксией. Олигоглия в премиелиновой стадии очень уязвима для токсинов, появляющихся при инфекции, и для метаболического стресса, вызванного асфиксией. Нарушение миелинизации может возникать при болезнях обмена аминокислот, таких как фенилкетонурия.

Нарушения синаптогенеза

Аберрантная морфология нейрона и аберрантные синапсы сопровождаются нарушенной функцией. Разветвление дендритов и формирование синапсов находится под генетическим контролем, но также зависит и от внешних факторов. Внутриутробная задержка роста ведет к нарушению синаптогенеза. Морфогенез дендритов в последнем

триместре беременности уязвим для асфиксии. При увеличении гибели нейронов увеличивается количество аномальных синапсов. Возможным механизмом является компенсаторное развитие синапсов при повреждении.

Перинатальное гипоксически-ишемическое повреждение

Приводит к клинической картине неонатальной энцефалопатии. Оно является наиболее частой причиной поздних умственных и моторных нарушений, известных как младенческие энцефалопатии. Наиболее частая причина — нарушение церебрального метаболизма из-за дефицита кислорода (гипоксия). Это может сопровождаться уменьшенным поступлением крови (ишемия), когда нарушается обеспечение глюкозой и другие процессы. Если метаболизм нарушен в следствие асфиксии, это вызывает повреждение нейронов и глиальных клеток. Асфиксия вызывает гиперактивность части возбуждающих синапсов. Это освобождает нейротрансмиттеры (глутамат), которые повреждают чувствительные к ним рецепторы.

По другой гипотезе, устойчивость развивающихся нейронов к гипоксии меньше, когда они незрелые и есть недостаток метаболизма самоподдерживающихся белков.

Повреждение может относиться как к белому, так и к серому веществу. Одно из серьезных осложнений асфиксии — то, что стенка сосудов становится проницаемой, что может приводить к кровотечениям. Отек с повышением мозгового давления — также частое осложнение асфиксии. Асфиксия часто ведет к инфарктам мозга, атрофии мозга, гидроцефалии, порэнцефалии.

Тяжесть повреждения зависит от выраженности и длительности асфиксии и внутренней резистентности ребенка. Она обычно определяется гестационным возрастом и весом ребенка.

Последствия гипоксически-ишемической энцефалопатии

Патологическая анатомия

У детей недоношенных и маловесных гипоксическое повреждение развивается обычно в перивентрикулярном белом веществе. Слабая перфузия в дистальных отделах артерий вызывает билатеральные некрозы, сопровождающиеся атрофией белого вещества, особенно мозолистого тела, и расширением желудочков. Это перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ). Этот диагноз сейчас ставится при помощи ультразвука.

Классическое последствие ПВЛ - спастическая диплегия и мягкие умственные симптомы.

Другие осложнения, которые возникают у недоношенных детей: кровоизлияния в терминальный матрикс (обычно унилатерально) и желудочковые кровоизлияния.

Последствие унилатерального кровоизлияния - гемипарез и умственные симптомы, такие как дисфазия развития.

Термин «Телэнцефалическая лейкоэнцефалопатия» относится к патологии в активно миелинизирующемся белом веществе. Это белое вещество требует высокого метаболизма, что делает его уязвимым для асфиксии. Возникают глубокие некрозы в лобной и теменно-затылочной долях, расположенные в области длинных внутрислоушарных ассоциативных путей, которые связывают вторичные и третичные корковые зоны. Такие повреждения ведут к нарушениям психомоторного развития и обучения. Повреждения белого вещества относятся к приобретенным перинатальным лейкоэнцефалопатиям.

Одна из аномалий белого вещества не вызывается асфиксией. Это отсроченная миелинизация. Она обнаруживается у незрелых детей и в случаях постнатального неправильного питания.

У доношенных детей выявляется другая картина, хотя перивентрикулярные и субкортикальные лейкомаляции тоже описаны. Внутрижелудочковые кровоизлияния редки. У доношенных новорожденных может быть кортикальная ишемия и инфаркты в бассейне среднемозговой артерии. Они вызывают гемиплегию, множественные подкорковые кисты и ишемию базальных ганглиев, таламуса, диэнцефалона, мезэнцефалона, моста, спинного мозга, мозжечка. В области коры часто встречается микрогирия или улегирия.

