

А. Ю. Ратнер

НЕВРОЛОГИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ



БИНОМ

Медицинская библиотека на DVD почтой

А. Ю. Ратнер

НЕВРОЛОГИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

острый период и поздние осложнения



**Москва
БИНОМ. Лаборатория знаний
2005**

УДК 616-053.3
ББК 57.3
P25

Ратнер А. Ю.

P25 Неврология новорожденных: Острый период и поздние осложнения / А. Ю. Ратнер. 2-е изд. — М.: БИНОМ. Лаборатория знаний, 2005. — 368 с.: илл.

ISBN 5-94774-191-1

В монографии рассматривается патология нервной системы новорожденных, возникшая в результате как патологических, так и физиологических родов. Обобщены данные о механизме и морфологии родовых повреждений. Приводится подробное описание безусловных рефлексов новорожденных, их клинические варианты и динамика в зависимости от уровня поражения нервной системы. Детально рассматривается клиническая картина их развития (острые нарушения спинального и мозгового кровообращения), шейный остеохондроз, «цервикальная» близорукость, ночной энурез, нейроортопедические осложнения, судорожные состояния у детей и др.).

Для акушеров, неонатологов, педиатров, ортопедов, невропатологов.

УДК 616-053.3
ББК 57.3

Научное издание

Ратнер Александр Юрьевич

НЕВРОЛОГИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Острый период и поздние осложнения

Ведущий редактор *И. Мокеев*
Художник *Ф. Инфантэ*
Художественный редактор *О. Лапко*
Корректор *Е. Проколова*
Верстка *С. Федотова*

Подписано в печать 09.11.04. Формат 60×90 $\frac{1}{16}$
Печать офсетная. Гарнитура Таймс. Усл. печ. л. 23. Тираж 3000 экз. Заказ №

Издательство «БИНОМ. Лаборатория знаний»
119071, Москва, Ленинский пр-т, 15
Тел.: (095) 955-0398. E-mail: lbz@aha.ru
<http://www.lbz.ru>

Отпечатано с готовых диапозитивов в полиграфической фирме «Полиграфист».
160001, г. Вологда, ул. Челоскинецв, 3.

ISBN 5-94774-191-1

© Ратнер Ф. Л. (наследник), 2005
© БИНОМ. Лаборатория знаний, 2005

ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЕРВОМУ ИЗДАНИЮ

Нам выпала горькая участь написать предисловие к последней книге ушедшего из жизни заведующего кафедрой детской неврологии Казанского ГИДУВа, заслуженного деятеля науки Российской Федерации и Республики Татарстан, профессора Александра Юрьевича Ратнера.

Александр Юрьевич создал кафедру детской неврологии, которую он возглавлял на протяжении 23 лет. Он основал казанскую школу детской неврологии. Ему принадлежит приоритет в разработке и обосновании нового направления в этой специальности, связанного с натальной травмой центральной нервной системы и ее последствиями. Многочисленные исследования А. Ю. Ратнера и его коллег (под его руководством защищено 45 кандидатских и 5 докторских диссертаций) убедительно свидетельствуют о большой научной и практической значимости этой проблемы, тесно связанной с вопросами детской хирургии, ортопедии, урологии, офтальмологии и т. д.

Все, кто знал Александра Юрьевича — коллеги, сотрудники, врачи-курсанты, — навсегда запомнят его яркий ораторский талант, его удивительную преданность избранной специальности, умение фактами убеждать в своей правоте. Тысячи врачей-курсантов Казанского ГИДУВа, пройдя обучение на его кафедре, становились единомышленниками и несли во все концы страны новые идеи, методы диагностики и лечения.

Александр Юрьевич Ратнер был личностью, а личность всегда привлекает к себе. Его имя известно далеко за пределами нашей страны, он являлся лауреатом международной медали Пуркинье, многократно приглашался для чтения лекций в Германию, Норвегию, Италию, Югославию, Австрию и другие страны, и везде его выступления вызывали огромный интерес и понимание аудитории.

