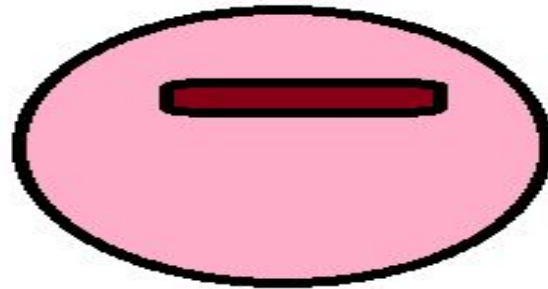


# План лекции

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

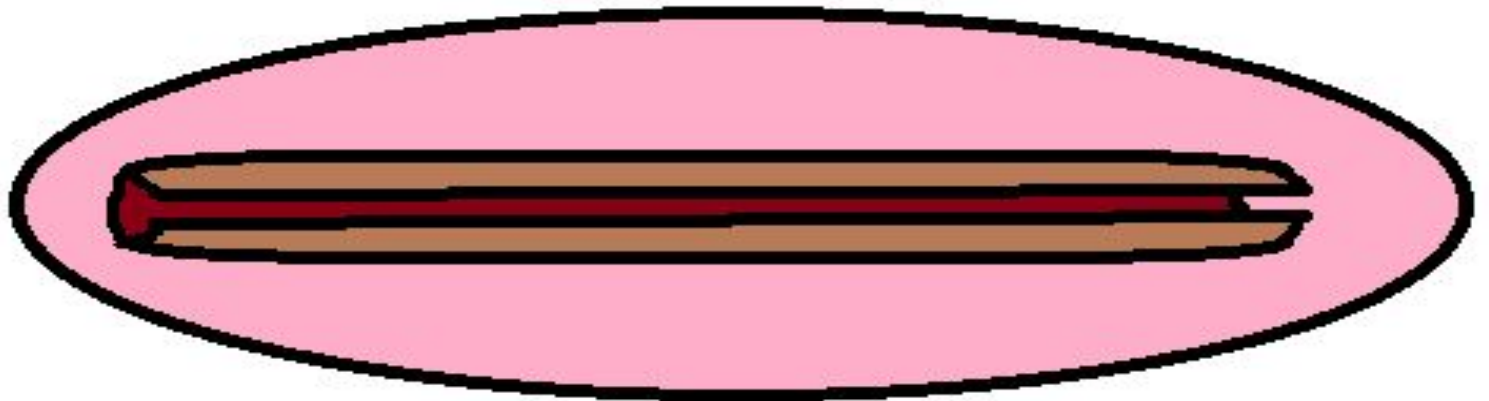
**Анатомо-физиологические  
особенности ЦНС и их клиническое  
значение. Неврологическое  
исследования детей. Семиотика  
поражений.**

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



Невральная 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

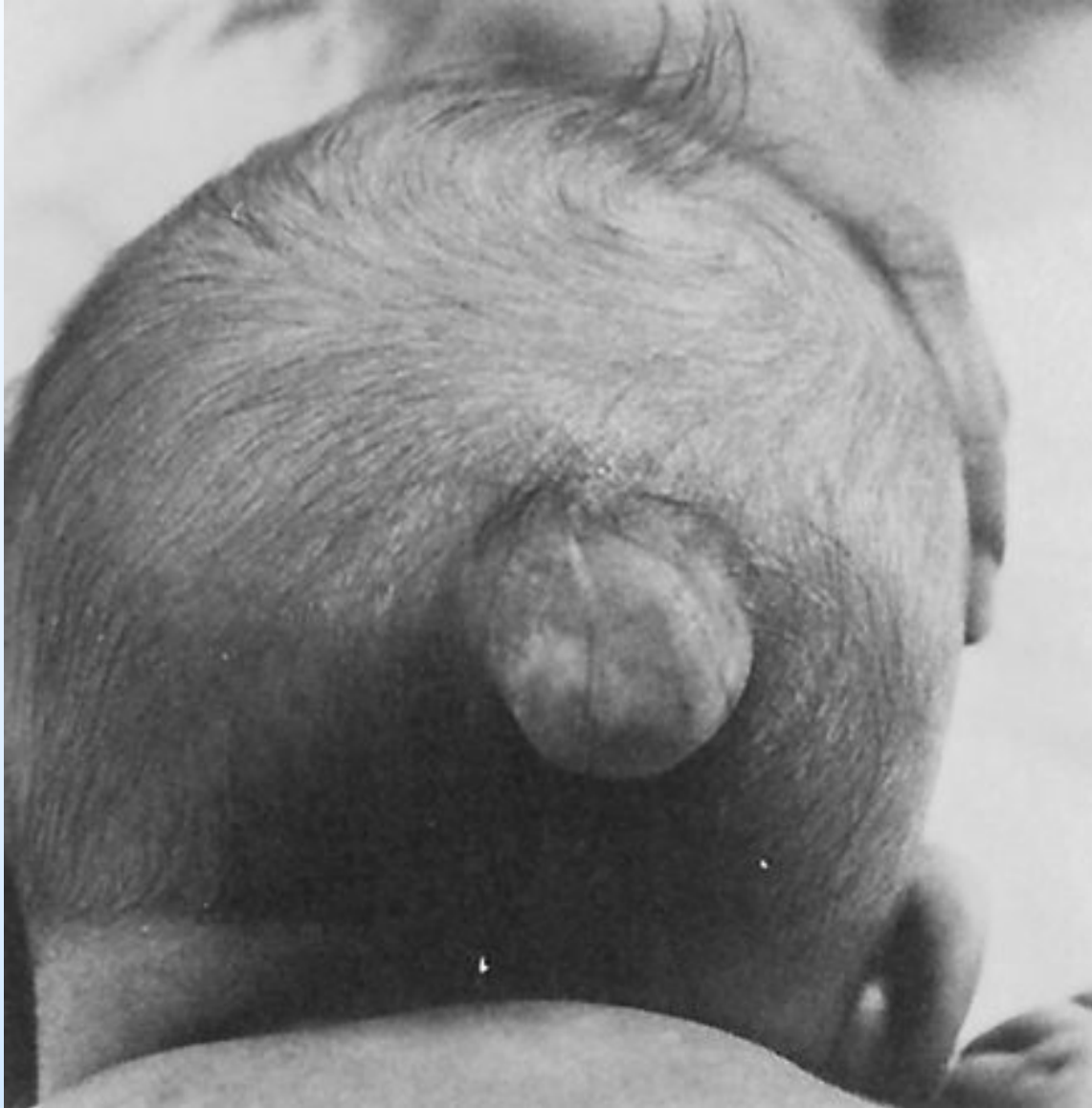
**Эмбриопатии с неправильной закладкой  
невральной трубки - группа заболеваний,  
объединенных единым механизмом  
ВОЗНИКНОВЕНИЯ**

- 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.



