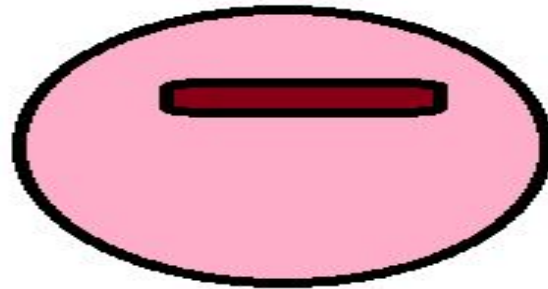


План лекции

1. Эмбриопатии с неправильной закладкой невральной трубки
2. Эмбрио- и фетопатии с нарушением закладки мозговых пузырей
3. Эмбрио- и фетопатии циркуляции церебральной жидкости
4. Особенности ЦНС на фетальной стадии развития и в раннем детстве.
5. Неврологическое исследование ребенка
6. Семиотика важнейших синдромов и заболеваний ЦНС
 - гидроцефалия
 - детский спастический церебральный паралич
 - спинальная амиотрофия (Верднига-Гоффманна)
 - менингит

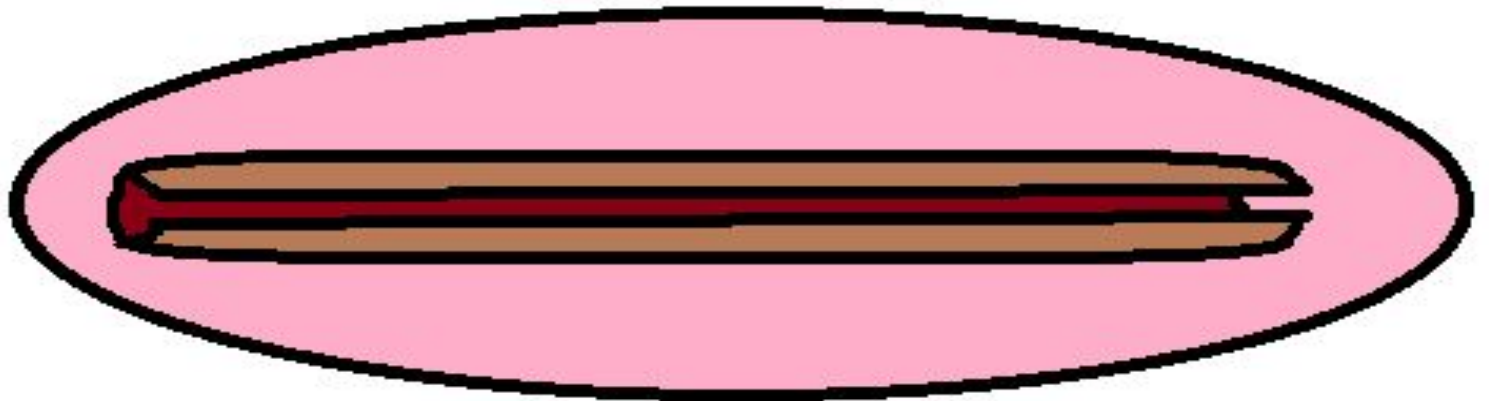
**Анатомо-физиологические
особенности ЦНС и их клиническое
значение. Неврологическое
исследования детей. Семиотика
поражений.**

Центральная нервная система у эмбриона закладывается в начале 3-й недели развития в виде утолщенной пластинки из клеток эктодермы.



Невральный пластинка

Вскоре ее латеральные края начинают возвышаться над поверхностью эктодермы. Борозда между ними углубляется. Невральная пластинка заворачивается в невральную трубку - важнейший с позиций эмбриологии элемент зародыша позвоночных.



Невральная трубка

**Эмбриопатии с неправильной закладкой
невральной трубки - группа заболеваний,
объединенных единым механизмом
ВОЗНИКНОВЕНИЯ**

- spina bifida occulta
- meningocele
- myelomeningocele
- encephalocele
- anencephalia



Менингомиелоцеле – врожденный порок развития, возникающий в результате неполного смыкания первичной невральнoй трубки.

На рисунке у ребенка 3 дней жизни в пояснично-крестцовом отделе позвоночника имеется грыжевое образование, выполненное твердой мозговой оболочкой и кожей. Внутри образования может находиться спинной мозг.

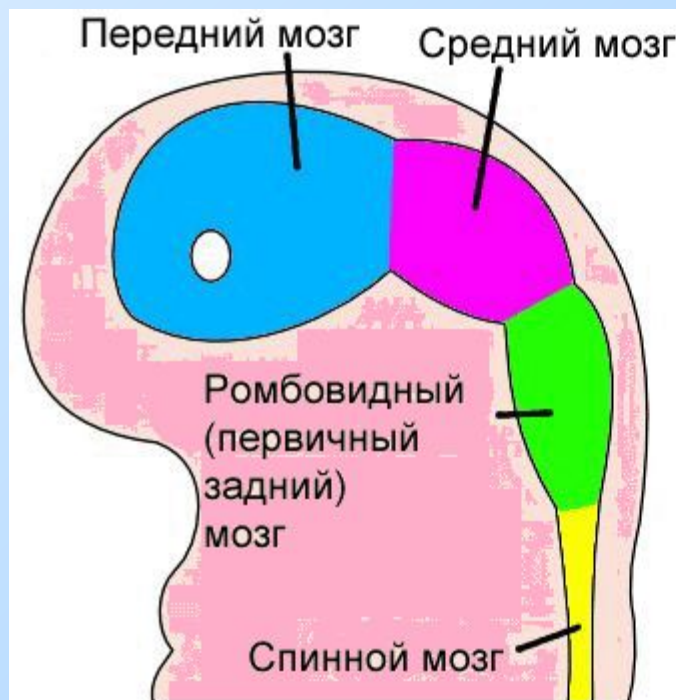


Менингоцеле - грыжа в области затылочной кости.

Значительная затылочная грыжа (**meningoencephalocele**)



На головном конце невральной трубки формируются мозговые пузыри, из которых впоследствии в течение 2-3 месяца эмбрионального развития сформируются все части головного мозга, включая органы слуха, зрения, обоняния.





Из первого (концевого) неврального пузыря развиваются полушария головного мозга. Ошибки эмбриогенеза, связанные с действием тератогена (фактора индуцирующего уродства) могут привести к тяжелой патологии плода - к гидроаненцефалии.

ЯМР

«Мезенцефалон» - средний мозговой пузырь и «ромбэнцефалон» - задний мозговой пузырь дают начало подкорковым структурам, органам чувств, гипоталамусу, эпифизу, мозжечку и мосту мозга. Грубое поражение этих отделов в эмбриогенезе несовместимо с жизнью эмбриона и заканчивается спонтанным абортом.

С самых начальных этапов формирования внутри невральной системы существует изолированная от внешней среды замкнутая полость, наполненная невральной жидкостью (эндолимфой).

