

»



ОСНОВЫ СПЕЦИАЛЬНОЙ ПЕДАГОГИКИ И ПСИХОЛОГИИ

ЛЕКЦИЯ №6

Детский церебральный паралич. Ранний детский аутизм

ДИРЕКТОР МОУ ППМС ЦЕНТРА «СОЗВЕЗДИЕ» СЮРИН СЕРГЕЙ

НИКОЛАЕВИЧ

surin2002@mail.ru

900igr.net

Детский церебральный паралич



Детский церебральный паралич (ДЦП) — заболевание, которое является следствием повреждения мозга в интранатальном (внутриутробном) и раннем постнатальном периодах или результатом его недоразвития.

Клиника заболевания характеризуется центральными парезами и параличами конечностей с резким повышением мышечного тонуса, способствующего возникновению контрактур, нарушениями высших мозговых функций и психических расстройств. У 65-85% больных церебральными параличами имеются различные речевые нарушения, среди которых наиболее часто встречаются задержка речевого развития, алалия и дизартрия. Задержка речевого развития характеризуется поздним формированием моторной речи. Алалия — отсутствие или недоразвитие речи у детей при нормальном слухе. Дизартрия проявляется нарушением звукопроизводительной стороны речи в результате расстройств иннервации речевого аппарата. При церебральных параличах часто наблюдается псевдобульбарная форма дизартрии как результат двустороннего поражения полушарий, и прежде всего коры головного мозга.

Степень психических расстройств колеблется от легких эмоционально-волевых нарушений до тяжелого интеллектуального недоразвития.

Детский церебральный паралич



Детский церебральный паралич (ДЦП) - это тяжелое заболевание нервной системы, которое нередко приводит к инвалидности ребенка. За последние годы оно стало одним из наиболее распространенных заболеваний нервной системы у детей. В среднем 6 из 1000 новорожденных страдают церебральным параличом (от 5 до 9 в разных регионах страны). Только по Москве насчитывается около 4 тысяч таких детей.

ДЦП возникает в результате недоразвития или повреждения мозга в раннем онтогенезе. При этом наиболее тяжело страдают «молодые» отделы мозга - большие полушария, которые регулируют произвольные движения, речь и другие корковые функции. Детский церебральный паралич проявляется в виде различных двигательных, психических и речевых нарушений.

ДЦП возникает вследствие органического поражения центральной нервной системы под влиянием различных неблагоприятных факторов, воздействующих во внутриутробный (пренатальный) период, в момент родов (интранатальном) или на первом году жизни (в ранний постнатальный период). Наибольшее значение в возникновении ДЦП придают сочетанию поражения мозга во внутриутробном периоде и в момент родов.

В настоящее время многочисленными исследованиями доказано, что более 400 факторов способны оказать повреждающее действие на центральную нервную систему развивающегося плода.

Детский церебральный паралич



К вредным факторам, неблагоприятно действующим на плод внутриутробно, относятся:

- инфекционные заболевания, перенесенные будущей матерью во время беременности;
- сердечно-сосудистые и эндокринные нарушения у матери;
- токсикозы беременности;
- физические травмы, ушибы плода;
- несовместимость крови матери и плода по резус-фактору или группам крови;
- физические факторы (перегревание или переохлаждение, действие вибрации, облучение, в том числе и ультрафиолетовое в больших дозах);
- некоторые лекарственные препараты;
- экологическое неблагополучие;

Все неблагоприятные факторы нарушают маточно-плацентарное кровообращение, что приводит к расстройствам питания и кислородному голоданию плода (внутриутробной гипоксии).

Детский церебральный паралич



При ДЦП отмечаются различные нарушения мышечного тонуса» по типу спастичности, ригидности, гипотонии, дистонии).

Часто у детей с церебральным параличом наблюдается повышение мышечного тонуса — **спастичность**. Мышцы в этом случае напряжены, что связано с поражением пирамидной системы.

Ригидность - напряжение тонуса мышц-антагонистов и агонистов, при котором нарушается плавность и слаженность мышечного взаимодействия. Это происходит при тяжелом поражении экстрапирамидной (подкорковой) системы.

При **гипотонии** (низкий мышечный тонус) мышцы конечностей и туловища дряблые, вялые, слабые. Объем пассивных движений значительно больше нормального.

При нарушении регуляции мышечного тонуса со стороны подкорковых структур возникает **дистония** — меняющийся характер мышечного тонуса...