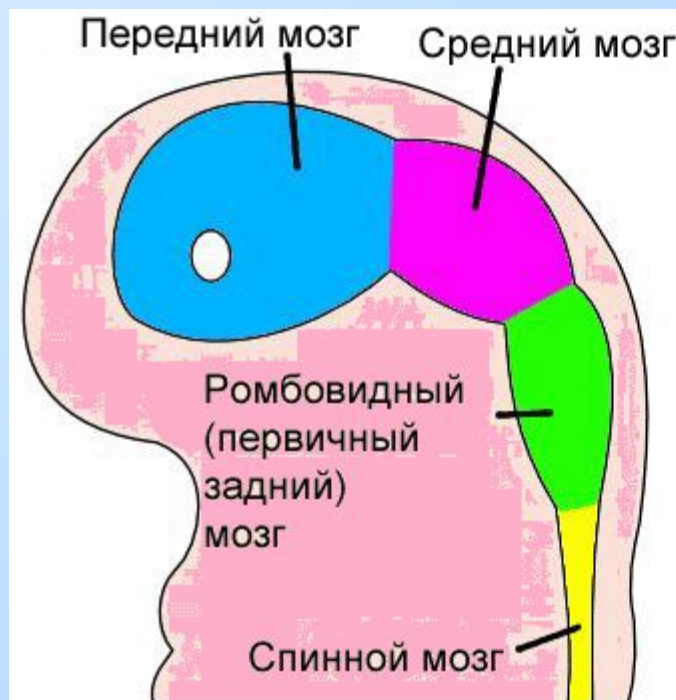
**Менингоцеле** - грыжа в области затылочной кости.

# 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

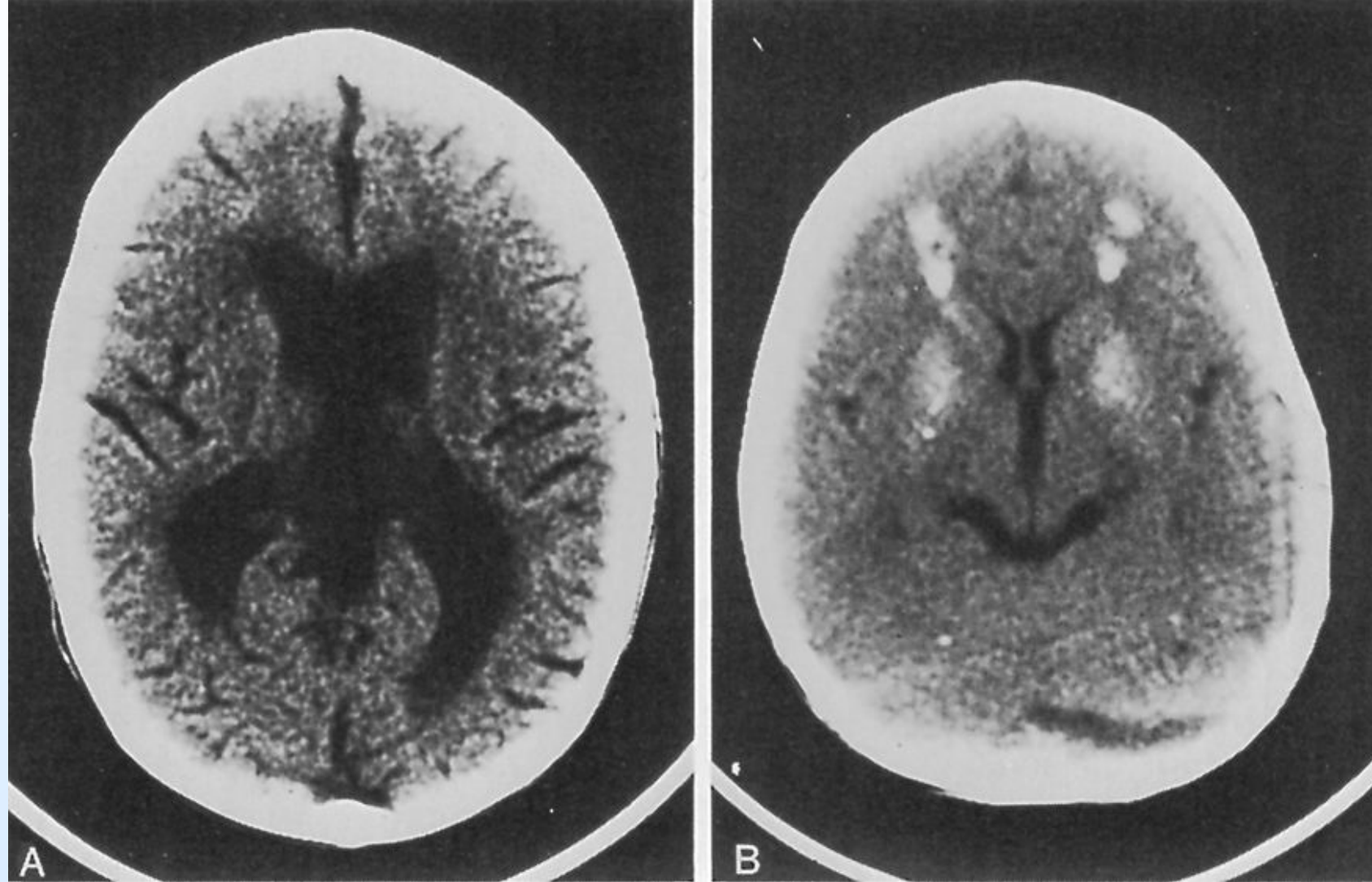
Полости мозговых пузырей в процессе роста эмбриона преобразуются в желудочки головного мозга и центральный канал спинного мозга. Из полости переднего мозгового пузыря формируются боковые желудочки полушарий, из среднего мозгового пузыря – 3-й желудочек и «сильвиев водопровод», из заднего – 4-й желудочек 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.