Александр Юрьевич Ратнер оставил после себя богатое научное наследие — он автор 10 монографий и более 800 научных работ. Предлагаемая вниманию читателей монография суммирует опыт

многолетних исследований в неврологии новорожденных. Эта книга будет одинаково интересна и полезна ученым и врачам-практикам самых различных специальностей: невропатологам, педиатрам-неонатологам, детским хирургам и др.

Мы не будем пересказывать содержание книги — читатель оценит ее сам. Выразительный литературный язык, научная основательность и практическая направленность снова и снова воскрешают в наших глазах яркий образ автора — ученого, врача, интеллигента.

Книга осталась незавершенной — есть только название последней главы: «Размышления о перспективах проблемы». Мы считаем, что только сам Александр Юрьевич мог написать ее. Пусть каждый врач, прочтя эту книгу, сам задумается над этими перспективами...

В заключение выражаем огромную признательность всем, кто сделал возможным издание последнего труда Александра Юрьевича Ратнера, кто работал над рукописью, обеспечил организацию издания, — это коллектив кафедры детской неврологии Казанского ГИДУВа, это жена Александра Юрьевича профессор Фаина Лазаревна Ратнер, это кандидат медицинских наук, преподаватель кафедры педиатрии Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования Вера Николаевна Самарина. Низкий поклон прославленному солисту Мариинского театра оперы и балета, лауреату международных конкурсов, народному артисту Татарстана, другу Александра Юрьевича Николаю Георгиевичу Путилину, который финансировал предыдущее издание этой книги.

Академик Академии наук Республики Татарстан,
профессор *М. К. Михайлов*

Член-корреспондент Российской Академии естественных наук,
профессор *М. Р. Рокицкий*

ВВЕДЕНИЕ

Множество интересных публикаций посвящено заболеваниям нервной системы у взрослых и детей. Не меньше работ касается разнообразнейших сторон педиатрии. И трудно поверить, что одной из самых неисследованных проблем является на сегодня перинатальная неврология. Непривычен даже сам термин, нет таких специалистов, не опубликовано ни одной специальной монографии под таким названием. Читательский голод был отчасти утолен появлением книг Ю. А. Якунина с соавторами (1979), Л. О. Бадаляна с соавторами (1980, 1984) об изменениях нервной системы у грудных детей, но они уже стали библиографической редкостью, и сегодняшние практические врачи не всегда даже знают об их существовании. В то же время речь идет о миллионах новорожденных во всем мире, значительная часть которых имеет антенатальные или интранатальные неврологические нарушения. Они определяют порою всю последующую жизнь ребенка, его умственные и физические возможности и даже многие из его последующих болезней. Но эти неврологические симптомы в подавляющем большинстве случаев оказываются незамеченными, нераспознанными или неверно расцененными — упускаются самые дорогие дни и недели, когда еще что-то можно изменить, можно помочь, исправить. Спустя время приходится говорить лишь о реабилитации, о ее скудных возможностях. Периодическая печать изредка сообщает о сенсациях в лечении детского церебрального паралича (ДЦП), после чего сотни тысяч несчастных женщин и детей устремляются к очередному «спасителю», но чудес не происходит, и прежде всего потому, что все хорошо вовремя.

У постели новорожденного первыми оказываются акушер и неонатолог, и именно в их руках первичный диагноз. В то же время в многолетней институтской программе обучения студентов не находится места для преподавания перинатальной неврологии. Начинающий врач этих знаний не получает, в руководствах по педиатрии суждения о неврологии новорожденных либо отсутствуют, либо вы-

зывают недоумение. Откуда же будущий акушер или будущий неонатолог получит необходимые знания?