При смешанных формах церебрального паралича может отмечаться сочетание различных вариантов нарушений мышечного тонуса.

Детский церебральный паралич



Ограничение или невозможность произвольных движений (парезы и параличи).

В зависимости от тяжести поражения мозга может наблюдаться полное или частичное отсутствие тех или иных движений. Полное отсутствие произвольных движений, обусловленное поражением двигательных зон коры головного мозга и проводящих двигательных (пирамидных) путей головного мозга, называется центральным параличом, а ограничение объема движений - центральным парезом.

Наличие насильственных движений.

Гиперкинезы - непроизвольные насильственные движения, обусловленные переменным тонусом мышц, с наличием неестественных поз и незаконченных двигательных актов.

Тремор - дрожание конечностей (особенно пальцев рук и языка). Тремор проявляется при целенаправленных движениях (например, при письме). В конце целенаправленного движения тремор усиливается, например при приближении пальца к носу при закрытых глазах (пальце-носовая проба по выявлению тремора). Несформированность реакций равновесия и координации - **атаксия** проявляется как в статике, так и в локомоции. Наблюдается туловищная атаксия в виде неустойчивости при сидении, стоянии и ходьбе.

Детский церебральный паралич



Недостаточное развитие цепных установочных выпрямительных (статокинетических) рефлексов.

Стато-кинетические рефлексы (установочный лабиринтный рефлекс с головы на шею, рефлекс Ландау, установочный цепной шейный асимметричный рефлекс и др.) обеспечивают формирование вертикального положения тела ребенка и произвольной моторики. При недоразвитии этих рефлексов ребенку трудно удерживать в нужном положении голову и туловище. В результате он испытывает трудности в овладении навыками самообслуживания, трудовыми и учебными операциями.

Синкинезии — это произвольные содружественные движения, сопровождающие выполнение активных произвольных движений.

Наличие патологических тонических рефлексов. Двигательные нарушения при церебральном параличе обусловлены тем, что поражение незрелого мозга изменяет последовательность этапов его созревания. При нормальном развитии тонические рефлексы проявляются нерезко в первые месяцы жизни ребенка. Постепенно они угасают, что создает благоприятную основу для появления более высокой ступени в безусловнорефлекторной деятельности ребенка, так называемых установочных рефлексов. При нормальном ходе развития к 3 мес. жизни позотонические рефлексы уже не проявляются. Выявление их элементов на 5-м мес. жизни и в последующем представляет собой симптомы риска возможности возникновения ДЦП.

Детский церебральный паралич



Среди позотонических рефлексов в оценке структуры дефекта у детей с церебральным параличом важнейшее значение имеют следующие:

Лабиринтный тонический рефлекс (ЛТР) зависит от положения головы в пространстве и проявляется в двух положениях: на спине и на животе. ЛТР у детей с церебральным параличом проявляется в повышении тонуса мышц-разгибателей, когда ребенок лежит на спине, и мышц-сгибателей, когда он лежит на животе.

Симметричный шейный тонический рефлекс (СШТР) у детей с церебральным параличом проявляется во влиянии движений головы в шейном отделе позвоночника на мышечный тонус конечностей.

Асимметричный шейный тонический рефлекс (АШТР). Этот рефлекс проявляется во влиянии поворота (ротации) головы в сторону на мышечный тонус конечностей. Поворот головы в сторону усиливает тонус разгибателей конечностей на стороне, куда повернуто лицо, и тонус сгибателей с другой стороны, куда повернут затылок.

Детский церебральный паралич



Спаستическая диплегия (болезнь Литтля). Спастическая диплегия - наиболее часто встречающаяся форма ДЦП. Ею страдают более 50% больных церебральным параличом.

Основным признаком спастической диплегии является повышение мышечного тонуса (спастичность) в конечностях, ограничение силы и объема движений в сочетании с нередуцированными тоническими рефлексамии. Повышение мышечного тонуса преобладает в приводящих мышцах бедер, в силу чего наблюдается перекрещивание ног при опоре на пальцы, что нарушает опорность стоп, осанку, затрудняет стояние и ходьбу. При развитии контрактур конечности могут «застывать» в неправильной позе, тогда передвижение и манипуляции становятся невозможными. Тяжесть речевых, психических и двигательных расстройств варьирует в широких пределах. У 70-80% детей со спастической диплегией отмечают нарушения речи в форме спастики-паретической дизартрии, задержки речевого развития, реже - моторной алалии. При раннем начале коррекционно-логопедической работы речевые расстройства наблюдаются реже, и степень их выраженности значительно меньшая. Нарушения психики обнаруживаются у большинства детей. Наиболее часто они проявляются в виде ЗПР, которая может компенсироваться в дошкольном или младшем школьном возрасте под воздействием занятий по коррекции нарушений познавательной деятельности.