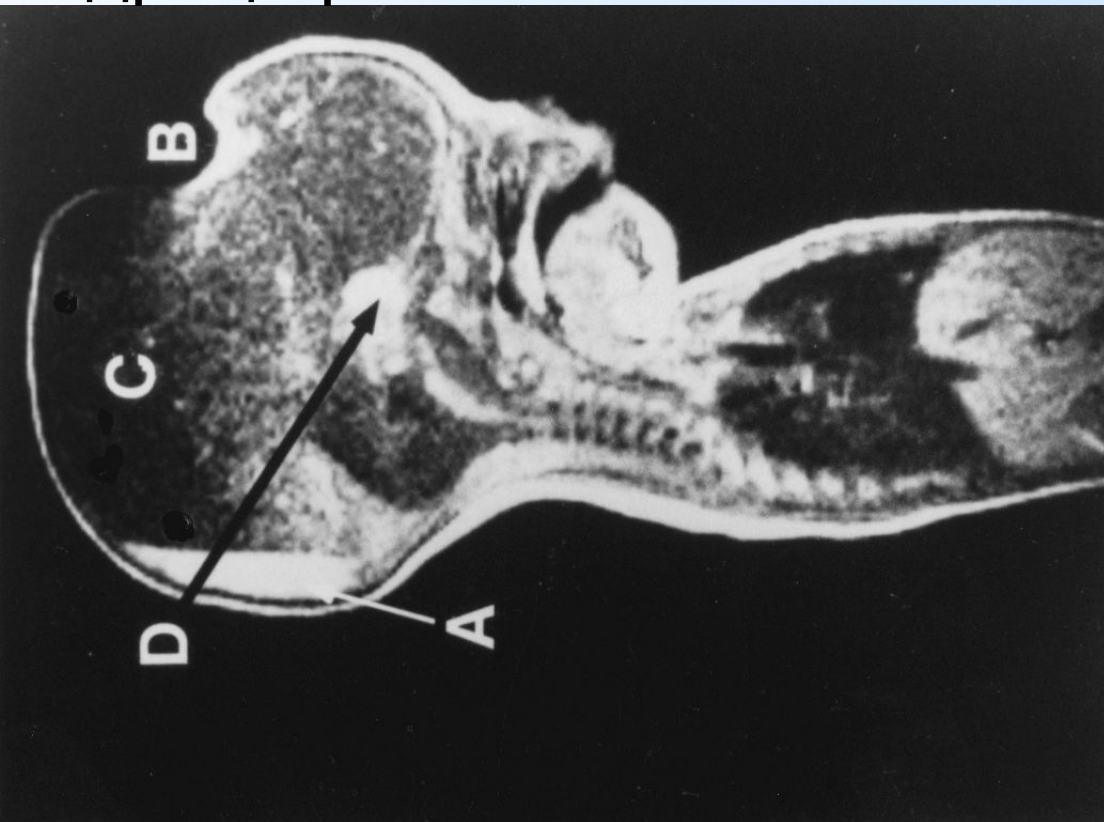
- 1. Избыток продукции церебро-спинальной жидкости (*гидроцефалия*) возникает при поражении сосудистых сплетений боковых желудочков головного мозга. Развивается как **внутренняя** (жидкость накапливается в желудочках мозга) так и **наружная** (жидкость накапливается в подпаутинном пространстве) форма 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.**
- **Спинальный 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», незмоциональный, 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)



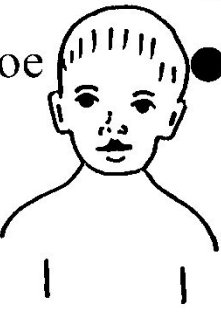
● Общие:  
держит голову  
сидит  
стоит, идет

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)



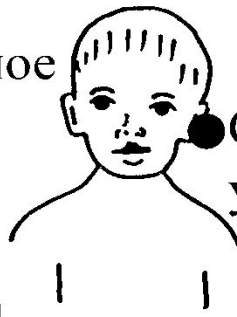
● Социальное развитие:  
улыбка, смех  
узнает мать

Раннее детство  
(1-6 лет)



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

Школьное детство  
(6 лет и старше)