Образование желудочков мозга и динамика ликвора

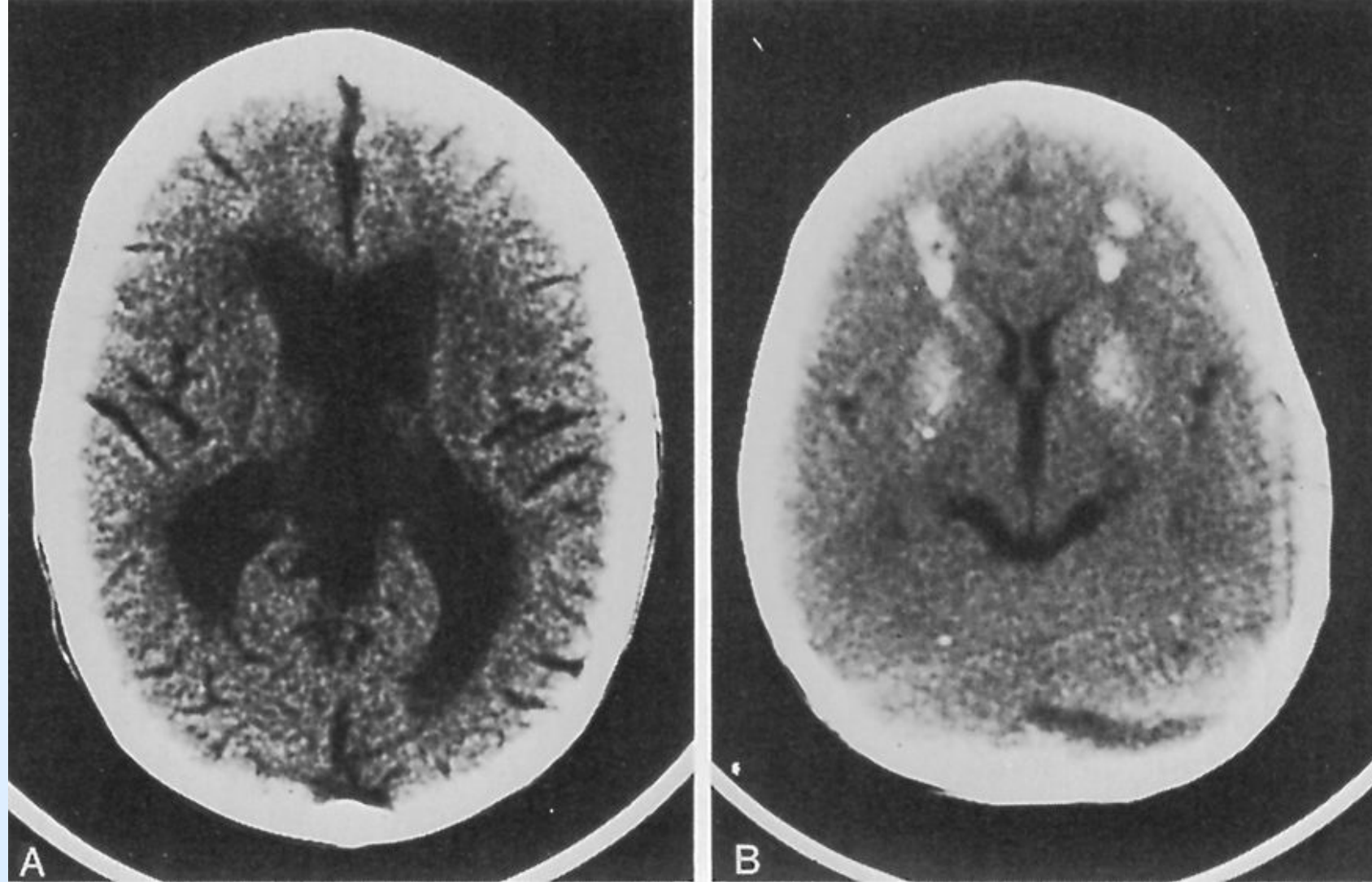
Полости мозговых пузырей в процессе роста эмбриона преобразуются в желудочки головного мозга и центральный канал спинного мозга. Из полости переднего мозгового пузыря формируются боковые желудочки полушарий, из среднего мозгового пузыря – 3-й желудочек и «сильвиев водопровод», из заднего – 4-й желудочек головного мозга, который в свою очередь сообщается с центральным каналом спинного мозга и подпаутинным пространством. В указанных полостях с 3-го месяца внутриутробного развития начинает циркулировать спинно-мозговая жидкость.

Движение ликвора

- Обеспечивается процессами продукции и всасывания.
- *Образование* спинно-мозговой жидкости происходит в сосудистых сплетениях боковых желудочков.
- Гематоэнцефалический барьер позволяет сформировать отличный от плазмы состав ликвора.
- *Всасывание* спинно-мозговой жидкости происходит в паутинной (сосудистой) оболочке спинного и головного мозга.

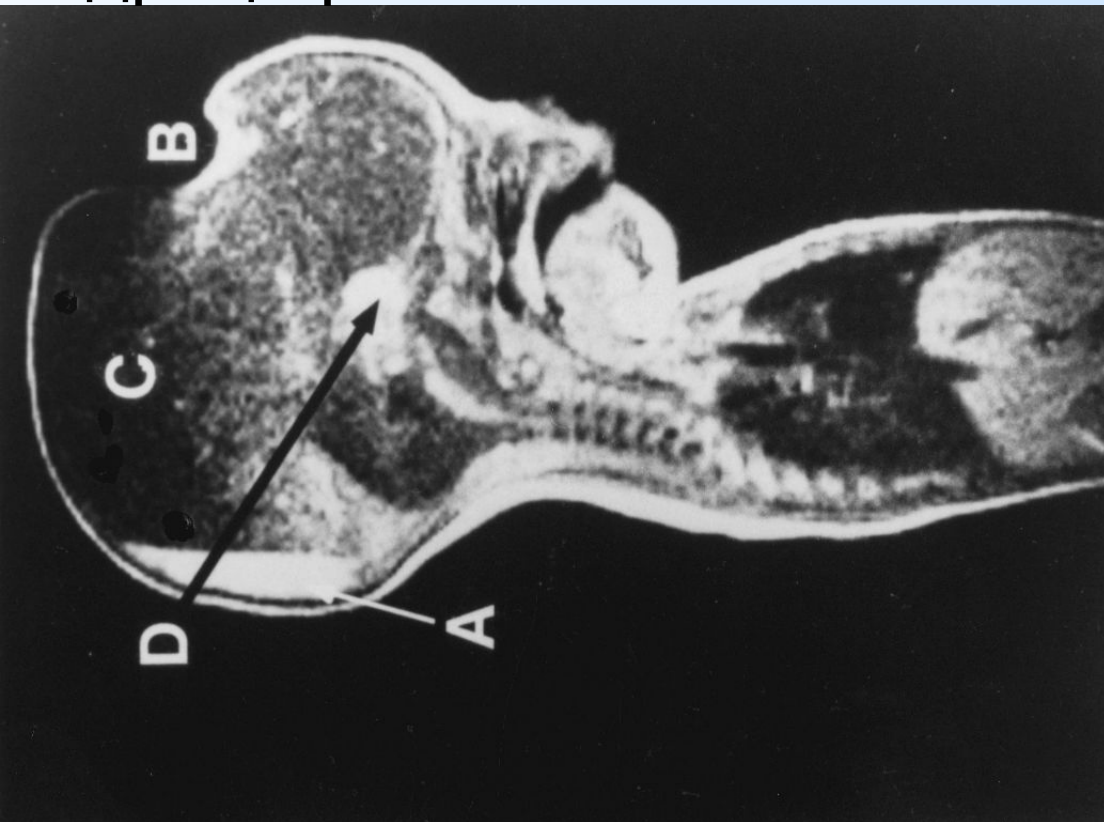
Варианты поражений ликвородинамики.

- 1. Избыток продукции церебро-спинальной жидкости (*гидроцефалия*) возникает при поражении сосудистых сплетений боковых желудочков головного мозга. Развивается как **внутренняя** (жидкость накапливается в желудочках мозга) так и **наружная** (жидкость накапливается в подпаутинном пространстве) форма гидроцефалии, которую еще называют **сообщающейся или компенсированной**.
- 2. Тяжелая форма гидроцефалии развиваются при закупорке 3-го желудочка и «сильвиего водопровода» – эмбриональная адгезия ликворных путей головного мозга Развивается **внутренняя несообщающаяся (декомпенсированная) гидроцефалия**. Причина - генетический фактор сцепленный с полом (X-сцепленная гидроцефалия), которая поражает мальчиков одной семьи.



- А.** На компьютерной рентгенограмме мозговой части черепа внутренняя гидроцефалия
- В.** КТ-рентгенограмма для сравнения

3. Избирательное поражение паутинной оболочки (воспаление, менингит) ведет к потере ее всасывающей способности, развивается наружная гидроцефалия.



На изображении, полученном методом ядерно-магнитного резонанса, наружная гидроцефалия у новорожденного с внутриутробной инфекцией головного мозга. А-уровень спинно-мозговой жидкости, которая переместилась под действием силы тяжести, С и D-плотные включения, свойственные кальцификации. В - артефакт – дефект изображения, который возник из-за того, что в подкожной вене находилась металлическая игла для проведения инфузии жидкости.

Особенности ЦНС на фетальной стадии развития и в раннем детстве.