Спастическая диплегия - прогностически благоприятная форма заболевания в плане преодоления психических и речевых расстройств и менее благоприятная в отношении становления двигательных функций.

Детский церебральный паралич



Двойная гемиплегия. Это самая тяжелая форма ДЦП, при которой имеет место тотальное поражение мозга, прежде всего его больших полушарий. Двигательные расстройства выражены в равной степени в руках и в ногах, либо руки поражены сильнее, чем ноги. Основные клинические проявления двойной гемиплегии - преобладание ригидности мышц, усиливающейся под влиянием сохраняющихся на протяжении многих лет интенсивных тонических рефлексов. Установочные выпрямительные рефлексы совсем или почти не развиты. Произвольная моторика отсутствует или резко ограничена. Дети не сидят, не стоят, не ходят. Функция рук практически не развивается. У всех детей отмечаются грубые нарушения речи по типу анартрии, тяжелой спастико-ригидной дизартрии (речь полностью отсутствует либо больной произносит отдельные звуки, слоги или слова). Голосовые реакции скудные, часто недифференцированные. Речь может отсутствовать и в связи с тем, что у большинства детей (90%) отмечается выраженная умственная отсталость. Отсутствие мотивации к деятельности в значительной степени усугубляет тяжелые двигательные расстройства. Часто имеют место судороги (45-60%).

Детский церебральный паралич



Гемипаретическая форма. Эта форма характеризуется повреждением конечностей (руки и ноги) с одной стороны тела. Рука обычно поражается больше, чем нога. Правосторонний гемипарез в связи с поражением левого полушария наблюдается значительно чаще, чем левосторонний. При поражении левого полушария часто отмечаются нарушения речи в форме моторной алалии, а также дислексия, дисграфия и нарушение функции счета. При поражении правого полушария отмечается патология эмоционально-волевой сферы в виде агрессивности, инертности, эмоциональной уплощенности.

В тяжелых случаях одностороннее ограничение спонтанных движений заметно уже в первые месяцы жизни. При легких формах симптоматика становится отчетливой к концу 1-го года, когда ребенок начинает активно манипулировать руками. Дети с гемипарезами овладевают возрастными двигательными навыками позже, чем здоровые. Уже в период новорожденности (от 6 до 10 мес.) паретичная рука в большей степени, чем здоровая, приведена к туловищу, кисть сжата в кулак, ограничен объем спонтанных движений.

Детский церебральный паралич



При формировании функции хватания ребенок не может больной рукой схватить игрушку, соединить кисти перед грудью, поднести пораженную руку ко рту.

Патология речи отмечается у 30—40% детей, чаще по типу спастико-паретической дизартрии или моторной алалии. Степень интеллектуальных нарушений варьибельна от легкой задержки психического развития до грубого интеллектуального дефекта. Причем снижение интеллекта не всегда коррелирует с тяжестью двигательных нарушений.

Прогноз двигательного развития в большинстве случаев благоприятный при своевременном начатом и адекватном лечении. Практически все дети ходят самостоятельно. Возможность самообслуживания зависит от степени поражения руки. Однако даже при выраженном ограничении функции руки, но сохранном интеллекте дети обучаются пользоваться ею. Обучаемость и уровень социальной адаптации детей с гемипаретической формой ДЦП во многом определяются не тяжестью двигательных нарушений, а интеллектуальными возможностями ребенка, своевременностью и полнотой компенсации психических и речевых расстройств.

Детский церебральный паралич



Гиперкинетическая форма ДЦП. Гиперкинетическая форма ДЦП связана с поражением подкорковых отделов мозга. Причиной является билирубиновая энцефалопатия (несовместимость крови матери и плода по резус-фактору), а также кровоизлияние в область хвостатого тела, возникающее чаще в результате родовой травмы. Двигательные расстройства проявляются в виде непроизвольных насильственных движений - гиперкинезов. Первые проявления гиперкинезов начинают выявляться с 4-6 мес. в мышцах языка, и только к 10-18 мес. появляются в других частях тела, достигая максимального развития к 2-3 годам жизни. В период новорожденности отмечается сниженный мышечный тонус, позже гипотония постепенно сменяется дистонией. Гиперкинезы возникают непроизвольно, усиливаются при движении и волнении, а также при утомлении и при попытках к выполнению любого двигательного акта. В покое гиперкинезы уменьшаются и практически полностью исчезают во время сна. Они могут охватывать мышцы лица, языка, головы, шеи, туловища, верхних и нижних конечностей.

