
Этиология и классификация детских нервных болезней

Причины возникновения заболеваний нервной системы у детей

- наследственные,
 - травматические,
 - ишемические,
 - интоксикационные,
 - инфекционные.
-

Классификация заболеваний нервной системы у детей

- наследственные,
 - инфекционные,
 - травматические,
 - функциональные
-

Врожденные заболевания нервной системы. Причины:

- инфекции,
 - физические и психические травмы,
 - болезни беременных женщин,
 - физические (радиация, рентген) и химические факторы,
 - токсикозы беременности,
 - интоксикации (алкогольная, никотиновая. лекарственная...).
-

От чего зависит действие патогенных факторов на плод?

- чем раньше в эмбриогенезе повреждается мозг, тем тяжелее последствия;
 - различные факторы, действующие в одно и то же время, вызывают сходные патологические состояния.
 - Трудно разграничить влияние отдельных патогенных факторов, определить их вклад в возникновение врожденных поражений мозга.
-

Инфекционные поражения плода

Частая причина неврологических нарушений в детстве.

Возбудители внутриутробной инфекции:

- вирусы краснухи,
- гриппа,
- кори,
- паротита (свинка),
- цитомегалии,
- токсоплазмы,
- бледная трепонема (возбудитель сифилиса),
- туберкулезная палочка.

■ Частота гибели от внутриутробных инфекций - 17 — 34% по отношению к общему показателю ранней детской смертности.

Инфекционные поражения плода

1. Инфицирование плода во время беременности.
 - Источник инфекции - больная мать.
 - Возбудитель проникает к плоду через плаценту.
 - Факторы, способствующие развитию ВУИ:
 - токсикоз беременных
 - заболевания, повышающие проницаемость маточно-плацентарного барьера, ослабляющие организм.
 2. Другой путь заражения — инфицирование околоплодных вод при преждевременном вскрытии плодного пузыря и длительных родах.
-

Хромосомные болезни

- обусловлены изменением числа или структуры хромосом.
- Нарушения могут возникать в половых клетках родителей, либо в процессе деления оплодотворенной яйцеклетки под действием физических, химических факторов, вирусов и бактерий...
- Частота среди новорожденных детей - около 1%.
- Грубые аномалии хромосом несовместимы с жизнью, служат причиной самопроизвольных выкидышей и мертворождений.

Хромосомные синдромы, обусловленные изменением половых хромосом

- Наиболее часты:
 - синдром Шерешевского — Тернера - в хромосомном наборе отсутствует одна половая хромосома,
 - синдром Клайнфелтера, - имеется одна или несколько добавочных половых хромосом.
-

Хромосомные синдромы, вызванные аномалиями аутосом

- Наиболее распространена болезнь Дауна.
 - В наборе присутствует лишняя хромосома.
 - Клиническая картина хромосомных синдромов складывается из сочетания врожденных пороков, дизэмбриогенетических стигм, отставания в физическом и нервно-психическом развитии.
 - В структуре заболеваний со слабоумием, хромосомные синдромы составляют 2,5 — 4%.
-

Синдром Шерешевского-Тернера

- Поражение в X-хромосоме.
- Выявляется у одной из 2500 — 3000 девочек.
- Больные имеют характерную внешность:
 - короткая шея,
 - низкий рост с нормальными пропорциями.
 - у 50% больных - крыловидная складка кожи от шеи к плечу,
 - волосы густые, низкая граница роста на лбу, шее,
 - часты аномалии скелета, внутренних органов, глаз,
 - к периоду полового созревания - признаки физического и полового недоразвития,
 - бесплодие.

Синдром Шерешевского-Тернера

- Психический инфантилизм.
 - Выражение лица, мимика, жесты больных как у взрослого человека, но поведение напоминает маленьких детей:
 - требуют к себе внимания,
 - охотно принимают опеку,
 - капризны, одновременно внушаемы и упрямы.
 - Не свойственные детскому возрасту степенность, обстоятельность, склонность к резонерству.
 - Расчетливы, бережливы.
 - Благодушны и недостаточно критичны к своему дефекту.
-

Синдром Шерешевского-Тернера

■ Обычно заканчивают массовую школу.