- Постепенность формирования анатомически и функционально более зрелых структур от онтогенетически более «старых» к «молодым» (спинной мозг, ствол, подкорковые образования, мозжечок, кора).
- Растущий мозг ребенка длительное время содержит в своем составе больше белка, чем мозг взрослого человека, что повышает его гидрофильность, склонность к клеточному отеку мозга.
- Нейроны, как центральные, так и периферические, не сразу, а постепенно формируют миелиновые оболочки. Окончание процесса миелинизации происходит лишь на 2 году жизни.
- Клетки коры и ее архитектура в младенческом периоде сохраняют эмбриональный характер.
- Нет четкости в разграничении слоев коры (серое и белое ее вещества нечетко разграничены между собой, потому что ядродержащие тела нервных клеток перемешаны с их проводниками-аксонами).
- Извилины коры относительно не глубоки, что снижает абсолютную и относительную площадь коры ребенка по сравнению со взрослыми.

Особенности ЦНС на фетальной стадии развития и в раннем детстве.

- **Нормально сформированная нервная система на момент рождения характеризуется свойствами таламо-паллидарной активности: позой эмбриона – гипертонусом сгибателей, сменяющимся рефлекторно-стереотипными действиями по типу хореоатетоза (червеобразными, не координированными, спонтанными движениями).**
- **В 3 месяца повышается роль полосатого тела и бледного шара – образований ответственных за поддержание мобильного тонуса мышц, координации, статического приспособления к гравитации.**
- **В последующие месяцы и годы происходит совершенствование корковых функций, хотя еще долгое время корковые процессы будут характеризоваться склонностью к генерализации и трудностям организации торможения.**
- **Анатомические особенности артерий мозга плода на ранних сроках гестации может служить основой для развития ишемически-гипоксических повреждений ЦНС с развитием детского церебрального паралича.**
- **Спинной мозг у детей относительно длиннее, чем у взрослых.**

Неврологическое исследование ребенка

Важнейшие жалобы, которые напрямую указывают на поражение нервной системы, являются судороги.

Судороги – это непроизвольные, насильственные сокращения мышц.

По виду судороги условно различают на тонические (резкое усиление тонуса, мышцы приходят в состояние напряжения) и клонические (когда наблюдают стереотипные, размахистые движения в конечностях и других частях тела). Судороги часто сопровождаются потерей сознания вследствие поражения ЦНС в отличие от **мышечных спазмов** при сохранении сознания, например, при столбняке, при гипокальциемии и др.).



Опистотонус – общие тонические судороги.

Жалобы на необычное поведение и нарушение сознания.

- У маленьких детей эквивалентом этих неврологических нарушения может быть *неадекватный крик* ребенка, который можно определить как «беспричинный», неэмоциональный, монотонный, длительный.
- Иногда при так называемом «мозговом» крике дети фиксируют взгляд в одной точке.
- «Мозговой» крик характерен для быстро прогрессирующих заболеваний ЦНС – энцефалита с прогрессирующим отеком мозга.

Объективное неврологическое обследование ребенка

(мнемоническое правило «СПиГиД»):

- *состояние сознания*
- *предшествующее нервно-психическое развитие*
- *исследование головы*
- *исследование двигательной сферы*

Уровень (состояние) сознания.



Нормальный ребенок имеет осмысленный и живой вид, способен отвечать на внешние стимулы, в том числе (если он постарше) и отвечать на вопросы, участвует в приглашении к контакту (контактен).



Нарушенное сознание (сонливость, спутанность или кома) - это важнейшие признаки прогрессирующей острой дисфункции ствола мозга или его коры с присущими ей расслаблением мышц и остановками дыхания.

Стадии нарушения сознания у больного обычно последовательно сменяют друг друга. Между уровнем сознания и активностью существует взаимосвязь, которую используют для определения глубины расстройств сознания.

Нарушения сознания

1. **Патологическая сонливость (сомнолентность)** - необычный (беспричинный) сон больного.

2. **Спутанность сознания** возникает при прогрессировании неврологических нарушений, когда на фоне патологической сонливости возникают нарушения в сфере воспоминаний (характерно для более старших детей).

3. **Кома** – это состояние, когда сознание пациента отсутствует. Подразделяют **стадии комы**.

Ступор: больной может быть «разбужен» (возникает подобие реакции пробуждения, но сознание по прежнему отсутствует).

«Легкая» кома: у пациента есть реакция на болевые стимулы.

Глубокая кома: нет реакции на болевые стимулы.

Терминальная кома с мышечным расслаблением и угнетением дыхания

Предшествующее нервно-психическое развитие

● Формирование двигательных навыков

Грудной возраст
(1 год)



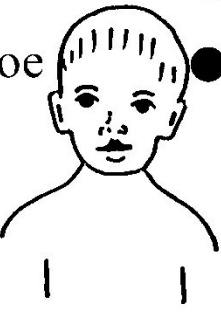
● Общие:
держит голову
сидит
стоит, идет

Раннее детство
(1-6 лет)



● Более продвинутые:
бег, подъем на ступеньки, езда на велосипеде

Школьное детство
(6 лет и старше)



● Тонкие двигательные умения: письмо, рисование, одевание

Умственное развитие

Грудной возраст
(1 год)



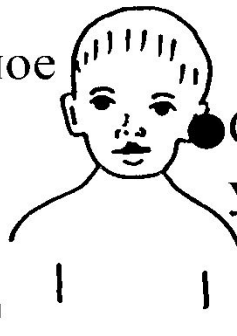
● Социальное развитие:
улыбка, смех
узнает мать

Раннее детство
(1-6 лет)



● Развитие речи:
отдельные слова,
“телеграфные” фразы,
свободная речь

Школьное детство
(6 лет и старше)