Детский церебральный паралич



При гиперкинетической форме произвольная моторика развивается с большим трудом. Дети длительное время не могут научиться самостоятельно сидеть, стоять и ходить. Очень поздно (лишь к 2-е 4 годам) начинают держать голову, садиться. Еще более сложно освоить стояние и ходьбу. Чаще всего самостоятельное передвижение становится возможным в 4-7 лет, иногда позже. Походка у детей обычно толчкообразная, асимметричная. Равновесие при ходьбе легко нарушается, но стоять на месте больным труднее, чем идти. Произвольные движения размашистые, дискоординированные, затруднена автоматизация двигательных навыков, особенно навыка письма.

Речевые нарушения наблюдаются почти у всех детей, чаще и форме гиперкинетической дизартрии. У части детей (20-25%) имеют место нарушения слуха, особенно часто страдает высокотоновый слух, у 10-15% отмечаются судороги.

Психическое развитие нарушается меньше, чем при других формах церебрального паралича, интеллект в большинстве случаев развивается вполне удовлетворительно. Нарушение психического развития по типу умственной отсталости имеет место у 25% детей.

Детский церебральный паралич



Атонически-астатическая форма ДЦП. При данной форме церебрального паралича имеет место поражение мозжечка, в некоторых случаях сочетающееся с поражением лобных отделов мозга. Со стороны двигательной сферы наблюдаются: низкий мышечный тонус, нарушение равновесия тела в покое и при ходьбе, нарушение ощущения равновесия и координации движений, тремор, гиперметрия (несоразмерность, чрезмерность движений).

У большинства детей отмечаются речевые нарушения в виде задержки речевого развития, атактической дизартрии, может иметь место алалия.

При атонически-астатической форме ДЦП могут быть интеллектуальные нарушения различной степени тяжести. Важную роль в структуре психического дефекта играет основная локализация поражения мозга, от которой зависит степень снижения интеллекта. При поражении только мозжечка дети малоинициативны, у многих проявляется страх падения, задержано формирование навыков чтения и письма. Если поражение мозжечка сочетается с поражением лобных отделов мозга, у детей отмечается выраженное недоразвитие познавательной деятельности, не критичность к своему дефекту, расторможенность, агрессивность. В 55% случаев (по данным К.А. Семеновой), помимо тяжелых двигательных нарушений у детей с атонически-астатической формой ДЦП, имеет место тяжелая степень умственной отсталости.

Детский церебральный паралич



Структура нарушений **познавательной деятельности** при ДЦП. имеет ряд специфических особенностей, характерных для всех детей. К ним относятся:

1. Неравномерный, дисгармоничный характер нарушений отдельных психических функций. Эта особенность связана с мозаичным характером поражения головного мозга на ранних этапах его развития при ДЦП.
2. Выраженность астенических проявлений - повышенная утомляемость, истощаемость всех психических процессов, что также связано с органическим поражением центральной нервной системы.
3. Сниженный запас знаний и представлений об окружающем мире. Дети с церебральным параличом не знают многих явлений окружающего предметного мира и социальной сферы, а чаще всего имеют представления лишь о том, что было в их практике.

Это обусловлено следующими причинами:

- вынужденная изоляция, ограничение контактов ребенка со сверстниками и взрослыми людьми в связи с длительной обездвиженностью или трудностями передвижения;
- затруднения в познании окружающего мира в процессе предметно-практической деятельности, связанные с проявлением двигательных и сенсорных расстройств.

Детский церебральный паралич



Для детей с церебральным параличом характерны разнообразные расстройства **эмоционально-волевой сферы**. У одних детей они проявляются в виде повышенной эмоциональной возбудимости, раздражительности, двигательной расторможенности, у других - и виде заторможенности, застенчивости, робости. Склонность к колебаниям настроения часто сочетается с инертностью эмоциональных реакций.