● Способность учиться в школе

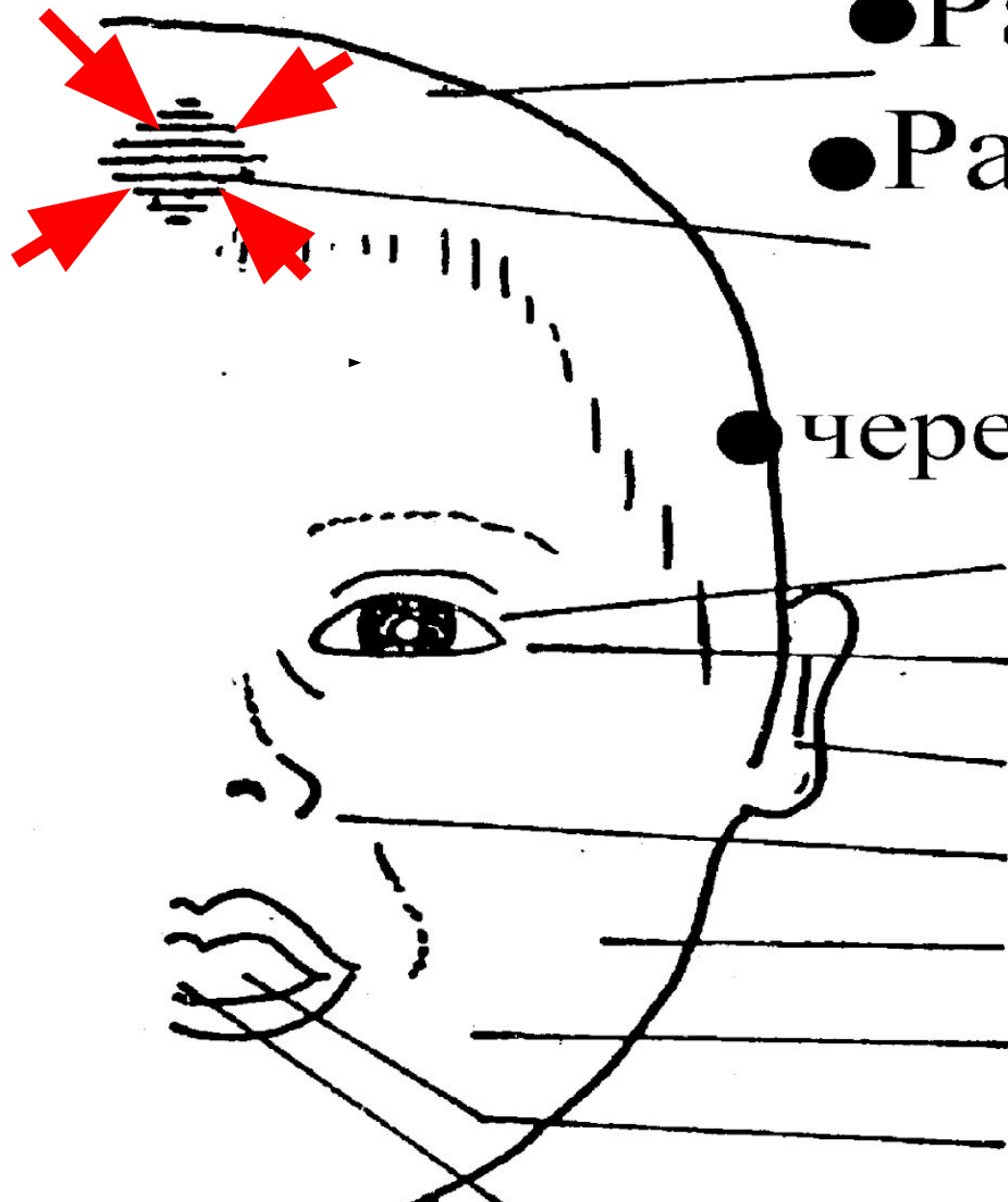
# Исследование головы



# 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

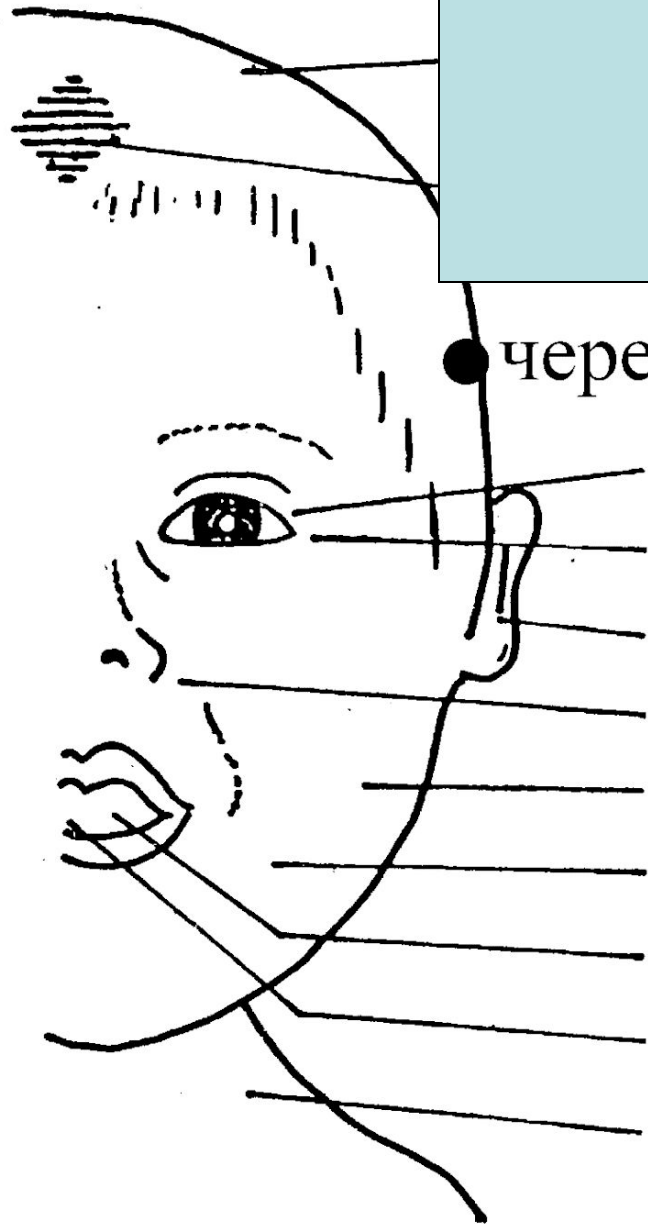
VII движения ли

IX, X глотание

движения с