Последствием могут быть различные формы церебрального паралича, эпилепсия, умственная отсталость.

Нейровизуализация

При нейросонографии (НСГ) выявляются кровоизлияния, расширение желудочков, уплотнение вещества, кисты, атрофии. Следует учитывать, что многие серьезные повреждения не видны при НСГ в первые недели жизни.

Неонатальная энцефалопатия

Длительные наблюдения за детьми с неонатальной энцефалопатией показали, что у 25-100% выявляются резидуальные изменения.

Ретроспективные исследования

детей с нарушением развития выявляют у части из них патологию пре- и перинатального периода.

Неврологическое состояние как проспективный критерий

Проспективные исследования показали, что перинатальные повреждения не столь тяжелые, как выявляется при ретроспективных исследованиях. Необходимо также учитывать генетические и средовые факторы.

Последствия недоношенности и незрелости

Недоношенность с низким весом при рождении, соответствующим гестационному возрасту, а также незрелость (несоответствие веса гестационному возрасту) играют важную роль в нарушении развития.

Недоношенность.

Недоношенные дети, вес которых соответствует гестационному возрасту, имеют хороший прогноз для дальнейшего развития. Однако если у недоношенного развивается кровоизлияние в мозг или перивентрикулярная лейкомаляция, то прогноз значительно хуже.

Незрелость (гипотрофия).

Обычно соответствует внутриутробной задержке роста на ранних (пропорциональная) и поздних (диспропорциональная) сроках беременности. Недоношенные с диспропорциональной задержкой роста имеют более высокий риск перинатальных осложнений, так как их мозг более уязвим для повреждающих воздействий.

Дети с очень низким весом при рождении

Дети, рожденные с весом меньше 1500 г., в большом количестве случаев имеют неврологические проблемы (ДЦП, умственная отсталость, которая также связана с перинатальными осложнениями, судороги, внутрочерепные кровоизлияния, гидроцефалия, дыхательные нарушения).

Последствия повреждения одного полушария

Повреждение мозга в целом повышает риск возникновения проблем поведения и обучения.

Левосторонние повреждения

Дети, перенесшие левостороннюю гемисферэктомию или декортикацию, страдают неполным развитием языковых возможностей. Оба полушария способны осваивать лексикон, продуцировать и различать слова и фонемы. Тем не менее правое полушарие менее способно оценивать структуру предложения. Дети без левого полушария не находят ошибки в дисграмматичных предложениях, их разговорный язык также характеризуется синтаксическими ошибками. Правое полушарие медленнее в речевом анализе и использует существенно другую стратегию речевого различения, чем левое полушарие. У таких детей чаще встречается леворукость. Однако, пластичность мозга у детей может компенсировать одностороннее нарушение, и у детей с врожденным повреждением мозга может не выявляться грубых неврологических нарушений и снижения IQ.

Правосторонние повреждения

Ранняя правосторонняя гемисферэктомия ведет к дефектам в невербальных задачах, таких как право-левая ориентация, определение направления и прохождение лабиринта. У взрослых возможна полная компенсация правосторонней гемисферэктомии. Риск когнитивного дефекта больше у детей с порэнцефалией, чем с повреждением подкоркового белого вещества, так как ткань мозга вокруг порэнцефалической кисты аномальная.

Постнатальшя регрессия в развитии

В таких случаях необходимо исключить активный церебральный процесс: опухоли, инфекции, наследственно-дегенеративные заболевания, нейро-кожные синдромы, острые расстройства циркуляции цереброспинальной жидкости и нейрометаболические заболевания, эпилепсию.

Повреждения мозга

Последствия зависят от тяжести травмы и преморбидного состояния. Могут быть поведенческие нарушения (посттравматический психосиндром): раздражительность, гиперактивность, непредсказуемость, агрессивность; посттравматическая эпилепсия, головные боли, трудности обучения, расстройства движения и равновесия, посттравматическая деменция.