Нарушения поведения встречаются достаточно часто и могут проявляться в виде двигательной расторможенности, агрессии, реакции протеста по отношению к окружающим. У некоторых детей можно наблюдать состояние полного безразличия, равнодушия, безучастного отношения к окружающим. Следует подчеркнуть, что нарушения поведения отмечаются не у всех детей с церебральным параличом; у детей с сохранным интеллектом - реже, чем у умственно отсталых, а у спастиков — реже, чем у детей с гиперкинезами.

Детский аутизм



Детский аутизм (синдром Каннера) — заболевание, характеризующееся нарушением, а зачастую неспособностью формирования эмоционального контакта с окружающими, замкнутостью, уходом в себя, в мир собственных переживаний и ощущений.

Впервые описан в 1943 г. Каннером (Kanner) и обозначен им как детский аутизм (*early infantile autism*). Основными причинами детского аутизма являются следующие:

- генетическая предрасположенность;
- патология первой половины беременности;
- постнатальные нейроинфекции и др.

Это расстройство чаще встречается у мальчиков, но более тяжело протекает у девочек.

Детский аутизм начинается в возрасте до 3 лет, постепенно прогрессируя, приводит больного к тяжелым психическим проявлениям в виде нарушения свойств личности и интеллектуальной недостаточности.

Детский аутизм



Клиника заболевания характеризуется множеством разнообразных проявлений, среди которых наиболее часто отмечаются следующие:

- физические аномалии (отставание в росте, патологические изменения внутренних органов, непропорциональность скелета и др.);
- снижение порога болевой чувствительности, в связи с чем больные не ощущают боли при нанесении им травм или увечий;
- снижение интереса к звуку человеческого голоса, при повышении его;
- замкнутость, постепенный уход в себя, в мир собственных ощущений и переживаний, нереагирование на обращенную к ним речь;
- задержка или полное отсутствие развития разговорной речи;
- недостаточная гибкость, нарушение интонационной стороны речи, ее стереотипы в использовании фраз и слов;
- отсутствие контакта взглядом, мимикой, позой или жестами;
- отсутствие творчества и фантазии в мышлении, нарушение сна и приема пищи;
- внезапное появление вспышек гнева и агрессивности;
- отсутствие чувства привязанности к родным и близким;
- холодность при общении даже с самыми дорогими людьми;
- избегание сверстников;
- безразличие к интересам окружающих;
- отсутствие сопереживания другим.

Подготовительная работа к коррекционным занятиям с аутичными детьми



1. Родители ребёнка-это ценные помощники в работе.
2. Адекватный и гибкий подход к выбору методов коррекционной работы, её последовательность.
3. С первого занятия организовать пространство для коррекционных занятий с чётким выделением границ.

Рекомендации



- Мебель для занятий должна быть удобной и в соответствии с ростом ребёнка.
- Игры и игрушки подбираются совместно с родителями. Не использовать звуковые игрушки.
- Инструкции для ребёнка должны быть краткими и простыми.
- Поощрение (пищевые и мелкие игрушки) не должно занимать много времени.
- Похвала должна описывать поведение.

Коррекционно-развивающие занятия



Цель занятий:
Формирование
целенаправленного,
адекватного поведения,
развитие пассивного
словаря и
элементарных
графических навыков.

Детский аутизм



Синдром Ретта - психопатологическое состояние, характеризующееся замедлением роста головы, частичной или полной потерей приобретенных двигательных и речевых навыков. Причина синдрома Ретта точно не установлена, однако имеется ряд гипотез, относящих его к наследственной патологии. Описаны случаи данного синдрома только у девочек. В клинической картине синдрома Ретта отмечаются следующие проявления:

- задержка увеличения размеров черепа (6—18 месяцев);
- потеря намеренных движений рук и приобретенных тонких манипуляционных моторных навыков (1-2 года);
- утрата имевшихся речевых навыков (1,5—2 года);
- стереотипные движения по типу заламывания или «мытья рук»;
- стереотипные смачивания рук слюной;
- слюнотечение и выпячивание языка;
- неполное пережевывание пищи при еде;
- нарушение контроля за функциями тазовых органов;
- бруксизм (скрежетание зубов);
- искривления позвоночника и изменения суставов;

В подростковом и зрелом возрасте у многих больных развиваются выраженные двигательные расстройства в виде параличей рук и ног.

На фоне вышеописанной клинической картины у больных в конечной стадии развивается тяжелая психическая инвалидизация в виде различных нарушений психической сферы, и прежде всего интеллектуальной деятельности.