Приятным исключением в педиатрической литературе являются монографии Н. П. Шабалова, посвященные неонатологии. В них есть понимание важности неврологии новорожденных. К сожалению, даже в последующем в институтах усовершенствования врачей кафедры неонатологии почти не касаются неврологии новорожденных, а на кафедрах детской неврологии проблемы перинатальной неврологии сведены к минимуму.

В то же время сами практические врачи с каждым годом все больше понимают, что перинатальная неврология — проблема исключительной важности, без изучения которой не удастся понять все-речь ни одной из сторон неонатологии. Более того, как стало ясно лишь в последние годы, многие заболевания детей старшего возраста и даже взрослых являются поздней расплатой за нераспознанные беды периода новорожденности.

В большинстве зарубежных стран детские неврологи очень малочисленны, а о систематическом неврологическом обследовании новорожденных вообще не идет речи — эту миссию берут на себя педиатры, но неврология новорожденных — это все же совсем иная специальность, требующая и опыта, и знаний. В нашей стране детских неврологов несколько больше, но и у нас плановые систематические осмотры всех без исключения новорожденных являются редкостью. А тогда как же судить о частоте перинатальных повреждений нервной системы? Как оценить причины этих повреждений? Как наметить «генеральную линию» в борьбе с этой патологией, которую отечественный акушер профессор М. Д. Гютнер еще в 1945 г. справедливо назвал «самым распространенным народным заболеванием»?

Главным критерием правоты или неправоты клинициста всегда было, есть и будет патологоанатомическое исследование. Без него судить о причине болезни и смерти невозможно. Увы, это не касается перинатальной неврологии: у подавляющего большинства мертворожденных и погибших новорожденных головной мозг при вскрытии не фиксируется (а без этого невозможно микроскопическое исследование мозга), а спинной мозг не вскрывается вообще.

Что касается секционного исследования позвоночных артерий, то об этом совсем не идет речи. Лишь Jates в Англии в 1959 г. пришел к убеждению, что в «центре проблемы детского церебрального паралича лежит родовая травма позвоночных артерий». Тем, кто никогда не исследовал позвоночные артерии погибших новорожденных, такая мысль может показаться (и кажется) кощунственной.

Только в неврологии новорожденных можно встретить такие удивительные для клинициста диагнозы, как «синдром внезапной

смерти новорожденного», «синдром общей вялости», «синдром гипервозбудимости», «синдром двигательных расстройств», «задержка психомоторного развития» и т. д., и т. п. Что касается представлений об «энцефалопатии» с любыми эпитетами («гипоксическая», «травматическая», «смешанная»), то их следует оставить на совести тех, кого эти диагнозы устраивают. Как можно судить о патологии нервной системы новорожденного, если неизвестно, поражен ли головной мозг или спинной мозг, повреждена ли нервная система в родах или это конгенитальный дефект, следует бороться с геморрагией или ишемией? Понятие об энцефалопатии ни на один из этих вопросов не отвечает и ответить не может. Увы, пока этот диагноз существует (а для многих начинающих неврологов он просто спасителен), «успехи» в перинатальной неврологии будут соответствующими.

Мы отдаем себе отчет, что в данной монографии обобщен лишь первый опыт в исследовании столь важной проблемы клинической медицины. Пройдут годы, и исследования других коллективов внесут много нового в сегодняшнее понимание перинатальной неврологии — мы будем этому только рады. Однако сегодня автору этих строк предоставляется счастливая возможность обобщить более чем двадцатилетний опыт кафедры детской неврологии Казанского института усовершенствования врачей, поведать читателю новые или малоизвестные факты в неврологии новорожденных, основанные на результатах многочисленных секционных исследований и клинических исследований многих тысяч новорожденных как в первые дни их жизни, так и много лет спустя. Мы пользовались в своей клинической деятельности многочисленными дополнительными методами исследования. Полученные результаты нашли отражение в целом ряде монографий и диссертаций. В данной монографии обобщены основные итоги.