Опухоли мозга

Опухоли задней черепной ямки у детей встречаются чаще, чем супратенториальные. На ранних стадиях они сопровождаются симптомами повышения внутричерепного давления. Головная боль, рвота и нарушения зрения из-за отека зрительного нерва часто слабо выражены при медленно растущих опухолях. Сонливость и вместе с тем раздражительность, пассивность, утомляемость, снижение внимания, анорексия, не критичность — частые неспецифические поведенческие симптомы опухолей мозга. Возможно развитие парциальных нейропсихологических дефектов и эпилепсии. У некоторых детей развиваются интеллектуальные изменения после лечения опухоли: невнимательность, медлительность, проблемы импринтинга. Парциальные дефекты зависят от методов лечения и могут быть сложными.

Инфекционные и параинфекционные заболевания

Вирусные менингоэнцефалиты могут сопровождаться судорогами и деменцией. Подострый склерозирующий панэнцефалит относится к параинфекционным заболеваниям и является реакцией на медленную вирусную инфекцию. Развивается у детей, перенесших корь. Начинается с общих симптомов: нарушение работоспособности и концентрации, раздражительность и пассивность. Затем развиваются локальные симптомы: афазия, апраксия, пространственная дезориентация, ритмический миоклонус. Эта стадия может продолжаться несколько месяцев и заканчивается деменцией, вегетативным состоянием и смертью. У детей младшего школьного возраста с изменением поведения и экстрапирамидными симптомами возможна малая хорей (хорей Сиденгама), развивающаяся как аутоиммунная реакция в базальных ганглиях после инфекции бета-гемолитического стрептококка. У детей с судорогами и сенсорной афазией нужно исключить синдром Ландау-Клеффнера.

Наследственно-дегенеративные заболевания

Генетически детерминированные патологические изменения в различных отделах мозга, вызванные врожденными ошибками обмена веществ. Наследственные нарушения с деменцией, такие как болезнь Фридрейха, понтоцеребеллярная атрофия, семейная спастическая параплегия, денто-рубральная атрофия (синдром Рамзай-Ханта), деформирующая мышечная дистония, наследственная моторная и сенсорная невропатии. Примеры болезней с серьезной умственной и двигательной симптоматикой включают: полиодистрофию (синдром Альперса), нейрональный сероид — липофусциноз (болезнь Баттена), прогрессирующая миоклонус-эпилепсия. Диффузный мозговой склероз также относится к наследственно-дегенеративным заболеваниям, таким как болезнь Пелицеус-

Мерцбахера, адренолейкодистрофия, метахроматическая лейкодистрофия, болезнь Краббе. Следующие болезни включают разрушение мозга: болезнь Халлерворден-Спаца начинается в 7-10 лет с ригидности ног и дискинезии; деменция присоединяется позже. Ювенильная форма хореи Геттингтона начинается до 13 лет дискинетическими симптомами, замедленными движениями, нарушением походки, поведенческими проблемами, эмоциональной лабильностью и умственными нарушениями. Болезнь Вильсона начинается с дискинезии и затем присоединяется тяжелая деменция. Синдром Ретта возникает только у девочек на первом и втором году жизни, характеризуется деменцией и аутоподобным синдромом. Природа этого заболевания неизвестна. Синдром Жиль-де-ла-Туретта имеет генетический фон, но природа его до конца не ясна. Начинается в 5-10 лет тиками и копролалией. Наблюдается также нарушение внимания и компульсивные симптомы.

Нейро-кожные симптомы

Проявляются сочетанием поражения кожи и нервной системы. Наиболее часто встречается болезнь Бурневиля—Прингла, или туберозный склероз. Проявляется вариательной неврологической и психиатрической симптоматикой. Это относится и к нейрофиброматозу (болезнь Реклингаузена) и болезни Ито (гипомеланоз) и синдрому Штурге-Вебера.

Нарушения циркуляции ликвора

Могут быть вызваны кровоизлиянием, инфекцией, травмами. Они проявляются общими неспецифическими симптомами: замедленностью, проблемами концентрации, эмоциональной лабильностью и головными болями.