# Исследование черепно- мозговых нервов



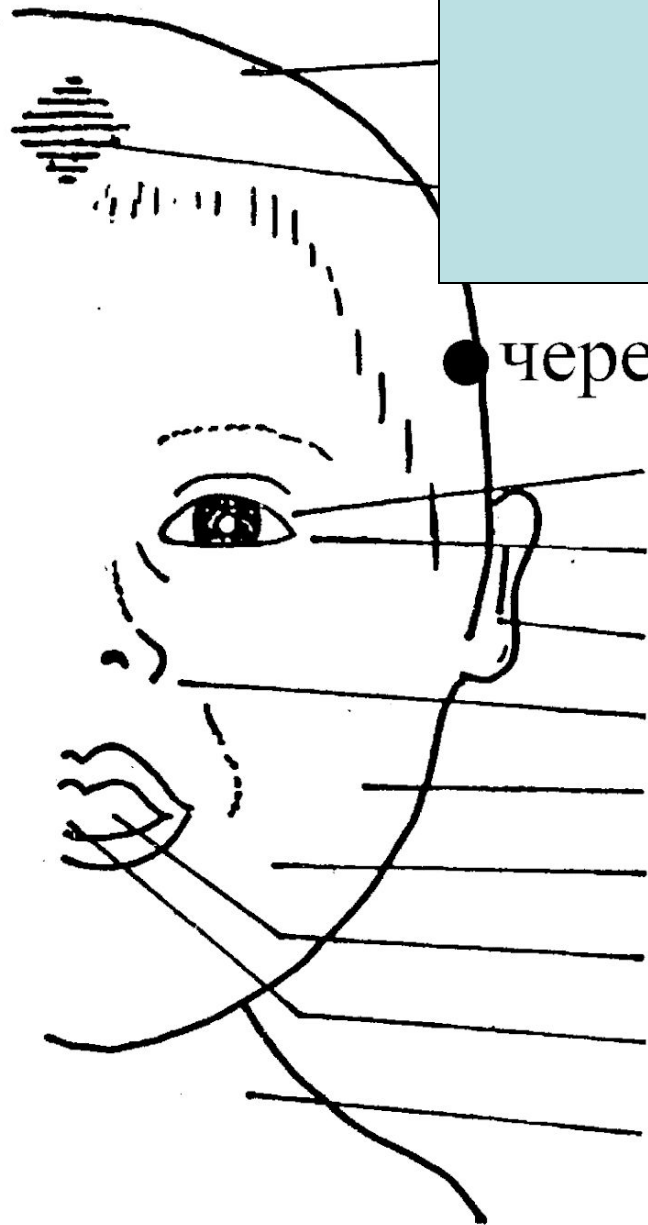
## ● черепно-мозговые нервы

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

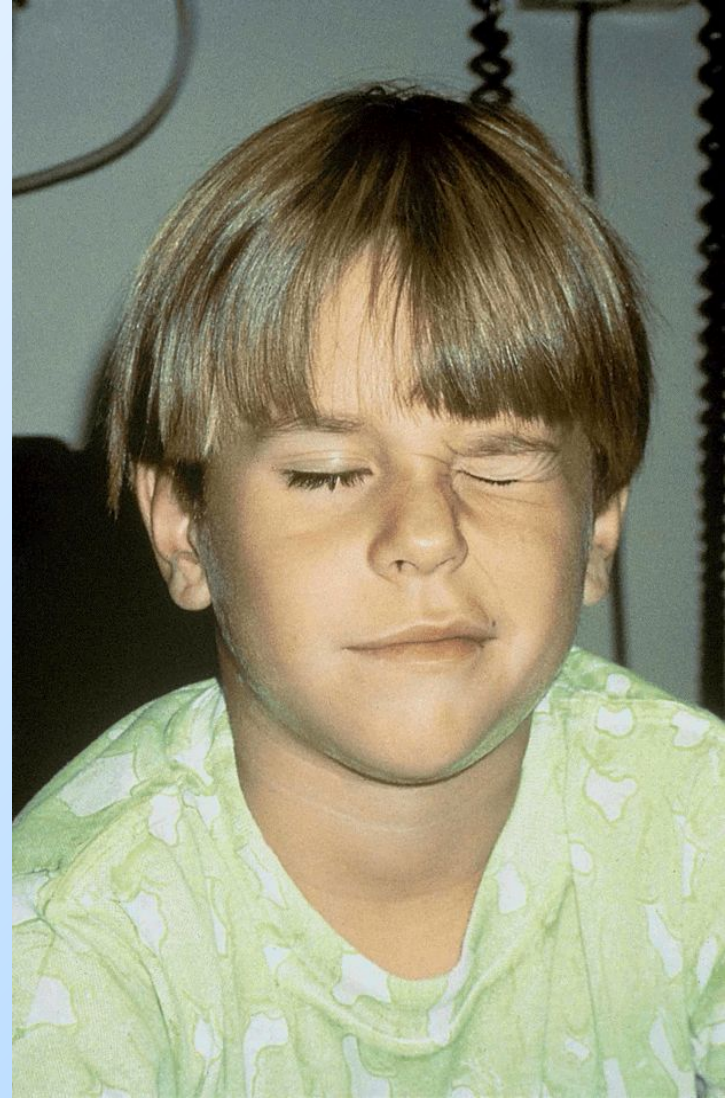
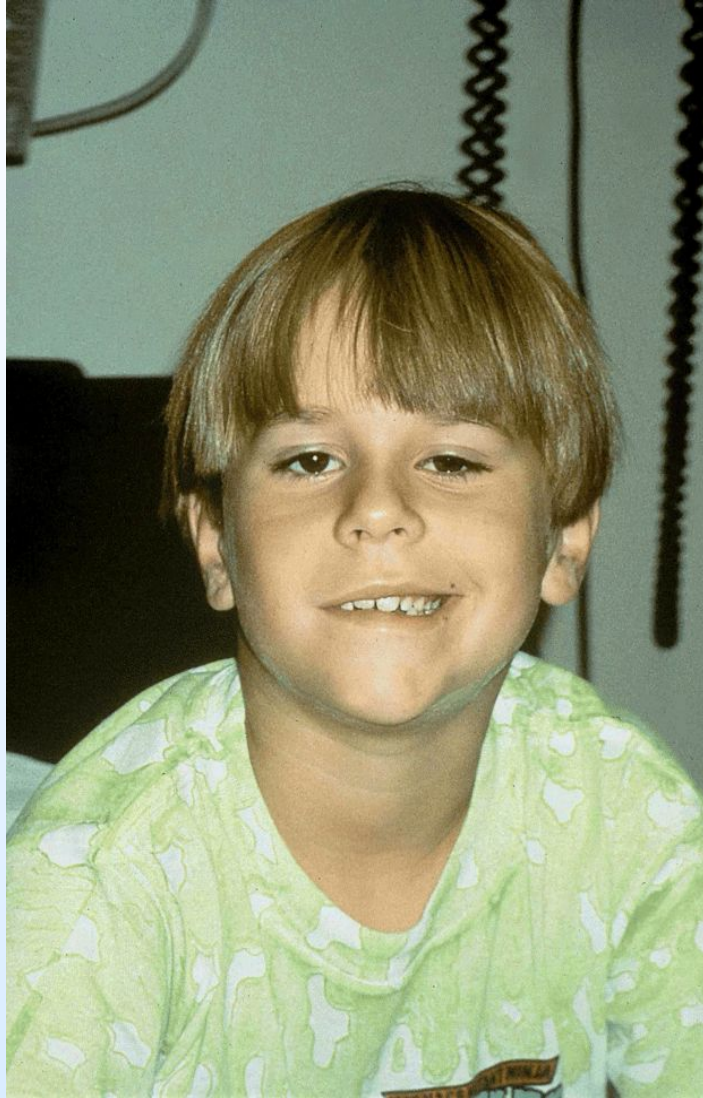
V чувствительность и