■ Характерны:

● невысокий уровень развития абстрактного мышления, медлительность, излишняя обстоятельность, склонность к детализации.

● целенаправленность, усидчивость, трудолюбие

■ Это компенсирует легкую интеллектуальную недостаточность

■ Часто переоценивают свои возможности, стремятся выбрать профессии, не соответствующие их данным.

■ Редко - олигофрения в степени дебильности.

Синдром Клайнфелтера

- добавочная X-хромосома (47 хромосом).
- Частота 1:400...700 мальчиков.
- Внешне проявляется в период полового созревания характерным телосложением:
 - высокий рост, очень длинные конечности;
 - на бедрах, груди отложение жира, как у женщин.
 - Развитие вторичных половых признаков задерживается.
 - Оволосение по женскому типу.
 - Половой член и яички недоразвиты.
 - В некоторых случаях обнаруживаются деформации зубов, синдактилия, аномалии скелета, глаз и внутренних органов.

Синдром Клайнфелтера

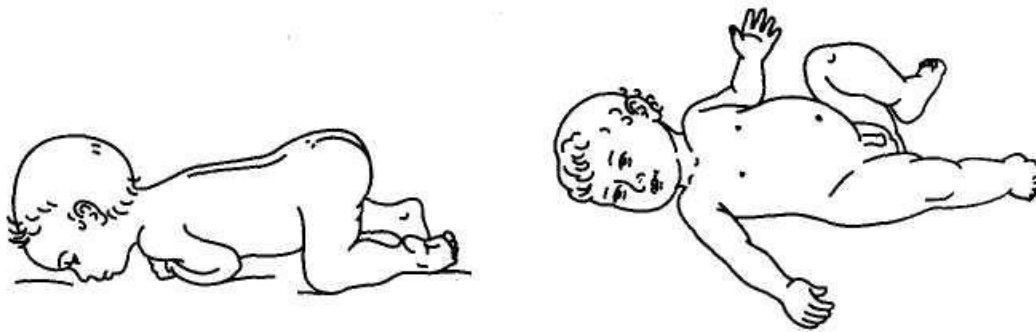
- Психическая вялость - снижение побуждений к деятельности с раннего детства.
 - Отсутствует живой интерес к окружающему.
 - Медлительны, малообщительны.
 - Продуктивность в занятиях значительно ниже интеллектуальных возможностей.
 - Психическая вялость сочетается с повышенной внушаемостью, склонностью к аффективным вспышкам.
 - Рано начинают осознавать неполноценность.
-

Синдром Клайнфелтера

- Тяжело переживают недостаток силы и ловкости, необычный внешний вид.
- В подростковом возрасте сторонятся сверстников.
- Раздражительны, склонны к аффективным вспышкам по незначительному поводу.
- Интеллект у 50% нормальный, у остальных - слабоумие в степени дебильности.
- Интеллектуальная недостаточность усугубляется снижением психической активности.
- При психопатоподобном поведении в связи с аффективной неустойчивостью, повышенной внушаемостью нередко становятся на асоциальный путь.

Детские церебральные параличи

- группа патологических синдромов, возникающих вследствие внутриутробных, родовых или послеродовых поражений мозга и проявляющихся в форме двигательных, речевых и психических нарушений.



Причины:

- инфекционные заболевания матери во время беременности (краснуха, цитомегалия, токсоплазмоз, грипп и др.),
 - сердечнососудистые и эндокринные нарушения, токсикозы беременности,
 - иммунологическая несовместимость крови матери и плода,
 - психические и физические травмы беременной,
 - асфиксия,
 - внутриутробная травма.
-

Причины:

- Менингит
 - Энцефалит,
 - Менингоэнцефалит
 - Черепно-мозговые травмы.
 - Воздействие вредных факторов на мозг во внутриутробный период развития, в родах и после рождения вызывает разнообразные изменения в оболочках и веществе мозга, которые в дальнейшем нарушают их нормальное развитие.
-

Синдромы двигательных нарушений

- Двигательные нарушения при детских церебральных параличах обусловлены тем, что повышенный мышечный тонус, сочетаясь с патологическими тоническим лабиринтным и шейными рефлексамии, препятствует нормальному развитию возрастных двигательных навыков.
- Тонические рефлексии - норма у детей в возрасте до 2 — 3 мес.
- При детских церебральных параличах их обратное развитие задерживается, они затрудняют двигательное развитие ребенка.