Нейрометаболические болезни

Вызываются врожденными дефектами и выявляются биохимическими тестами крови или мочи.

- Первичная аминокацидурия. Быстро развивается умственная отсталость и эпилепсия. Фенилкетонурия может быть скорректирована диетой.
- Расстройства метаболизма углеводата (галактоземия, гликогенозы).
- Мукополисахаридозы. Характеризуются специфическими чертами лица, сопровождаются низкорослостью. Интеллект может быть нормальным.
- Органические ацидурии: периодическая рвота и сонливость, особенно во время лихорадки. Начинаются рано и ведут к быстрому разрушению. Например, синдром Лея (некротическая подострая энцефаломиелопатия).

Липидозы — аномальное накопление липидов. Психомоторная задержка, атаксия и другие моторные симптомы, сочетающиеся с увеличением печени и селезенки. Амавротическая идиотия сопровождается слепотой и олигофренией. Наиболее частый липидоз и наиболее важный в поведенческой неврологии — метахроматическая лейкодистрофия. Начинается в возрасте около 4 лет. Поведенческие нарушения выглядят как истерическое состояние. Может быть нарушение походки, слабость концентрации, недостаток инициативы, нарастающая деменция с корковой слепотой и глухотой.

- Болезнь Унверрихта — прогрессирующая семейная миоклонус-эпилепсия — муколипи-доз. Начинается в 7-14 лет инсультами с последующим интеллектуальным распадом.

- Диффузный церебральный склероз. Относится к лейкодистрофиям. Одна из них — мета-хроматическая лейкодистрофия. Большинство форм начинается в раннем возрасте. Аденолейкодистрофия не проявляется до школьного возраста. Это X-сцепленное заболевание на ранних стадиях сопровождается интеллектуальным распадом и дезориентацией. На поздних стадиях присоединяются двигательные симптомы и деменция. Существует поздний инфантильный и ювенильный тип глобально-клеточной лейкодистрофии (болезнь Краббе). Ранние симптомы: нарушение

зрения с атрофией зрительного нерва, атаксия и спастика. Могут быть инсульты и глухота. Деменция — поздний симптом.

- Болезни накопления гликогена. Маннозидоз — дети несколько задерживаются в развитии и плохо слышат. Аспартат-глюкозаминоурия — характеризуется умственной отсталостью в 15 лет.

- Нарушения метаболизма металлов. Болезнь Вильсона (гепатоцеребральная дегенерация). Характеризуется накоплением церуллоплазмина — медьсвязывающего белка, и ведет к накоплению меди. Болезнь может начинаться с расстройств поведения и личности, за которой следуют экстарепирамидные симптомы и дизартрия. Иногда присоединяется деменция.

Эпилепсия, расстройства поведения и обучения

Эпилепсия может сопровождаться нарушениями поведения и обучения, а также может их вызывать.

- Поведенческие нарушения чаще встречаются при больших приступах, чем при малых, и чаще встречаются при парциальной височной эпилепсии, чем при генерализованной.

- Могут ли лекарства, принимаемые при эпилепсии, влиять на поведение? Большинство антиконвульсантов в больших дозах вызывают сонливость. Лекарства могут также вызывать расстройства импринтинга и памяти. Препараты (в особенности фенobarбитал и фенитоин) вызывают когнитивные нарушения, которые могут быть следствием энцефалопатии, вызванной недостаточностью фолиевой кислоты. Эти препараты могут вызывать гиперкинетическое поведение. Клоназепам - наиболее седативный из бензодиазепинов. В нормальных дозах вальпроат натрия оказывает минимальное действие на когнитивные функции.