VII движения лица

IX, X глотание

XII движения языка

XI движения шеи

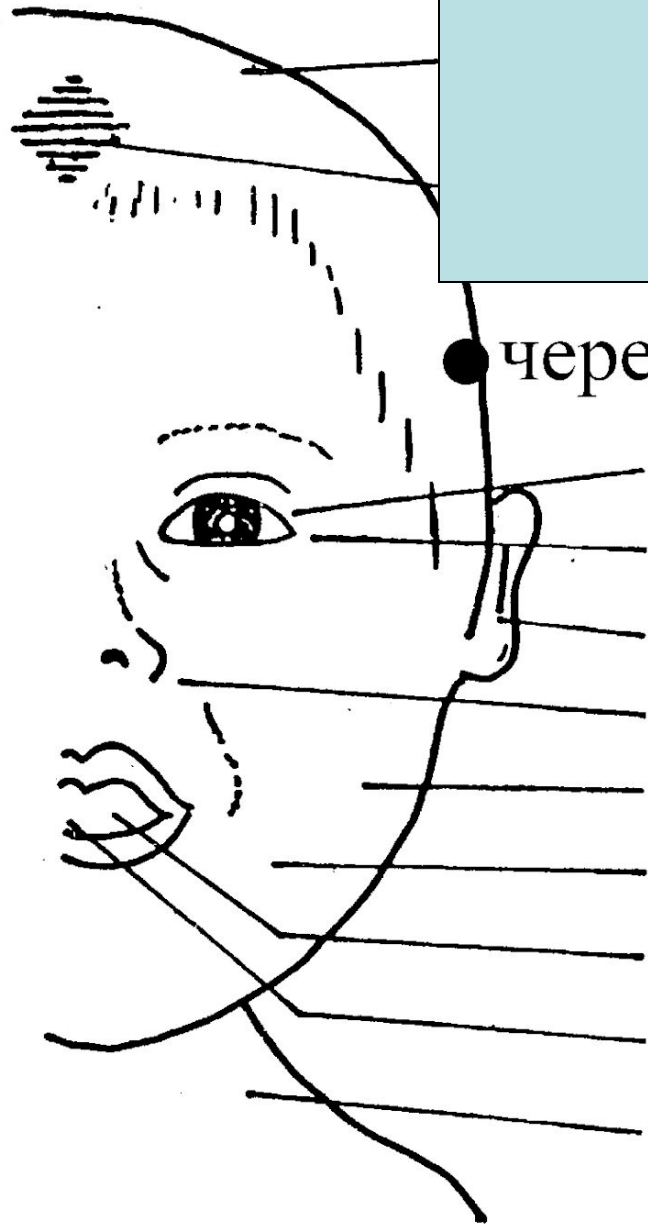


**На двух фотографиях хорошо заметно, что движения лицевой мускулатуры значительно ограничены в правой половине лица (паралич лицевого нерва справа – VII - или правосторонний паралич Белла).**