Тонический лабиринтный рефлекс

- У ребенка в положении на спине повышается тонус разгибательных мышц.
 - Ребенок не может поднять голову или делает это с большим трудом,
 - не может вытянуть руки вперед, чтобы взять предмет,
 - Не может подтянуться и сесть, повернуться со спины на живот.
 - В положении на животе не может поднять голову, разогнуть руки и опереться на них, встать на четвереньки, принять вертикальную позу.
-

Симметричный шейный тонический рефлекс

- у ребенка мышечный тонус изменяется в зависимости от того, сгибает он голову или разгибает.
 - Разгибание головы усиливает тонус разгибателей рук, в связи с этим ребенку грозит потеря равновесия и падение назад.
 - Сгибание головы усиливает тонус сгибателей, ребенок может упасть вперед.
 - Дети стремятся держать голову по средней линии, иначе нарушается равновесие при сидении, стоянии, ходьбе.
-

Асимметричный шейно-тонический рефлекс

- при повороте головы в сторону повышается тонус в разгибателях руки, в направлении которой повернута голова.
 - Из-за того что голова часто повернута в одну сторону, развивается спастическая кривошея
 - Сочетание с тоническим лабиринтным рефлексом затрудняет повороты на бок и на живот.
 - В тяжелых случаях рефлекс резко выражен, их легко обнаружить. В легких случаях дети научаются тормозить рефлекс.
-

Влияние тонических рефлексов на артикуляционный аппарат

- ЛТР повышает тонус мышц корня языка, затрудняя формирование голосовых реакций.
- АШТР асимметрично повышает мышечный тонус в артикуляционной мускулатуре: больше на стороне, противоположной повороту головы.
- СШТР затрудняет дыхание, произвольное открывание рта, продвижение языка вперед, повышает мышечный тонус в спинке языка. При этом кончик языка плохо выражен и часто имеет форму лодочки.
- У детей тихий, плохо модулированный голос с носовым оттенком.

Формы детских церебральных параличей

- спастическая диплегия,
- спастическая гемиплегия,
- двойная гемиплегия,
- параплегия,
- моноплегия,
- атонически-астатический синдром (“вялая” форма),
- гиперкинетическая форма.

Гидроцефалия

- увеличение размеров головы вследствие избыточного скопления жидкости в черепе.
 - Причины:
 - Врожденные пороки развития ликворной системы.
 - Воспаление мозговых оболочек
 - Сдавливание опухолью мозга ликворных путей, прораствание их в желудочковую систему мозга.
-

Гидроцефалия

- Прогрессирующее увеличение головы
 - обнаруживают при рождении ребенка, в первые дни или месяцы жизни.
 - Череп увеличивается во всех направлениях, преимущественно - лобные бугры.
 - Череп бывает асимметричным.
 - Гидроцефалия имеет прогрессирующее или стационарное течение. Стационарное течение наблюдается при компенсации приводящих к гидроцефалии патологических процессов.
-

Гидроцефалия

- Швы черепа расходятся,
- большой родничок выбухает, пульсирует.
- Вены свода черепа расширяются, кожа истончается, становится блестящей.
- Глазные яблоки повернуты вниз.
- Возможны расходящееся или сходящееся косоглазие, плавающие движения глазных яблок, нистагм и др.
- По мере нарастания гидроцефалии развиваются экзофтальм, спастические парезы, параличи, нарушения координации движений.