● Способность учиться в школе

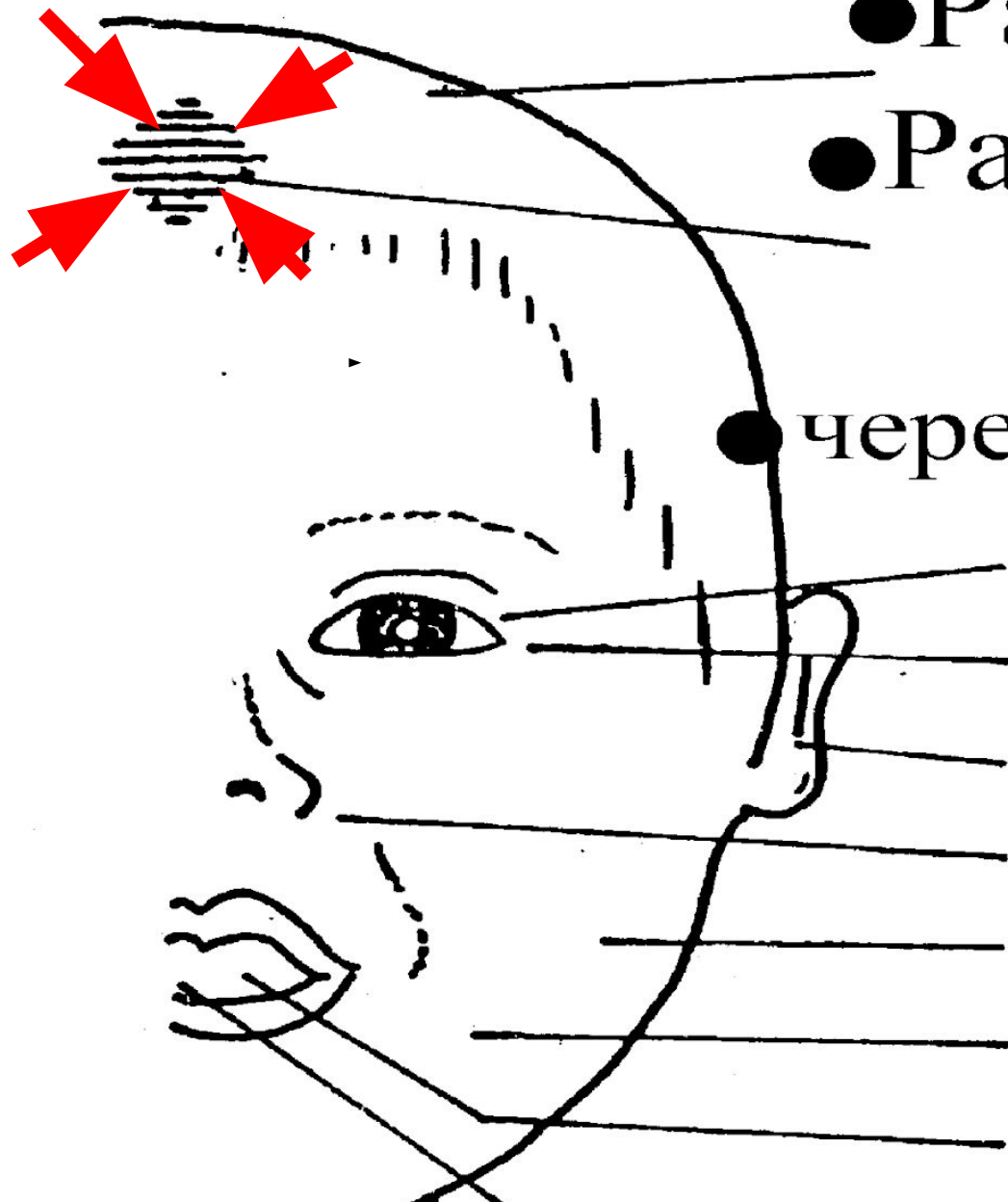
Исследование головы



Исследование головы



3 x 3 см



● Размер головы

● Размер передней родничка

● черепно-мозговые

II зрение

III, IV, VI движения

VIII слух

I обоняние

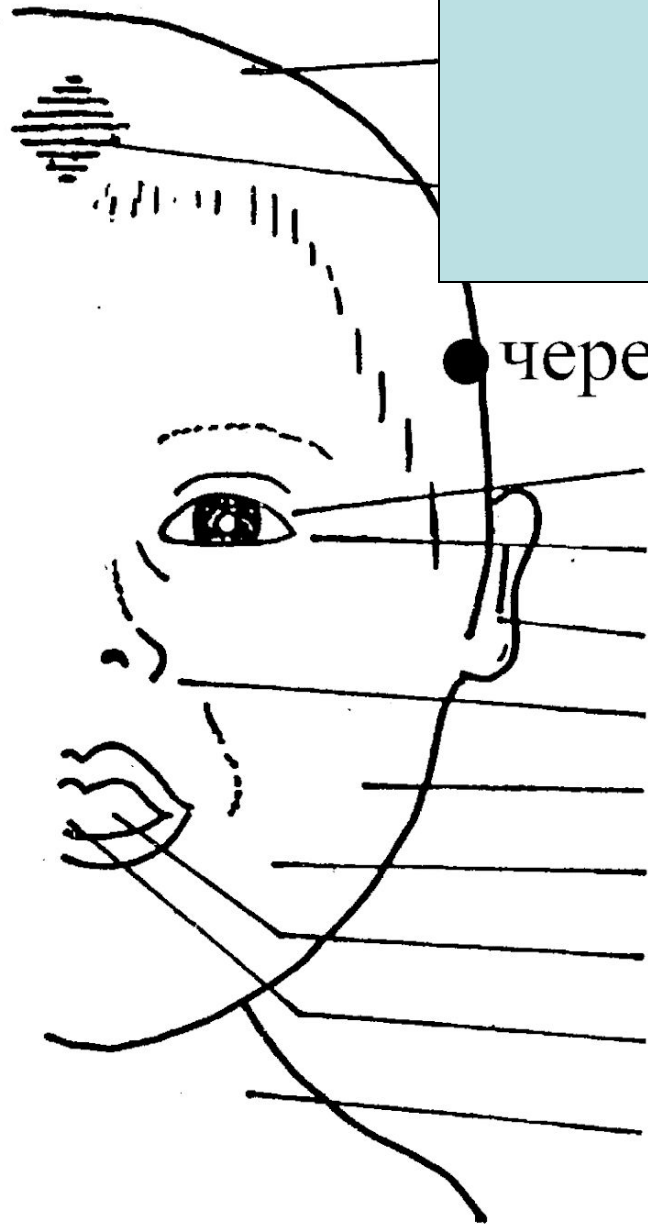
V чувствитель

VII движения ли

IX, X глотание

движения с

Исследование черепно- мозговых нервов



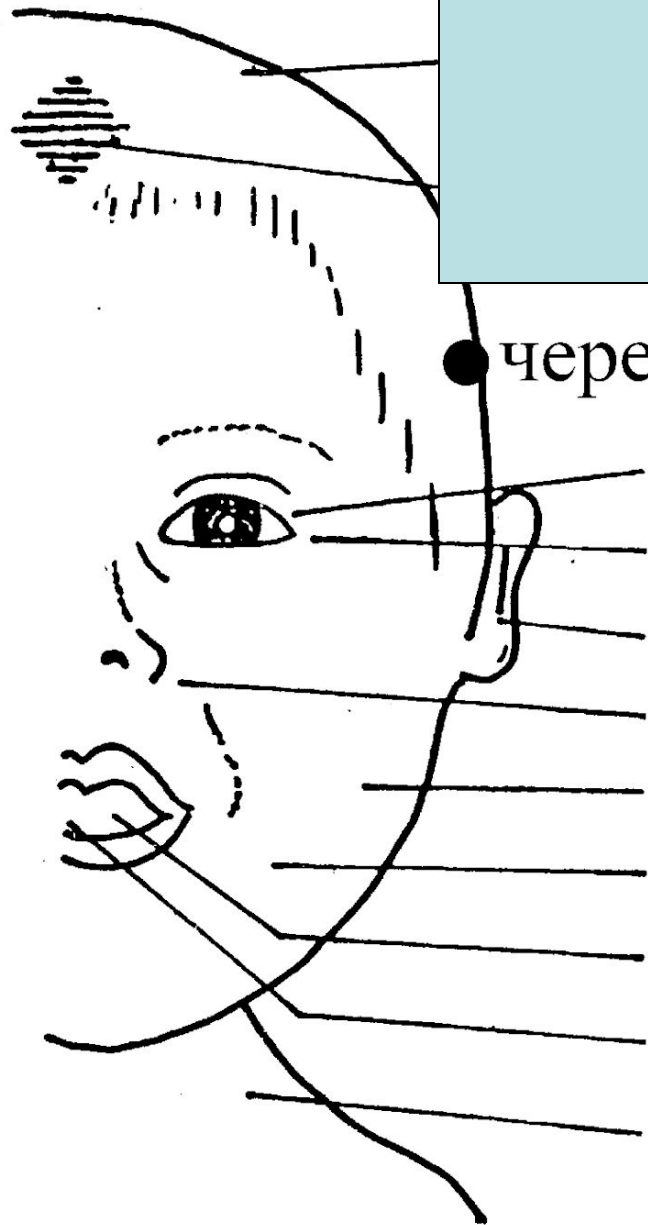
● черепно-мозговые нервы

- II зрение
- III, IV, VI движения глаз
- VIII слух
- I обоняние
- V чувствительность и движения лица
- VII движения лица
- IX, X глотание
- XII движения языка
- XI движения шеи



На фотографии
ребенок с парезом
3-го черепно-
мозгового нерва:
птоз
(невозможность
поднять верхнее
веко) и отведение
глазного яблока
кнаружи.