Само собой разумеется, что книга, представляемая вниманию читателя, не могла бы быть написана без огромной помощи и непосредственного участия в научном поиске большого числа сотрудников, единомышленников, друзей, учеников, поверивших в идею, поддерживавших в часы сомнений, помогавших становлению наших представлений о перинатальной неврологии. Всем им автор выражает огромную признательность.

За эти годы через стены нашей кафедры прошли почти 2500 врачей, приезжавших на усовершенствование со всех концов страны. Они первыми испытывали затем наши идеи в своих больницах и поликлиниках, в родильных домах и на участках, проверяли, дополняли, советовали, вдохновляли. Они не помогали писать эту книгу, но без них ни этой монографии, ни предыдущих просто не было бы. Читая эти строки сегодня, много лет спустя, они, быть может, вспомнят дни, проведенные вместе в нашей клинике, как помнит их автор этой книги.

Глава I

ИСТОРИЯ ВОПРОСА

Очень трудно судить об истории проблемы перинатальных повреждений нервной системы, которую никто не изучал: имеются лишь разрозненные публикации в разных странах, и чаще всего они принадлежали перу педиатров. Специальных обобщающих работ на эту тему нет.

Несомненно, что перинатальные повреждения нервной системы существуют так же давно, как существует человечество. Остается неясным, почему они не находили отражения в литературе. Первые упоминания о неврологических нарушениях у детей, связанных с родами, касаются так называемых «плекситов», получивших название «родовых травматических». Это тот редкий случай, когда признавалась роль родовой травмы в происхождении патологии нервной системы у новорожденного. Первенство принадлежит *Stelly*, упомянувшему о параличах руки у новорожденных еще в 1746 г. Лишь много лет спустя в 1871 г. к этой теме вернулся *Danjan*. Годом позднее, в 1872 г. *Duchenne* обобщил представления о параличах руки у новорожденных, связал их возникновение с родовой травмой и впервые предложил термин «акушерский паралич». О «плекситах» на том этапе речи не было.

Родовые плечевые плекситы нередко связывают с именем *Erb*. Но он в 1875 г. описывал бытовые плечевые плекситы у взрослых пациентов и подчеркивал преимущественное повреждение C₅–C₆-корешков. О новорожденных и о родовой травме *Erb* ничего не писал. Лишь *Seeligmuller* в 1875 г. изучал эту патологию с точки зрения возможности ее возникновения в процессе родов.

Несколько позднее, в 1885 г., *Degerine-Klumpke* (а не М. Дежерин, как иногда ошибочно считают) описала так называемый нижний тип паралича руки у новорожденных, при котором в процесс вовлекаются преимущественно C₇–C₈-корешки. Этот вариант встречается значительно реже, но *Degerine-Klumpke* уже тогда обращала внимание, что у ее пациентов встречались симптомы, позволяющие предполагать спинальный уровень поражения. Только значения этому важному обстоятельству тогда никто не придавал.

О церебральных повреждениях у новорожденных, по нашим данным, первым сообщил *Kruvelie* в 1829 г. Немногим позднее, в 1836 г., *Kennedy* опубликовал небольшое сообщение «о церебральной и спинальной апоплексии новорожденных», где впервые в мировой литературе упоминалось о возможности поражения спинного

мозга в процессе родов. К сожалению, никто из последующих авторов об этой работе не упоминает — она прошла незамеченной.

Принято считать первой публикацией о перинатальной неврологии сообщение английского врача *Little* (1843). Автор впервые связал возникновение церебральных нарушений у новорожденных с акушерской техникой. Благодарные потомки стали говорить о «болезни Литтля», когда у детей обнаруживался нижний спастический парализ. От внимания исследователей ускользнул, к сожалению, тот важный факт, что всего двумя годами позже, в 1845 г., тот же *Little* пришел к выводу о частоте повреждений спинного мозга в родах. Об этой работе Литтля вообще никто не упоминает, и потому, возможно, изучение натальной спинальной патологии было отброшено более чем на столетие.