Первично генерализованная эпилепсия

Рей1 та! (типичные абсансы) начинаются в дошкольном возрасте и не вызывают поведенческих нарушений во время приступа. Иногда нет никаких проблем в обучении. В случае частых или длительных абсансов часть информации может быть потеряна. Обычно абсансы длятся 5—15 секунд. Обработка информации нарушается, если приступ длится больше полутора секунд. Абсансы могут протекать субклинически, проявляясь только легким нарушением внимания. Можно наблюдать типичные признаки припадка во время чтения или письма. Дети могут делать ошибки при движении по улице или во время занятий спортом. Во время стимулирующих заданий и усиленном обдумывании приступы уменьшаются, а при усталости или скучных заданиях они усиливаются. Лечение может иногда облегчать расстройства обучения.

Стапс! та! сопровождается выраженным снижением уровня сознания. Между приступами нарушение поведения и обучения встречаются не чаще, чем у здоровых детей.

Вторично генерализованная эпилепсия

Синдром Веста (инфантильные спазмы) и синдром Леннокса-Гасто (тонические, атонические, миоклонические приступы и атипичные абсансы) сопровождаются повреждением мозга и имеют плохой прогноз. Многие дети с этой формой эпилепсии имеют умственную отсталость разной степени, часто встречается аутоподобный синдром и дисфазия.

Миоклонус-эпилепсия. Фотосенситивная миоклонус-эпилепсия начинается в дошкольном возрасте и сопровождается умственной отсталостью. Непрогрессирующая миоклонус-эпилепсия в подростковом возрасте доброкачественная.

Парциальные доброкачественные эпилепсии

Доброкачественная средневисочная эпилепсия имеет семейную природу и исчезает спонтанно в пубертате. Как правило, не дает нарушений поведения.

Доброкачественная затылочная эпилепсия возникает у детей около 6 лет, проявляется зрительными симптомами (временная слепота или галлюцинации).

Парциальная вторичная эпилепсия

Наиболее известна височная эпилепсия. Нарушения поведения могут быть до, во время и после приступов. Изменения настроения перед приступом (дисфория, агрессия). Во время приступов может быть агрессия.

Поведенческие нарушения и эпилепсия

Не всегда существует причинно-следственная связь между этими явлениями. Наличие эпилептической активности на ЭЭГ не означает, что она является причиной поведенческих расстройств.

Модели аномального развития

- Аномалии нейронных сетей (генетически детерминированные нарушения миграции, метаболические нарушения).
- Пре-и постнатальное повреждение мозга.
- Повреждение мозга у старших детей ведет к нейрональному некрозу.

Задержка созревания

В случаях, когда функция формируется позже, чем обычно, или симптомы с возрастом исчезают, можно говорить о задержке созревания функции. Это может относиться к дизлексии, гиперкинетическим расстройствам, задержке ходьбы и речи.

Повреждение поздно миелинизирующихся проводящих путей

Наиболее медленно развивающиеся пути наиболее тесно связаны с умственными функциями и сложной моторной координацией. Повреждение этих путей может объяснить функциональные нарушения у детей. Начиная миелинизироваться, эти пути становятся

метаболически высокоактивными и требуют дополнительной энергии. Возможно, поэтому пути, которые миелинизируются в перинатальном периоде, так уязвимы для повреждающих воздействий.

Последствия неонатальной лейкоэнцефалопатии

К структурам, повреждающимся при перинатальных осложнениях, относятся межполушарные связи. Их разрушение ведет к функциональному разобщению полушарий. Так, повреждение таламо-кортикальных путей, особенно слуховой радиации, возможно, является механизмом дисфазии. Повреждение таламокортикальных путей к зрительным областям может вести к центральной слепоте. Длинные внутриполушарные затылочно-лобные пути играют важную роль в зрительно-моторных функциях, которые часто бывают нарушены. Свод и мамилло-таламические пути еще не миелинизированы к моменту рождения и их повреждение может вести к нарушениям памяти.

Нарушение латерализации

Уже при рождении полушария неэквивалентны. Чем больше осваиваются праксис и речь, тем большую роль они играют в поведении. Освоение речи и праксиса происходит в обоих полушариях и сопровождается сдвигом влево символических и последовательных аспектов. Пластичность мозга уменьшается по мере специализации полушарий.

Латерализация генетически детерминирована и развивается под воздействием окружающей среды. Предпочтение руки проявляется уже на первом году жизни, хотя остается нестабильным в течение многих лет. Процесс латерализации может быть нарушен.