Исследование черепно- мозговых нервов



● черепно-мозговые нервы

II зрение

III, IV, VI движения глаз

VIII слух

I обоняние

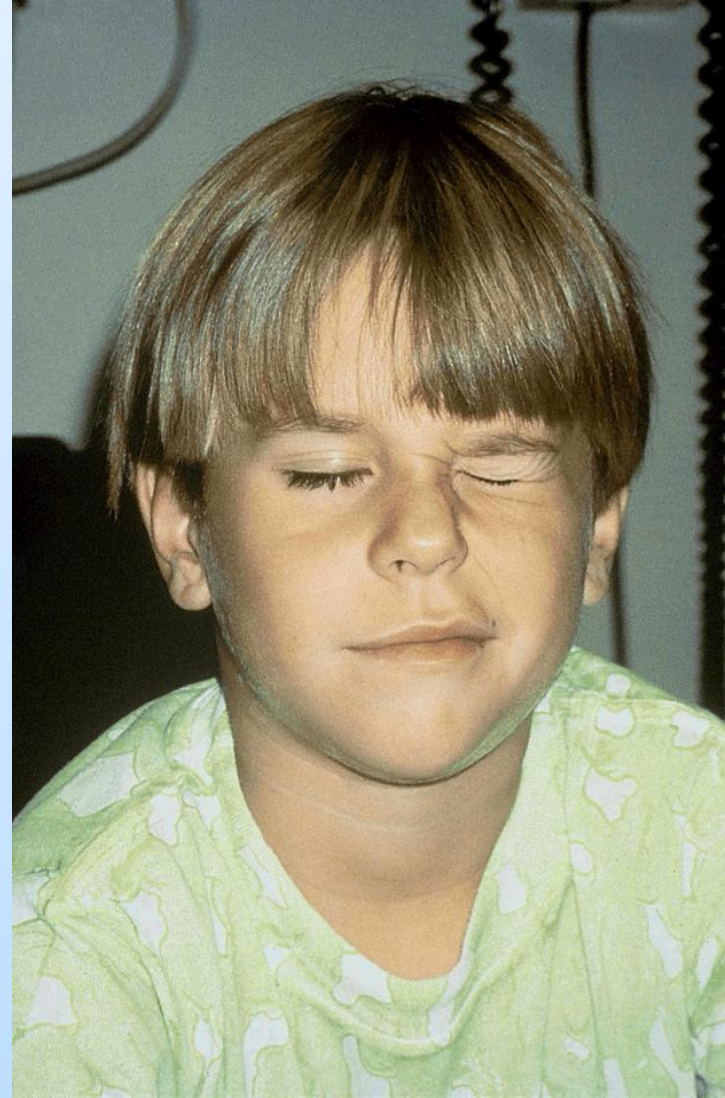
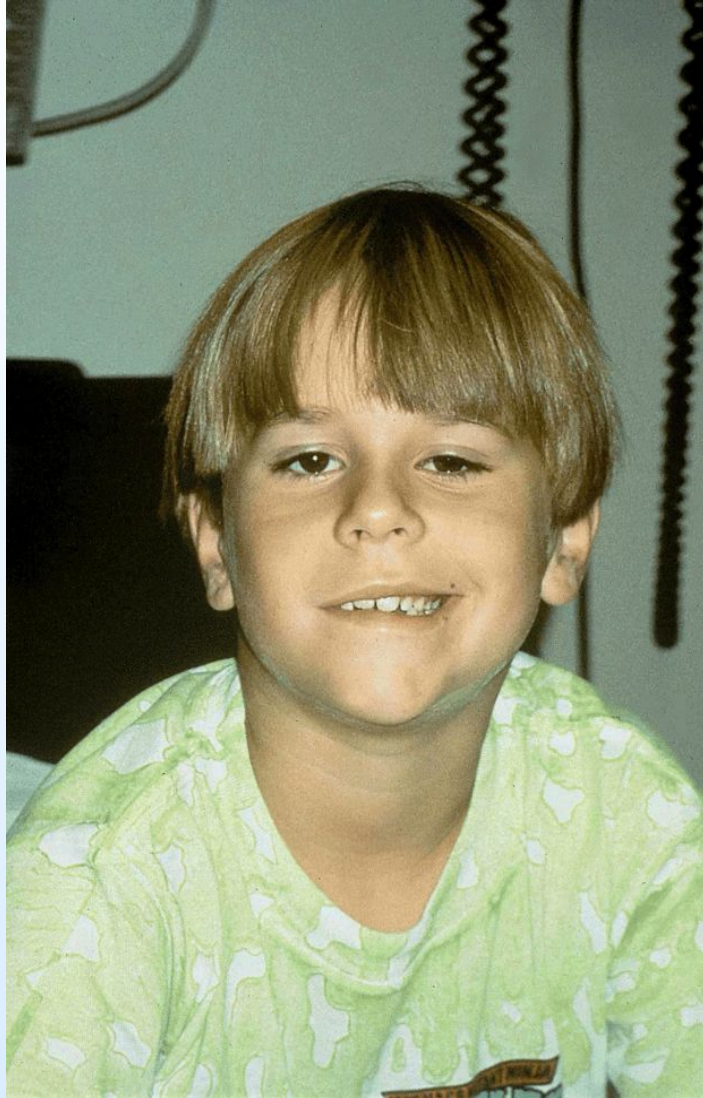
V чувствительность и

VII движения лица

IX, X глотание

XII движения языка

XI движения шеи

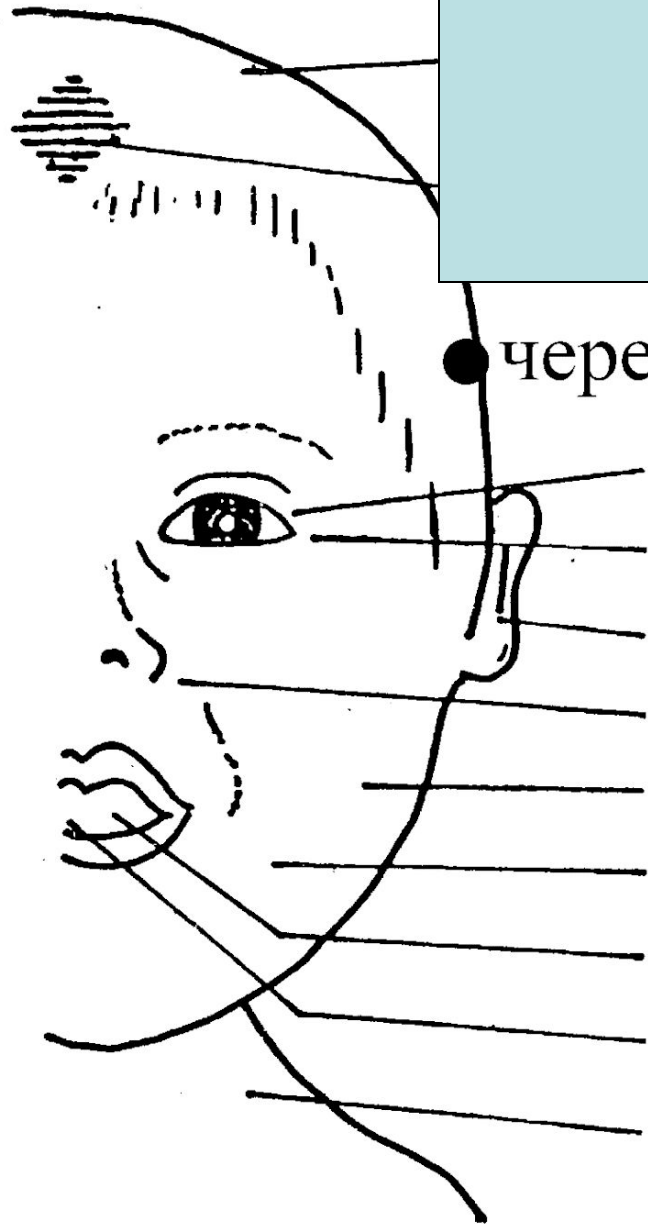


На двух фотографиях хорошо заметно, что движения лицевой мускулатуры значительно ограничены в правой половине лица (паралич лицевого нерва справа – VII - или правосторонний паралич Белла).