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

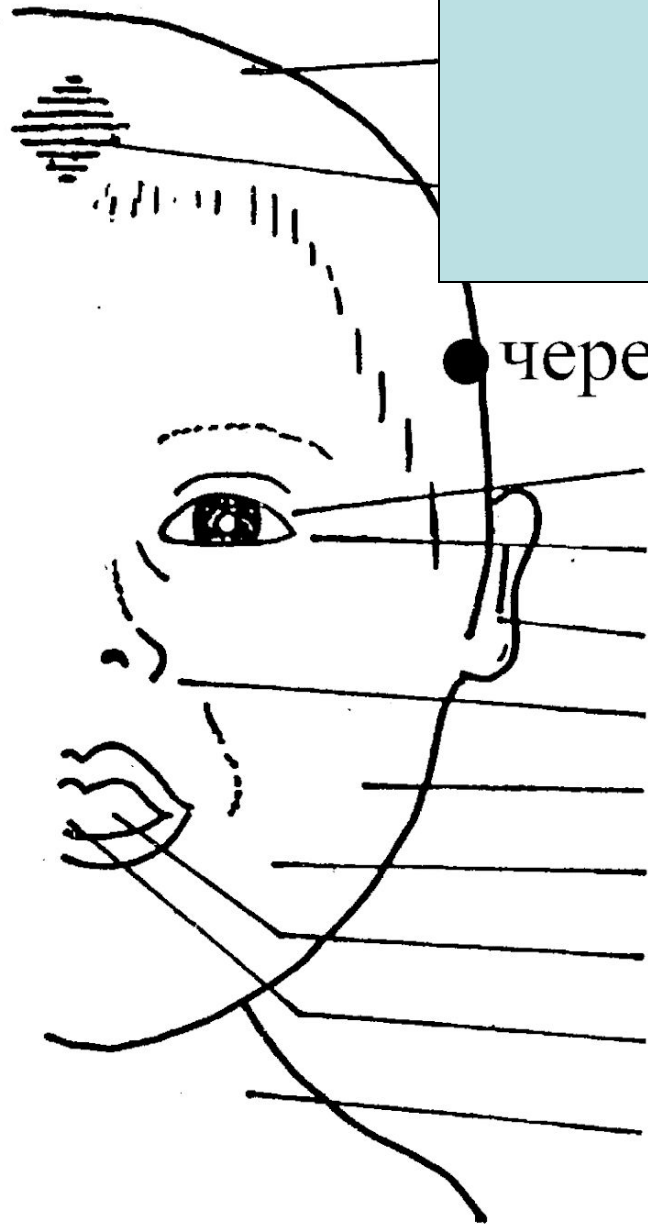
VII движения лица

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

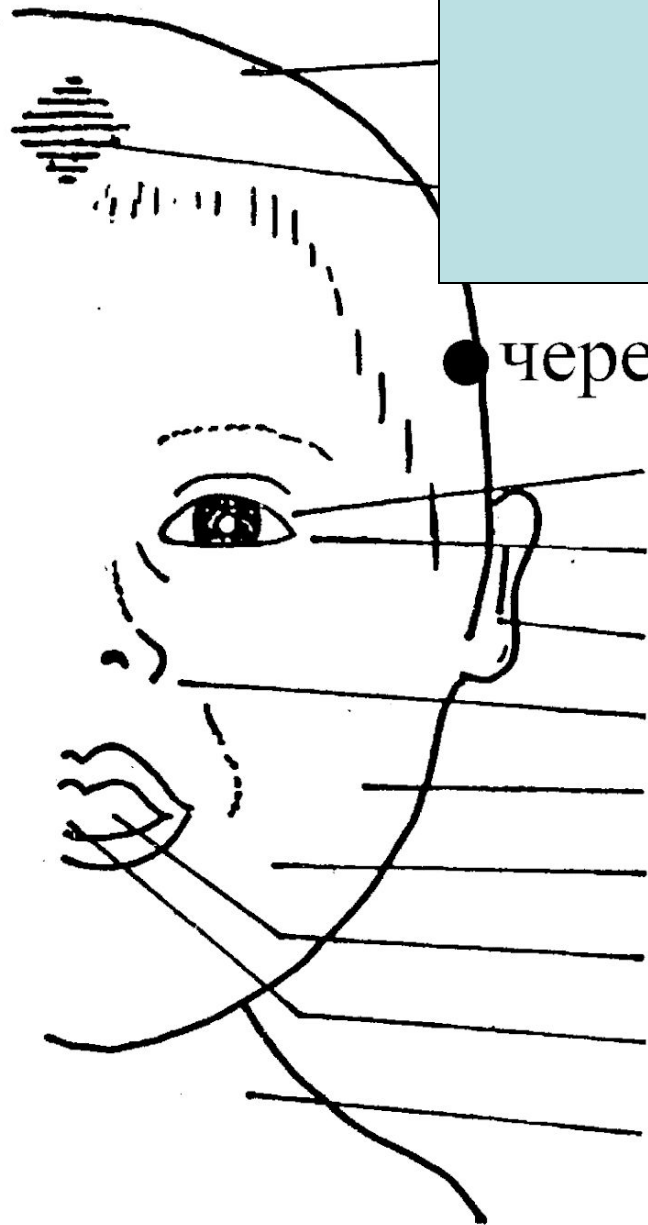
VII движения лица

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 глотание
- IX, X движения языка
- XII 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

- клонус стопы

# 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:

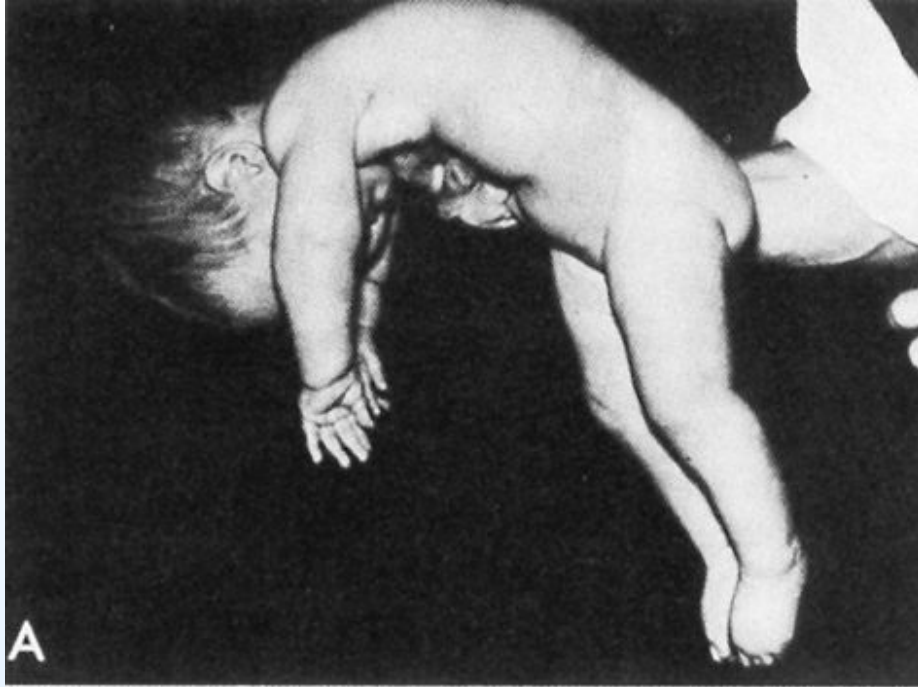


- Сухожильные рефлексы

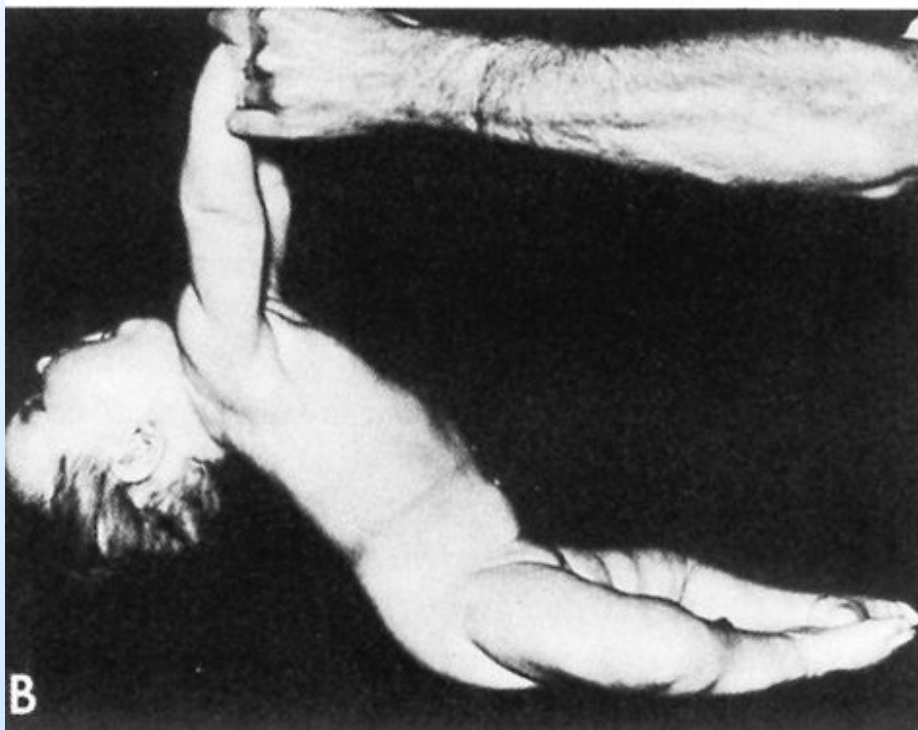


# Исследование мышц включает:

- **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.