Целых 40 лет отделяют сообщение Литтля от исследования английского невролога *Sara Nut* (1885), которое современники называли «эпохальным». *Govers*, в частности, писал: «Работа Нут — самое ценное из всех подношений медицинской науке, которое она до сих пор получила от представительниц ее пола». Знаменательно, что речь идет об оценке исследования, посвященного родовым травмам, которые и сегодня, сто лет спустя, изучаются крайне недостаточно, а потому «редки» или вообще «не встречаются».

Сведения об истории изучения перинатальных повреждений нервной системы в России столь же мизерны и никем не изучены. Честь первого сообщения о детских церебральных параличах приписывается Е. П. Межениной, которая в 1912 г. в Одессе сделала доклад на эту тему. Опубликовано это сообщение не было. В то же время в той же Одессе десятью годами раньше (1902) была защищена и опубликована в печати диссертация М. Я. Брейтмана «О клинической картине детского головно-мозгового паралича», значение которой многократно возрастает от сознания того, что ее руководителем и вдохновителем был академик В. М. Бехтерев. Многие положения этой диссертации не потеряли своей актуальности и сегодня. Так, М. Я. Брейтман (а следовательно, и В. М. Бехтерев) категорически возражал против выделения болезни Литтля в отдельную нозологическую единицу. Автор ссылаясь на знаменитую работу З. Фрейда (1897), утверждавшего, что понятие «детский церебральный паралич» не включает в себе «ни патологоанатомического, ни этиологического единства». Следует вспомнить, что и П. Мари отождествлял болезнь Литтля со «спинномозговым заболеванием». Что касается Эрба, то М. Я. Брейтман называет его «главным защитником спинального спастического паралича». М. Я. Брейтман впервые подчеркнул возможность одновременного поражения в родах и головного, и спинного мозга. Все это позволяет считать это исследование, выпол-

ненное М. Я. Брейтманом в России в начале века, одним из самых фундаментальных в перинатальной неврологии.

Сегодня мы пытаемся судить о том, когда появились первые упоминания о перинатальных повреждениях нервной системы, и, конечно, ни одно из утверждений не будет безусловно достоверным, но любопытно утверждение Литтля, считавшего, что об этой неврологической патологии хорошо знал даже великий Шекспир, вложивший в уста одного из своих героев — Глостера в пьесе «Ричард III» — следующие слова: «И ростом я, и стройностью обижен. Обезображен лживой природой, искривлен и раньше срока я выброшен в волнующий мир. Наполовину недоделок я, и вышел я таким хромым и гадким, что, взвидевши меня, собаки лают».

Таким образом, первые описания, касающиеся перинатальных заболеваний нервной системы, появились относительно поздно, были разрознены, не имели патологоанатомической верификации, но все же они существовали еще в середине XIX века, и некоторые из них были даже оценены как «эпохальные». Тем удивительнее, что и в конце XX в., специальные исследования на эту тему исчисляются единицами, суждения о сути проблемы очень противоречивы, и практическому врачу не остается иного выхода, как продолжать пользоваться устаревшими упоминаниями об «энцефалопатии» и «детском церебральном параличе» и пытаться самому ответить на те вопросы, на которые так и не ответил никто из исследователей: каковы все же причины перинатальных повреждений нервной системы, как их предупредить и как их лечить?