Паралич (парез) VII
ч.м.н. справа
(«центральный») у
новорожденного

Исследование черепно- мозговых нервов



● черепно-мозговые нервы

II зрение

III, IV, VI движения глаз

VIII слух

I обоняние

V чувствительность и

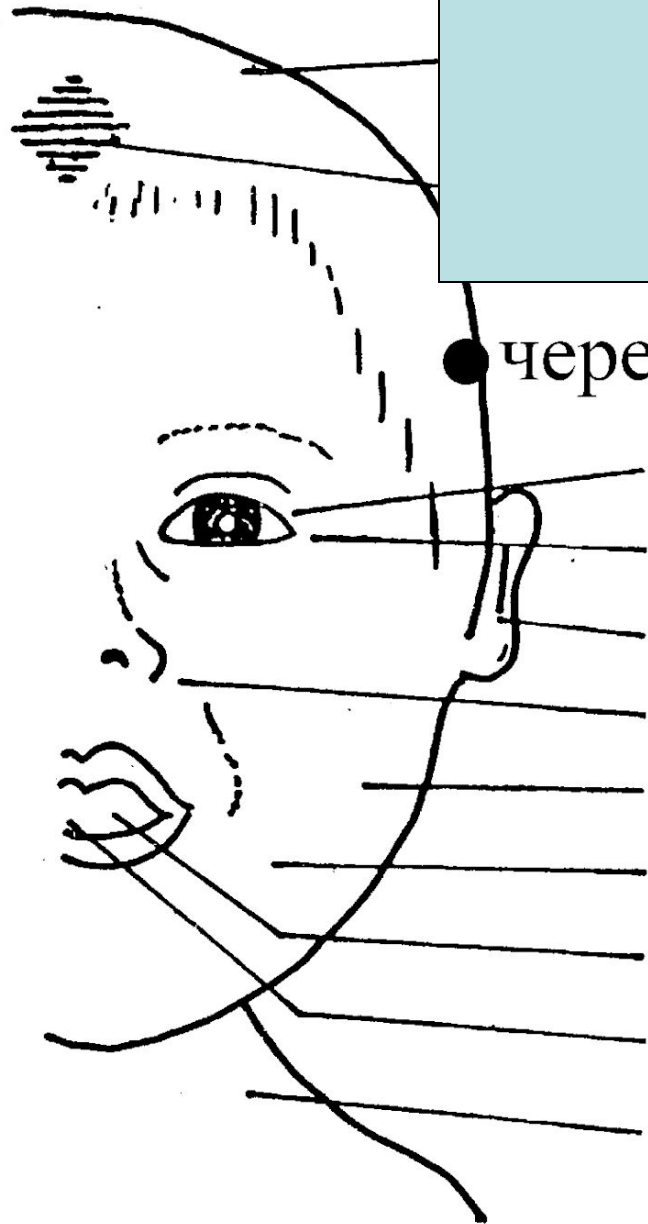
VII движения лица

IX, X глотание

XII движения языка

XI движения шеи

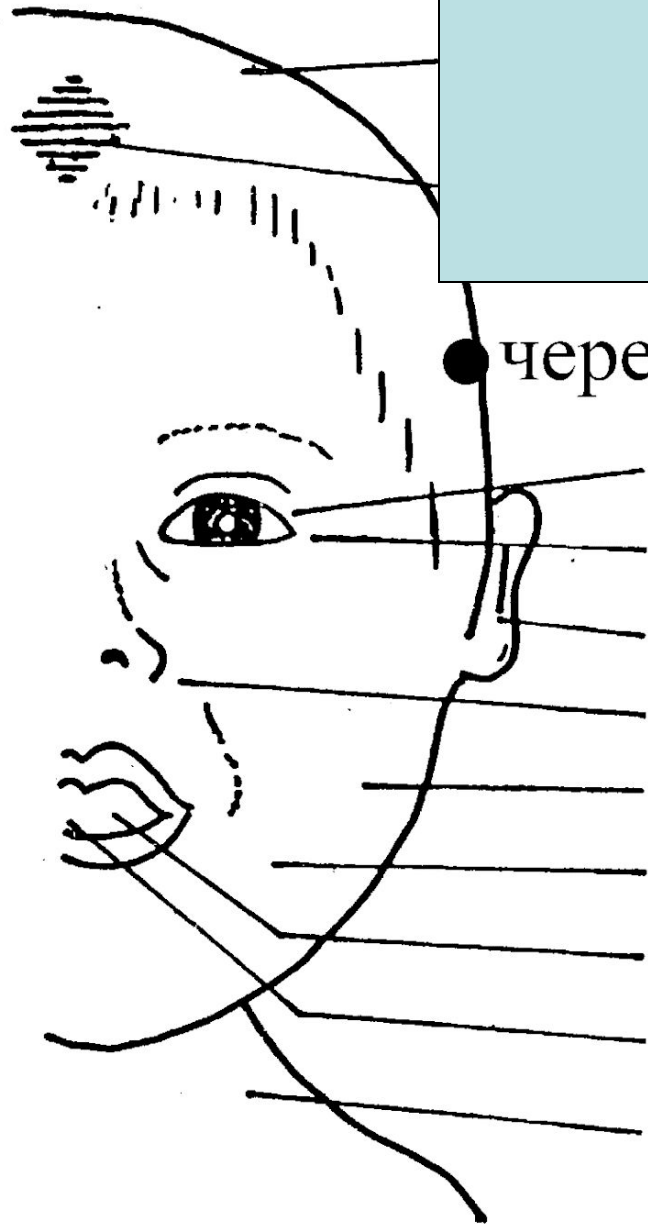
Исследование черепно- мозговых нервов



● черепно-мозговые нервы

- II зрение
- III, IV, VI движения глаз
- VIII слух
- I обоняние
- V чувствительность и движения лица
- VII движения лица
- IX, X глотание !!!
- XII движения языка
- XI движения шеи

Исследование черепно- мозговых нервов



● черепно-мозговые нервы

II зрение

III, IV, VI движения глаз

VIII слух

I обоняние

V чувствительность и

VII движения лица

IX, X глотание

XII движения языка

XI движения шеи



Одностороннее
выключение 12-
го ч.м.нерва
ведет к
отклонению
языка в сторону
поражения.

Исследование двигательной сферы

- Положение тела или походка
- Расстройства движений
- Мышцы
 - сила
 - тонус
 - объем
- Рефлексы:



- Сухожильные рефлексы



Оценка положения тела.

- У новорожденных и младенцев поза с согнутыми 4-мя конечностями является показателем нормального состояния моторики. Распластанная, «лягушачья» поза скорее всего свидетельствует о тяжелой гипотонии. Напряженное разгибание и перекрест нижних конечностей – симптомы детского спастического церебрального паралича.

Оценка походки

У более старших детей походка может быть оценена для поиска моторных нарушений. Выделяют следующие типы аномальной походки.

Спастическая походка подразумевает нарушения, возникающие из-за непроизвольного напряженного состояния мышц, например:

- циркумдуцирующая гемиплегическая походка, нередко со специфичным поддерживанием руки на стороне гемиплегии здоровой рукой,

- с упором на пальцы ноги, возникает из-за спазма икроножных мышц,

- перекрещивающаяся (диплегическая) походка.

- **Высокая, «петушиная» походка** называется степпаж или перонеальная походка. Чаще всего ее могут провоцировать периферические невриты или врожденная прогрессирующая слабость мышц голени (болезнь Шарко-Мари).
- **Атактическая** (от лат. термина атаксия), «пьяная», шатающаяся **походка**. Возникает в результате поражений мозжечка, ответственного за координацию движений.
- **Истерическая походка** характерна для больных с истерией. Характеризуется самыми разнообразными нарушениями и жалобами, которые, впрочем, не могут быть объяснены с позиций поражения нервно-рефлекторной дуги и имеют непостоянный характер.

Исследование двигательной сферы

- Положение тела или походка
- Расстройства движений
- Мышцы
 - сила
 - тонус
 - объем

- Рефлексы:



- Сухожильные рефлексы



Расстройства движения

- **Атаксия** - некоординированные движения, усиливаются при закрытых глазах.
- **Ненормальные (насильственные) движения – хорея** («пляска») и **атетоз** - медленные ритмичные движения в дистальных сегментах конечностей, напоминающие таковые при письме. Усиливаются при волнении
- **Дистония** - чередование гипотонии с ригидностью, формирование вычурных поз.
- **Тики** - быстрые ритмичные движения лица, шеи и плечей, которые могут быть подавлены волевым усилием.
- **Тремор** - очень быстрые ритмичные движения кистей рук.

Расстройства движений

- **Паралич** – расстройство (**парез** – неполное расстройство) двигательной функции мышц вследствие нарушения их иннервации центрального происхождения (повреждение локализовано в головном, реже спинном мозгу), или периферического происхождения (повреждены двигательные нейроны спинного мозга).



Периферический
паралич правой
руки у
новорожденного

Исследование двигательной сферы

- Положение тела или походка
- Расстройства движений
- Мышцы
 - сила
 - тонус
 - объем

- Рефлексы:



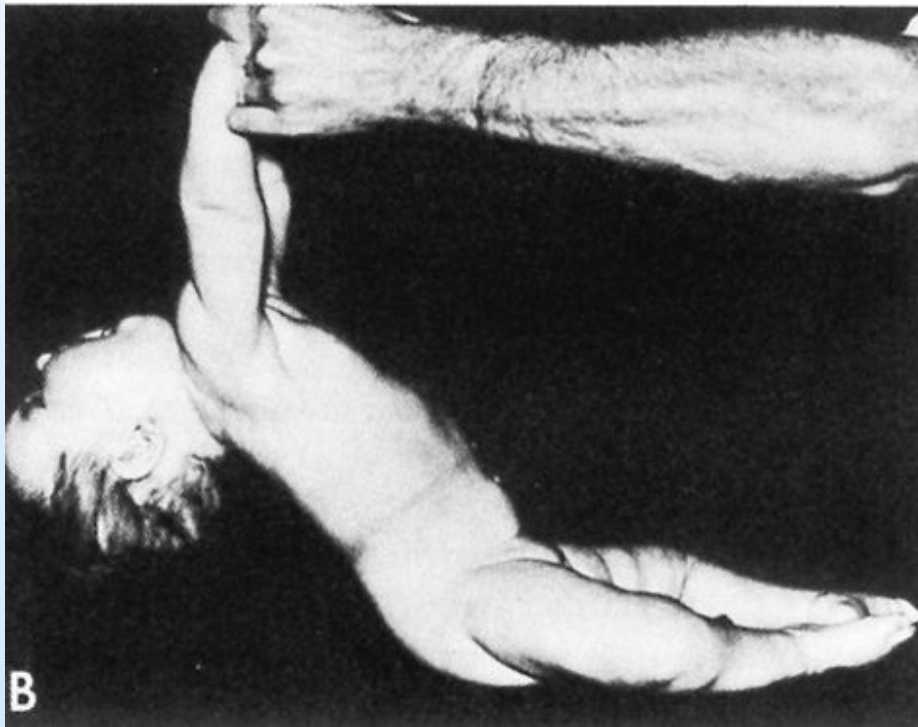
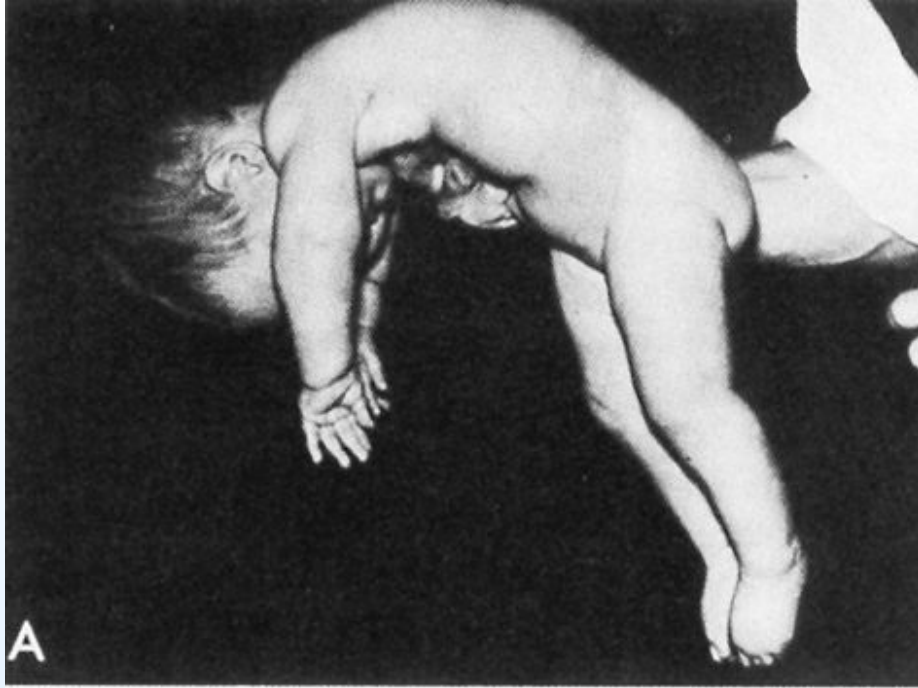
- Сухожильные
рефлексы



Исследование мышц включает:

- **определение мышечной силы** и способности к сокращению.
- **тонус мышц** определяется чувством противодействия мышц пациента при совершении пассивных (то есть выполняемых врачом, например, который сгибает и разгибает его конечность) движений. Ненормальны **гипотония** (расслабленность) и **гипертонус** (спастичность).
- В современной отечественной практике для грудных детей для оценки тонуса мышц применяют **пробу тракции (потягивания)** за руки ребенка. При достаточном тонусе ребенок координировано сгибает руки, туловище и приводит голову к груди, как бы помогая исследователю усадить себя.

***Гипотонус
мышц при
болезни
Верднига-
Гоффманна***





Оценка объема мышц



Мышечная дистрофия

Duchenne, а

- Двигательная слабость
 - Слабость плечевого пояса - невозможность причесться, поднять руку, с-м “скользящих плеч”
 - Слабость тазового пояса - переваливающаяся походка, поясничный лордоз, трудности подъема на ступени
 - Псевдогипертрофия икроножных мышц
- 
- 
- **Gowers**, а Симптом (ребенок встает)

**Псевдогипертрофия
икроножных мышц, семейная.**

Исследование двигательной сферы

- Положение тела или походка
- Расстройства движений
- Мышцы
 - сила
 - тонус
 - объем

- Рефлексы:



- Сухожильные рефлексы



Рефлексы

- **Сухожильные рефлексы** (постукивание по сухожилиям бицепса, трицепса, мышц предплечья, четырехглавой мышцы бедра – коленный рефлекс и другие сухожильный рефлекс).
Гипорефлексия (отсутствие сокращений мышц) обычно сочетается с гипотонией, а гиперрефлексия (избыточная амплитуда даже на слабое раздражение сухожилия) с гипертонией.
- **Подожвенный рефлекс (Бабинского)** вызывается штриховым раздражением подошвы пациента от пятки к основанию 1-2 пальцев стопы и проявляется рефлекторным сгибанием большого пальца (приведением его к подошве). Дорзальная флексия большого пальца с веерообразным расхождением остальных пальцев стопы **свидетельствует о пирамидной недостаточности**. Лишь у новорожденных и грудных детей такую реакцию можно считать физиологическим явлением.
- **Клонус стопы (стоп)** – крупноразмашистые, многократные, затихающие сокращения икроножных мышц при раздражении ахиллова сухожилия. Пациент лежит на спине, а врач держит в своих руках его согнутую в коленном суставе нижнюю конечность. Вызывается внезапным пассивным (то есть, провоцируется врачом) движением в направлении дорзальной флексии стопы пациента.
- **Выявление клонуса всегда свидетельствует о гиперрефлексии, спастичности мышц нижних конечностей, например при детском спастическом церебральном параличе.**

Семиотика важнейших синдромов и заболеваний ЦНС

Гидроцефалия

Осложнения:

- слабоумие
- слепота

● Голова

большая
открытые швы
открытый одничок
расширенные вены
с-м “заходящего
солнца”



- Спастический
паралич

На ранних стадиях гидроцефалии **увеличенная в размерах голова (макроцефалия)** или ненормально быстрый ее рост в серийных измерениях являются почти единственным симптомом.

Спастический церебральный паралич

- Задержка умственной развития

- эпилепсия

- микроцефалия

- косоглазие

- псевдо-

- бульбарный паралич

- Спазм конечностей

- Повышенные сухожильные рефлексы

- перекрест ног

- клонус стоп



Причины выявляются при сборе анамнеза:

- генетические аномалии, семейная предрасположенность;

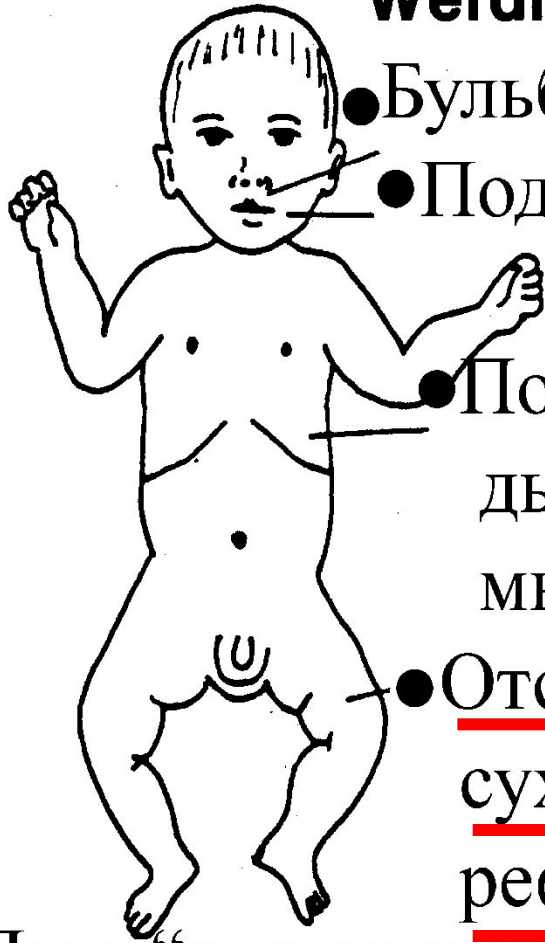
- низкая (менее 2000г) масса тела при рождении;

- травма головы в родах;

- асфиксия новорожденного (оценка Апгар < 7).