Повреждение одного полушария ведет к инверсии латерализации и неполной специализации полушарий.

Слишком большое представительство в полушарии одной функции может приводить к нарушению латерализации других функций из-за дисфункции мозолистого тела.

Аномальная латерализация и патологическая леворукость

Раннее повреждение левого полушария приводит к развитию леворукости. Следующие наблюдения могут служить указанием на патологическую леворукость:

1. Отсутствие леворукости в семье.

2. Неврологическое обследование указывает на праворукость, например, в синкинезиях или зеркальных движениях, различия в скорости движений и идеомоторном праксисе.

3. Другая патология левого полушария.

Клиническое исследование латерализации

- Анамнез может указывать на четкую латерализацию (нормальную или патологическую), стабильную амбидекстрию (норма) или нечеткость и непредсказуемость выполнения действия (неполная латерализация - аномальная после 6-7 лет).
- Предпочтение руки исследуется путем рисования, письма и выполнения других действий. Доктор Ньюкиктъен обычно использует действия на идеомоторный праксис, такие как причесывание, чистка зубов, еда из ложки, забивание гвоздя, открывание двери ключом.
- Исследование правосторонней доминантности подтверждается зрительно-моторной эффективностью. Рефьюагс1-тест мало используется. Тест Одерецкого на укол булавки очень удобен: за одну минуту ребенок должен попасть булавкой в как можно большее число дырочек, проделанных в медной пластинке. Лист бумаги, подложенный под пластинку, дает возможность посчитать дырочки. Моторно неуспешная рука проделает меньшее количество дырочек. Этот тест был стандартизован Уап ёег У1и§1. Используется также теппинг-тест Хальстед-Рейтан. Пациент должен стучать как можно быстрее ключом Морзе или просто карандашом по столу в течение 10 секунд.
- В ходе неврологического обследования выявляются определенные феномены, которые могут служить указанием на латерализацию. Врожденная или неврологическая латерализация: спонтанные жесты, аксиальный тонус (разгибание головы при пассивной ротации и феномен открывания рта — вытягивание пальцев). Дистальная латеральность — предпочтение руки в ежедневных действиях, асимметричные зеркальные движения, различный тонус в конечностях. Диссоциация между этими типами латеральное™ может указывать на патологию. Альтернирующая унимануальная пронация и супинация, попеременное открывание ладони, оппозиция большого пальца — более быстрая и полная на предпочитаемой стороне. Размах руки при ходьбе у правой меньше справа. В бимануальных зеркальных или попеременных движениях чем быстрее движения становятся, тем больше различия в точности движений между ведущей и субдоминантной сторонами. Ипсилатеральные син-кинезии слева у леворуких говорят о патологии. Кинетические синкинезии слева в норме исчезают после 6 лет, атонические (постуральные) синкинезии существуют дольше. Отсутствие асимметрии может быть нормальным, но более выраженные зеркальные движения слева у праворуких - патология. Зеркальные движения указывают на задержку созревания в ипсилатеральном полушарии. После 4 лет относительная правосторонность больше не меняется и предпочтение руки тоже. От 4 до 9 лет — небольшой сдвиг к праворукости.

Парциальные дефекты и возможности

Парциальные дефекты - это дефекты общих способностей, таких как счет, чтение, речь, праксис, которые проявляются в клинических синдромах или симптомах дискаль-кулии, дислексии, дисфазии развития, диспраксии. Дети постепенно развивают способность интегрировать различные когнитивные функции (кросс-модальная интеграция), использовать их одновременно (разделенное внимание) и использовать их ассоциативным образом (выявляя связи и решая проблемы).

Как развиваются парциальные дефекты

На развитие парциальных дефектов оказывают влияние генетические и средовые факторы, повреждение мозга, отсутствие обучения и опыта. У маленьких детей дефект одной функции ведет к ограничению других возможностей. Например, ограничение двигательных возможностей тормозит развитие речи. Освоение речи также может быть затруднено у детей со слабым слуховым вниманием и памятью.