О перинатальных повреждениях спинного мозга у новорожденных до последнего времени вообще не было принято писать: считалось, что их не существует, хотя *Kennedy* в 1836 г. о них упоминал, а Литтль в 1862 г. посвятил спинальным родовым травмам отдельную работу. Особого внимания в этом плане заслуживает работа *Parrot* (1870). Автор показал, что в процессе родов спинной мозг может быть травмирован как на уровне оболочек, так и на уровне самого вещества его, причем в одном случае *Parrot* удалось впервые прижизненно поставить диагноз родовой травмы спинного мозга. Несколько позднее *Ruge* (1875) проанализировал 64 случая смерти детей, родившихся в тазовом предлежании, и в 8 случаях обнаружил на аутопсии не просто повреждение, а разрыв спинного мозга. В последующие годы аналогичные наблюдения приводят *Spencer*, *Stoltzenberg*, *Saks* и др. Все авторы подчеркивали, что особенно часто и особенно грубо спинной мозг новорожденного повреждается при родах в тазовом предлежании.

Таким образом, уже в XIX веке работы, описывающие натальные спинальные повреждения, существовали. Весьма детальный анализ

характера и причин родовых повреждений спинного мозга дал *Hoffbauer*. Он обнаружил, что при тяге плода за тазовый конец может наступить даже «разделение элементов позвоночника с последствиями для жизненно важных функций». Автор считает, что особенно опасно ручное пособие, проводящее головку плода через узкую шейку матки — при этом больше всего травмируется шейный отдел позвоночника. *Hoffbauer* справедливо протестует против выдвинутого *K. Rokitansky* в 1897 г. положения об «иммунитете позвоночника детей к разрыву даже при очень сильном вытяжении». Несомненно, что эта кажущаяся теперь невероятной точка зрения Рокитанского принесла немалый вред развитию представлений о родовых повреждениях спинного мозга.

Stoltzenberg в 1911 г. считал родовые повреждения спинного мозга одной из самых частых причин смерти новорожденных. *Crothers* (1923) вынес это положение даже в название своей работы: «Повреждение спинного мозга при тазовой экстракции — самая важная причина детской смертности и параличей у детей».

В 1925 г. опубликована очень интересная работа *Ford*, в которой подчеркивается, что «официальные учебники неврологии и педиатрии не уделяют внимания акушерской патологии спинного мозга», а имевшиеся единичные публикации на эту тему «произвели, кажется, мало впечатления, так как очень много таких случаев проходит нераспознанными». Абсолютно те же слова с тем же основанием можно повторить и сегодня, хотя в 1978 г. вышла в свет наша монография о родовых травмах спинного мозга, — официальные учебники об этой самой частой неврологической патологии по-прежнему не упоминают, а диагностируют спинальную патологию у новорожденных лишь те врачи, которые проходили специальное обучение. В остальных регионах страны и детей таких нет, и самой проблемы не существует. Нельзя не согласиться с более поздним высказыванием *Jates* (1959): «Самое большое манипуляционное напряжение во всех видах родов падает на шею плода, и потому поразительно, что очень мало исследований посвящено этому вопросу».

В 1930 г. *Rissmann* утверждал, что «без планомерных секций шейного отдела позвоночника о причине смерти новорожденного или о причине его параличей судить с уверенностью нельзя». Передовая статья в Британском медицинском журнале (1964) приводит ту же мысль: «Прискорбно, но во многих институтах, проводящих аутопсии новорожденных, спинальный канал не вскрывается». Приходится опять-таки повторяться, что и сегодня, много лет спустя, и в нашей стране, и за рубежом секционное исследование спинного мозга у погибших новорожденных по-прежнему не осуществляется, либо осуществляется без предварительной фиксации в формалине, что

лишает врача возможности микроскопического исследования. Судить о причине смерти новорожденного в этих случаях не представляется возможным.

То же самое касается секционного исследования стволовых структур мозга у погибших новорожденных — без предварительной фиксации мозга и последующей микроскопии оценить патологию ствола мозга невозможно. Очень поучительно высказывание С. С. Вайля (1950): «Когда причина смерти новорожденного оставалась на вскрытии невыясненной, при тщательной микроскопии обнаруживались множественные мелкие кровоизлияния в области жизненно важных центров, вполне объясняющие как клинические симптомы, так и механизм смерти». Далее автор пишет на основании собственных морфологических исследований: «Многие так называемые унаследованные и врожденные заболевания центральной нервной системы связаны на самом деле с родовыми повреждениями мозга».