Изменения психики

- Преобладает механическая память.
 - Возможны музыкальные, художественные способности.
 - Работоспособность неравномерная.
 - Нарушена целенаправленная деятельность.
 - Истоощаемы: с трудом сосредоточиваются, легко отвлекаются.
 - Колебания настроения в сторону эйфории.
 - Переходы от импульсивного к заторможенному состоянию;
 - В период декомпенсации - не критичность к своему поведению.
-

Интеллект при гидроцефалии

- Зависит от степени поражения мозга.
- Компенсированная гидроцефалия - интеллектуальное развитие нормальное, обучаются в массовой школе.
- При снижении интеллекта возможность обучения ребенка зависит от степени олигофрении.
- В состоянии дебильности учатся во вспомогательных школах для умственно отсталых детей.
- В период резкого повышения внутричерепного давления нарастает истощаемость, головная боль, тошнота, головокружение, нарушения координации движений.
- Педагог сигнализирует, что нужна консультация невролога!

Наследственные болезни обмена веществ с поражением нервной системы

- Изменен ген, ответственный за синтез одного фермента или белка,
 - при делении клетки ошибка повторяется.
 - Достаточно одной половой клетке иметь дефект, чтобы все последующие клетки его повторяли.
-

Наследственные болезни обмена веществ с поражением нервной системы

- Патология обмена веществ приводит к грубым морфологическим и функциональным изменениям в ткани мозга и нервов.
 - Большая часть заболеваний обмена веществ, с поражением нервной системы, обусловлена генами, локализованными в аутосомах.
-

Наследственные болезни обмена веществ с поражением нервной системы

СИСТЕМЫ

- Болезнь проявляется полно только в гомозиготном состоянии рецессивного гена.
 - Дефектный ген в гетерозиготном состоянии - заболевание не проявляется.
 - Носители имеют легкие нарушения обмена, выявляемые специальными пробами.
 - Заболевание обычно проявляется в детстве, быстро прогрессирует.
 - Формы патологии с аутосомно-доминантным или рецессивным геном, сцепленным с полом редки.
-

Фенилпировиноградная олигофрения

- нарушение обмена аминокислоты фенилаланина.
 - Встречается с частотой 1:10000.
 - Дети составляют до 12% среди умственно отсталых.
 - Первые признаки заболевания выявляются в возрасте до 1 года.
 - Внешний вид: светлые волосы, голубые глаза, светлая кожа.
 - Отставание в психическом развитии.
 - Отставание в физическом развитии: поздно начинают сидеть, стоять, ходить.
-

Фенилпировиноградная олигофрения

- Сначала снижается тонус мышц, затем формируются спастические параличи.
- Сухожильные рефлексy высокие, с расширенными зонами.
- Походка спастико-атактическая вследствие высокого мышечного тонуса и нарушений координации.
- В первые годы бывают малые и большие судорожные припадки, которые со временем могут видоизменяться.
- Судороги частые, серийные, устойчивые к терапии.
- Возможно постепенное нарастание гиперкинезов.

Фенилпировиноградная олигофрения

- У нелеченных больных снижение интеллекта прогрессирует до степени идиотии.
- У большинства больных речь полностью отсутствует. У других - бедна, односложна, аграмматична, эхолоалия и персеверации.
- Навыки самообслуживания формируются трудно.
- **Нарушения эмоциональной сферы:** не стремятся к общению, эмоции бедны, интересы снижены.
- **Поведение:** беспокойны, резки, боязливы, раздражительны, склонны к аффектам гнева.
- Большинство **обучаются** в специальных школах. Педагогические мероприятия - с учетом тяжести интеллектуального дефекта.

Гепатоцеребральная дистрофия

- Наследственное заболевание с сочетанным поражением печени и мозга, обусловлено нарушением обмена меди.
 - Отсутствует белок, связывающий медь, вследствие чего она накапливается в печени и головном мозге.
 - Наследуется аутосомно-рецессивно.
 - Первые симптомы появляются в возрасте 10 — 15 лет.
 - Начинается с психических расстройств либо с двигательных нарушений.
-