A



B

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

# Оценка объема мышц



Мышечная дистрофия

## Duchenne'a

- 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'a 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 рефлексорным 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;

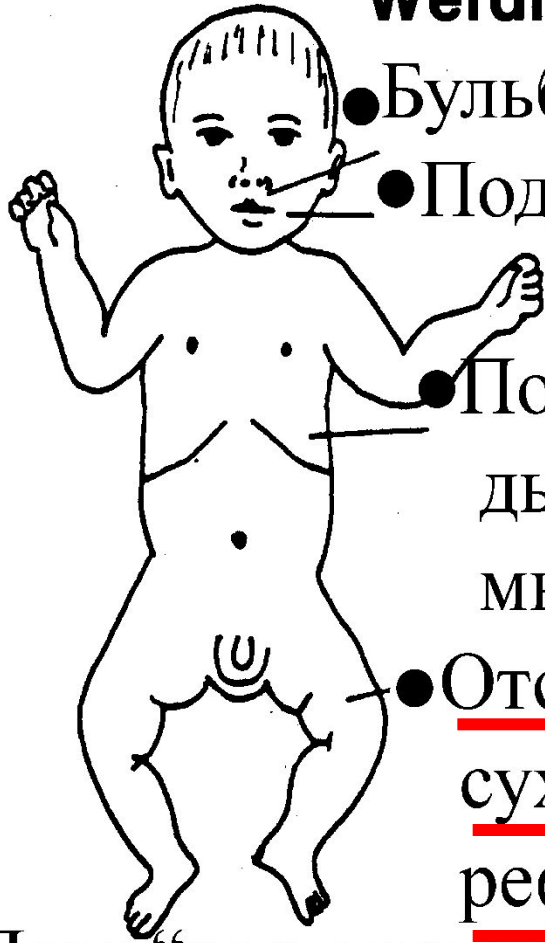
- низкая (менее 2000г ) масса тела при рождении;

- 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"

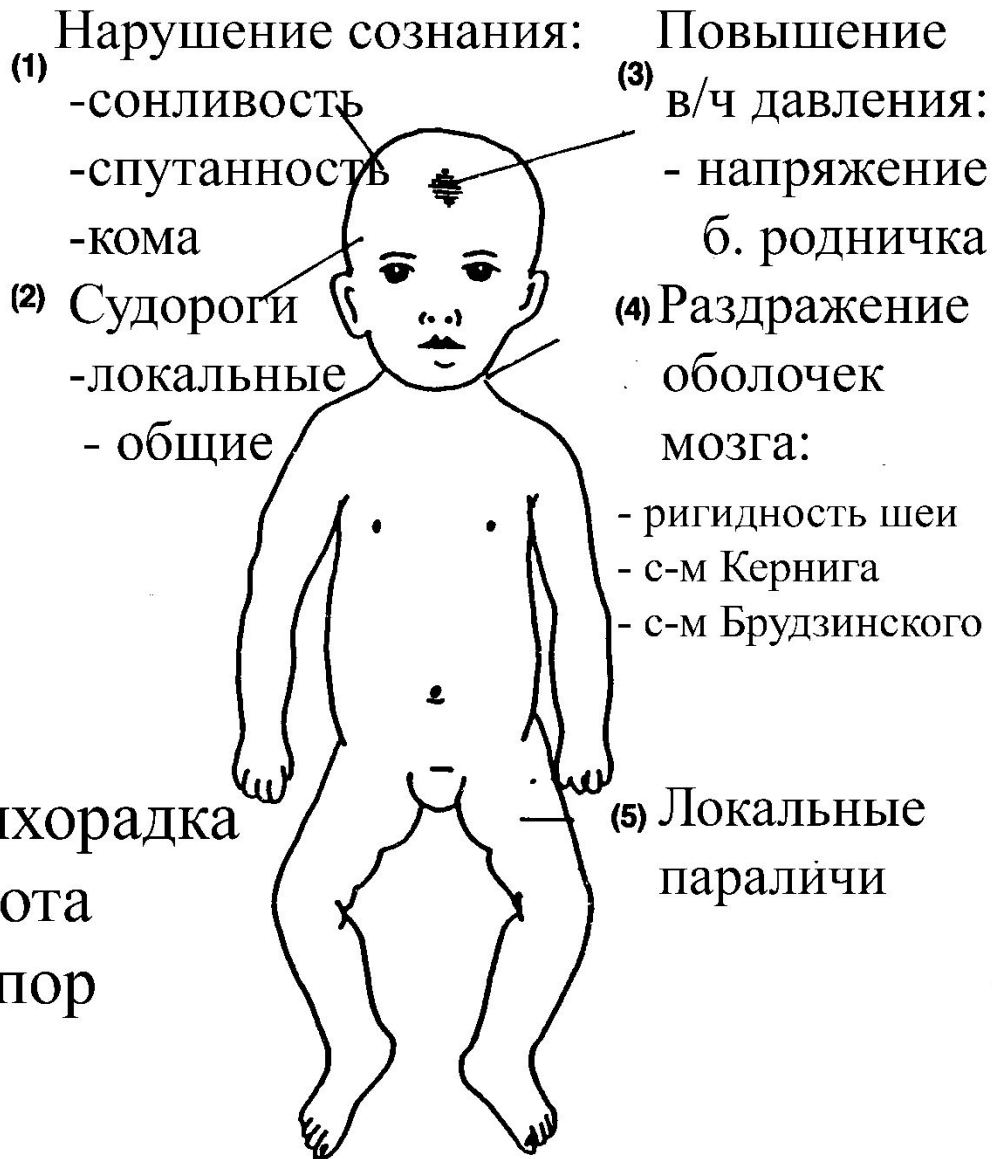


- Очень вялый  
ребенок



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

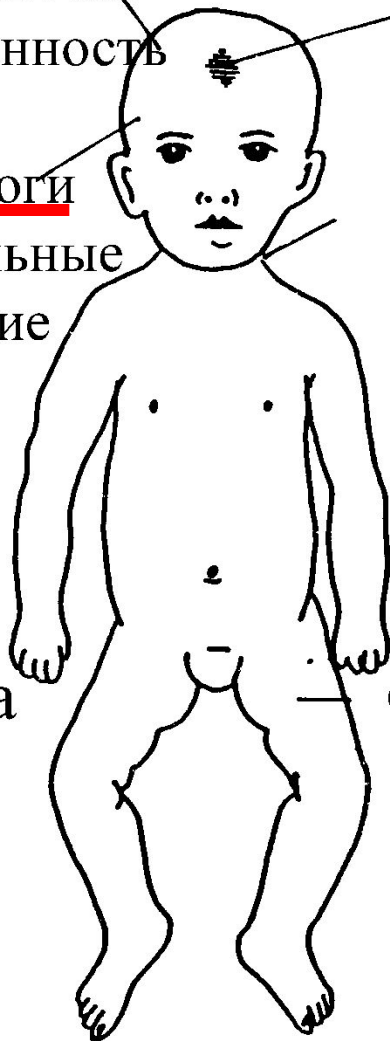
(4) Раздражение

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.**

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

## **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 -  $\geq 0.4$  г/л (в виде фибриновой пленки при туберкулезе)**
- Глюкоза -  $\leq 50\%$  от содержания в крови**