Болезнь Werdnig-Hoffmann

- Бульбарный паралич
- Подергивания языка



- Поздний паралич
дыхательных
мышц

- Отсутствие
сухожильных
рефлексов

- Поза "распластанной лягушки"



- Очень вялый
ребенок



Заболевание детей раннего возраста аутосомно-рецессивной природы и характеризуется прогрессирующей атрофией клеток переднего рога спинного мозга.

Менингит



Менингит –
серьезная,
потенциально
угрожающая
жизни *инфекция*
МОЗГОВЫХ
оболочек
(гноеродные
бактерии,
микобактерии,
вирусы).

Менингит

(1) Нарушение сознания:

- сонливость
- спутанность
- кома

(2) Судороги

- локальные
- общие

Повышение

(3) в/ч давления:

- напряжение б. родничка

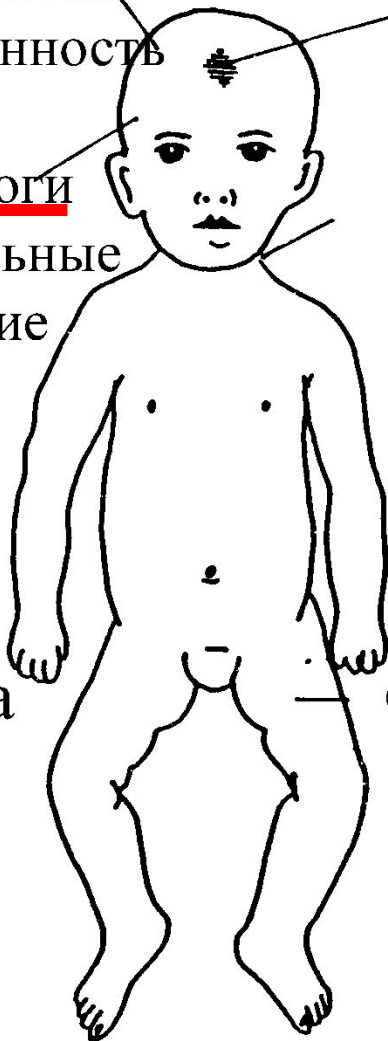
(4) Раздражение

оболочек
мозга:

- ригидность шеи
- с-м Кернига
- с-м Брудзинского

(5) Локальные

параличи



Лихорадка

Рвота

Запор

Нарушение сознания

может проявляться в различной степени – от сонливости до глубокой комы с присущими ей расслаблением мышц и остановками дыхания.

Судороги могут быть локальными или генерализованными и носят характер тонико-клонических. Всегда, если при менингите развиваются судороги, **бывает более 1 судорожного эпизода.**

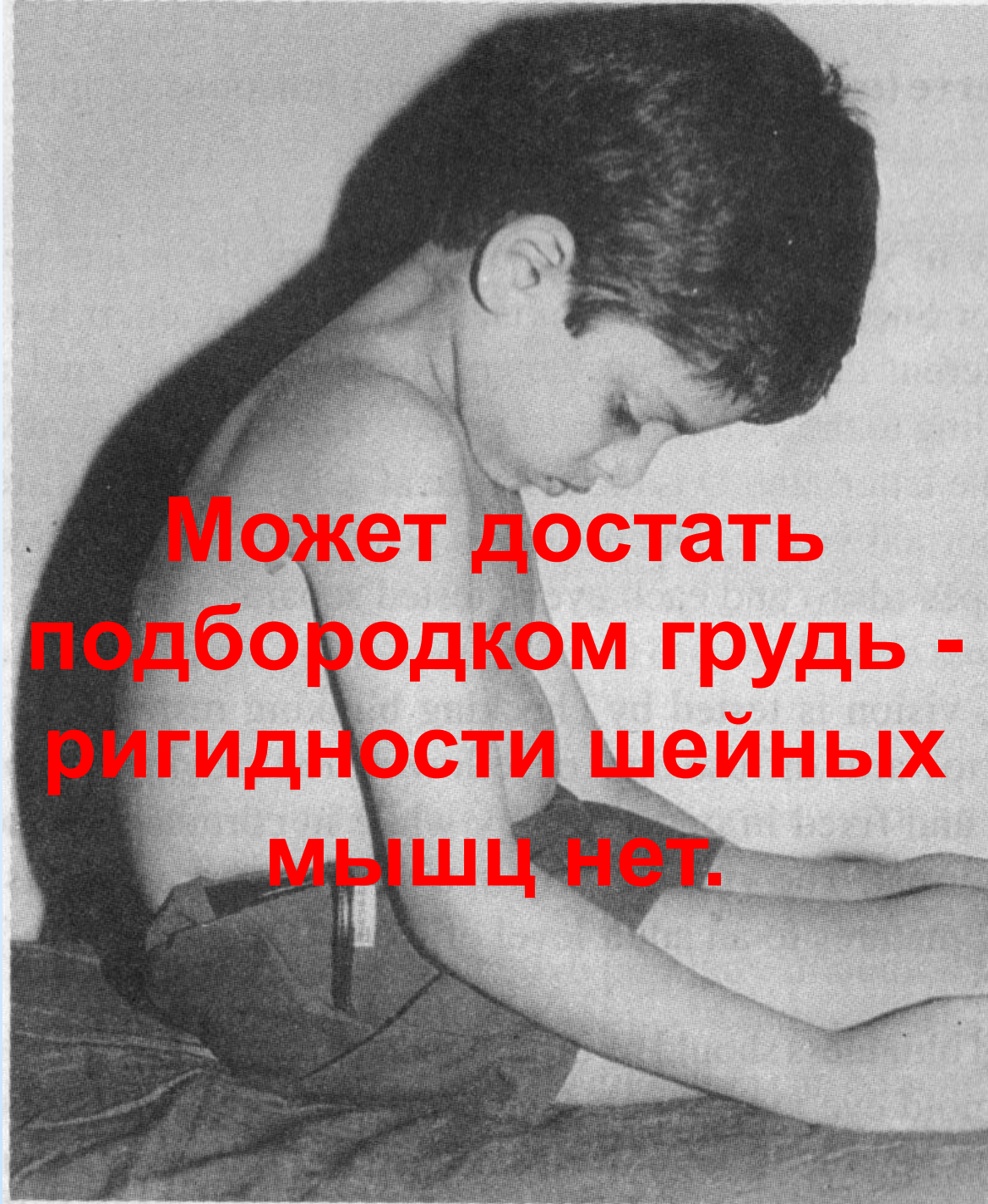
Менингит



Повышенное внутричерепное давление связано с накоплением воспалительной жидкости в пространствах под оболочками мозга.

Выбухающий родничок черепа у маленьких детей и **головная боль** у старших - главные симптомы повышения внутричерепного давления.

Менингеальные симптомы или симптомы раздражения мозговых оболочек имеют также большое значение в диагностике менингита. Изменения положения тела, которые усиливают боль, рефлекторно вызывают реакции в виде противодействия, снижающего давление в цистернах мозга. Эти автоматизмы сохраняются даже у больных в коме.



**Может достать
подбородком грудь -
ригидности шейных
мышц нет.**

**Ригидность затылочных
мышц**

Симптом Брудзинского



Симптом Кернига



Люмбальная пункция позволяет выявлять повышенное внутричерепное давление, воспалительные изменения в церебро-спинальной жидкости (ликворе), определять инфекционный возбудитель и различать менингит и менингизм.

Нормальный состав цереброспинальной жидкости у детей.

	Новорожденные	Старшие дети
Цвет	ксантохромный	бесцветный
Давление	50-60 мм Н2О	50-150ммН2О
Цитоз	до 20 в мкл	менее 10 в мкл
Вид клеток	лимф.,нейтр.	лимф.
Белок	0,35-0,5г/л	0,16-0,25г/л
Глюкоза	80-100% от	50-60%
	от содержания	в плазме крови

Состав цереброспинальной жидкости при менингите

- Давление ликвора - повышенное**
- Цитоз (лейкоциты) - 100 – 10000 в мкл**
- Тип лейкоцитов - нейтрофилы 100% при гнойном менингите , (лимфоциты при туберкулезе)**
- Белок - ≥ 0.4 г/л (в виде фибриновой пленки при туберкулезе)**
- Глюкоза - $\leq 50\%$ от содержания в крови**