Гепатоцеребральная дистрофия

- **Психические нарушения:** снижаются память, внимание, работоспособность.
 - Сначала это расценивают как невнимательность, неусидчивость, плохую подготовку дома.
 - Постепенно прогрессирует снижение интеллекта, нарушаются счет, письмо, чтение.
 - Подростки становятся раздражительными, плаксивыми, иногда злобными, агрессивными.
 - Оценить тяжесть состояния не могут.
-

Гепатоцеребральная дистрофия

- Двигательные нарушения:
 - произвольные червеобразные движения пальцев рук и ног,
 - сокращение мимической мускулатуры лица,
 - торсионный спазм,
 - беспорядочные сокращения отдельных мышц,
 - тремор головы, конечностей, туловища.
 - Возможно повышение мышечного тонуса по экстрапирамидному типу.
 - Скованны, медленно ходят.
-

Гепатоцеребральная дистрофия

- **Нарушения речи** могут быть связаны с
 - гиперкинезами речевых мышц (подкорковая дизартрия),
 - повышением их тонуса (псевдобульбарная дизартрия),
 - нарушением сенсорного и моторного компонентов речи (сенсорная афазия, моторная афазия, сенсомоторная афазия).
 - Расстройства высших корковых функций сопровождаются постепенным обеднением речи, появлением аграмматизмов, персевераций, эхолалии. По мере развития заболевания речь может полностью распадаться. Признаком поражения коры головного мозга являются судороги, которые чаще носят очаговый характер.
-

Прогрессирующие мышечные дистрофии

- Группа наследственных заболеваний нервной и/или нервно-мышечной системы с постепенным нарастанием слабости и атрофии мышц.
 - Встречается с частотой 1:25000,
 - в 35 — 40% случаев носит семейный характер.
 - Различные формы могут наследоваться
 - аутосомно-доминантно,
 - аутосомно-рецессивно,
 - рецессивно,
 - сцепленно с X-хромосомой.
-

Прогрессирующие мышечные дистрофии

■ Патогенез:

- синтез неполноценных мышечных белков — актина и миозина, их ускоренный распад;
 - нарушение активности неспецифических ферментов (креатинфосфокиназы, альдолазы...);
 - быстрый распад макроэргов, нужных для сокращения мышц;
 - изменение проницаемости клеточных мембран в отношении ионов калия, натрия;
 - патология капилляров и нарушение строения соединительной ткани.
-

Прогрессирующие мышечные дистрофии

- Лечебно-педагогические мероприятия в отношении больных с сохранным интеллектом направлены на повышение психического тонуса.
- Дети обучаются на дому или в школах для детей с двигательными нарушениями.
- Задача педагога - социальная адаптация детей - ориентировать ребенка относительно будущей профессии, учитывая двигательные возможности.
- Больные со сниженным интеллектом обучаются на дому или в специальных учреждениях.

Черепно-мозговая травма

Закрытая

- кожные покровы черепа не нарушены.
- Сотрясение, ушиб, сдавление мозга

Открытая

- нарушена целостность кожных покровов и костей черепа.

■ Появление неврологических симптомов при черепно-мозговой травме связано с влиянием механической силы на головной мозг в целом и местным воздействием травмирующего фактора.

Сотрясение мозга

- Преходящие расстройства ликвородинамики и кровообращения.
 - **общемозговые симптомы:**
 - потеря или нарушение сознания в виде вялости, сонливости, адинамии
 - расстройства памяти: ретроградная и антероградная амнезия
 - тошнота, рвота, головная боль
 - могут быть менингеальные симптомы,
 - преходящие легкие очаговые нарушения.
-

Ушиб головного мозга

- Выраженные общемозговые симптомы
- локальные нарушения, обусловленные травмой мозговой ткани.
- Расстройства сознания более длительные и глубокие, чем при сотрясении мозга (диагностический и прогностический признак).
- Локальные нарушения могут проявляться через несколько суток после травмы, когда отек мозга уменьшится:
 - расстройства функций черепно-мозговых нервов
 - парезы, параличи конечностей,
 - нарушения координации, речи, судороги...

Сдавление мозга

- Причина - внутричерепная гематома, острый отек.
- Периоды развития внутчерепной гематомы:
- острый (травматическое воздействие) симптомы сотрясения или ушиба.
- скрытый (светлый промежуток) состояние удовлетворительное.
- сдавление мозга (объем гематомы 50—70 мл):
- состояние ухудшается,
- распирающая головная боль,
- Нарушение сознания.
- признаки сдавления ствола: нистагм, нарушение дыхания, глотания, сердечной деятельности.

Периоды течения черепно-мозговой

травмы:

1. начальный, или острый. Продолжительность от 7 дней до 1,5 — 2 мес;
2. подострый, или восстановительный длится от 1 года до 2 лет.
3. резидуальный, или период остаточных явлений. Он зависит от вида травмы, обширности поражения мозга, глубины и длительности потери сознания. Имеют значение индивидуальные особенности строения нервной системы больного и реактивность организма.

Цереброастенический синдром

- Быстрая утомляемость, слабость, неустойчивость внимания, снижение памяти, работоспособности,
 - Расстройства эмоционально-волевой сферы: неустойчивость настроения, склонность к плаквости, капризам, раздражительности, чрезмерной веселости.
 - Страхи, связанные с ситуацией травмы.
 - Головная боль возникает внезапно, при определенных условиях.
 - Вегетативные расстройства: повышенная потливость, неустойчивость пульса, артериального давления.
-

Цереброастенический синдром

- нарушение интеллектуальной деятельности при первично сохранном интеллекте.
- В процессе учебы быстро наступает утомление, головная боль, ослабевают память и внимание.
- Дети плохо сосредоточиваются на выполнении задания, часто отвлекаются.
- Это создает трудности в обучении.
- При чтении “теряют” строку, не выделяют предложений, не делают смысловых ударений.
- При письме: не дописывают буквы и слова, соединяют несколько слов в одно и т.д.
- Математика: не овладевают приемами устного счета, плохо запоминают таблицу умножения, не помнят условия задачи.

Церебрастенический синдром

- Если ребенок утомляется, то становится возбужденным, беспокойным, раздражительным, плаксивым или, наоборот, робким, медлительным, неуверенным в себе.
 - Из-за боязни ответить неправильно отказывается отвечать.
 - Перечисленные трудности в обучении можно преодолеть.
 - Любое заболевание и усложнение жизненной ситуации вновь могут вызвать головную боль, головокружение, расстройства сна, памяти, внимания, интеллекта.
-

Последствия черепно-мозговой травмы

- Неврозы и неврозоподобные состояния: ночной N-урез, страхи, заикание, навязчивые движения.
- Травматическая энцефалопатия: головная боль, головокружение, снижение работоспособности.
- Может преобладать вялость, апатия, медлительность, заторможенность;
- или беспокойство, расторможенность, эйфория.
- Симптомы более выражены, дольше держатся, чем при цереброастеническом синдроме.
- Изменения характера: грубые, жестокие, угрюмые. Пропадает интерес к играм и учебе.

Минимальная мозговая дисфункция (ММД)

- группа патологических состояний, различных по причине, механизмам развития и проявлениям.
- **Признаки:**
 - повышенная возбудимость,
 - эмоциональная неустойчивость,
 - диффузные и легкие очаговые неврологические симптомы,
 - умеренно выраженные сенсомоторные и речевые нарушения,
 - расстройства восприятия, отвлекаемость, трудности поведения и обучения...

Минимальная мозговая дисфункция (ММД)

- обнаруживается у 5 — 15 % детей школьного возраста.
 - Причины и механизмы развития минимальной мозговой дисфункции до конца не выяснены.
 - Выдвигаются гипотезы о роли органического, генетического факторов, биохимической дисфункции, педагогической “запущенности” в происхождении данного синдрома.
 - В ряде случаев для возникновения синдрома необходимо сочетание указанных факторов.
-

Задание на дом

- ДЦП :
 - Синдромы двигательных нарушений
 - Синдромы речевых нарушений
 - Сенсорные нарушения
 - Микроцефалия
 - Гистидинемия
 - Амавротическая идиотия
 - Лейкодистрофии
 - Мукополисахаридозы
-