Перечень красноречивых цитат, иллюстрирующих ту же мысль, мог бы быть продолжен. Так, видный акушер П. А. Белошапко (1960) утверждает, что «15,7% причин мертворождаемости и не меньший процент причин смертности новорожденных остаются нераспознанными, скрываясь за ширмой асфиксии». Е. Б. Войт (1972) взяла на себя неблагодарный труд оценить итоги деятельности детских прозектур Москвы и Московской области. Более чем в половине анализируемых наблюдений была посмертно диагностирована асфиксия, хотя никаких доказательств этого представлено не было. Тогда отчего же погибают новорожденные? Можно ли бороться с этим бедствием, если не распознаны причины смерти?

И все же даже в наши дни серьезных исследований по проблеме перинатальных повреждений нервной системы поразительно мало. Имеющиеся публикации в основном сосредоточены в сборниках научных работ и потому редко достигают практических врачей. Мы не встретили ни одной специальной монографии, посвященной роли антенатальных повреждающих факторов на плод. Две монографии касаются «родовых плечевых плекситов» — книга *Kehrer* «Параличи руки у новорожденных», опубликованная в 1934 г. в Германии, и книга *Bayron* «Акушерские параличи плечевого сплетения», изданная в 1967 г. во Франции. По сути дела речь идет о локальных проявлениях родовой травмы, но самой по себе проблемы родовой травмы в целом и эти авторы не касались.

Упомянувшие нами монографии Ю. А. Якунина с соавторами (1979) и Л. О. Бадаляна с соавторами (1980, 1984), несомненно, сыграли большую роль — в них впервые в обобщенном виде освеща-

лись проблемы неврологии грудных детей — до их появления практическому врачу вообще не на что было опереться.

Новый этап в изучении проблем перинатальной неврологии начинается с публикации *Jates* (1959). Автор всесторонне изучил головной и спинной мозг 213 мертворожденных, подтвердил большую частоту родовых повреждений вообще и спинного мозга в частности и впервые доказал роль натальной патологии позвоночных артерий у плодов и новорожденных. *Jates* убедительно продемонстрировал, что даже минимальные повреждения стенки позвоночной артерии грозят (в силу особенности иннервации) грубыми нарушениями вертебро-базиллярного кровотока со всеми вытекающими отсюда последствиями. Все это привело автора к принципиально новому выводу: «Имеются веские основания предполагать, что стеноз и окклюзия позвоночных артерий в родах являются важным фактором возникновения церебрального паралича». Позднее *Jones, Cameron, Smith* (1970) подтвердили огромную роль повреждения позвоночных артерий. Они полагают, что «ишемия, развивающаяся на территории, снабжаемой вертебро-базиллярными артериями, если последние пострадали, приводит к патологии ствола мозга, мозжечка и возможно даже височной доли».

В середине и второй половине XX в. появились единичные сообщения о повреждениях спинного мозга в процессе обычных родов. Эти публикации были основаны поначалу на небольшом клиническом материале, но приведенные факты открывали новые перспективы перед перинатальной неврологией (*Vest; Crothers; Hellstrom, Sallmander; Allen* с соавторами; *Towbin; Walter* с соавторами и др.). Так, например, *Vest* (1956) при спинальных травмах у новорожденных наблюдал похолодание ножек и проводниковую гипестезию. Цианоз и асфиксию новорожденного, по мнению *Vest*, можно объяснить не только тяжестью родов, но и спинальным шоком. Следует подчеркнуть, что автор наблюдал у многих детей, перенесших натальную спинальную травму, такие симптомы, как колоколообразная грудная клетка, диффузная мышечная гипотония, кифоз. Эти симптомы принято чаще всего объяснять рахитом, а *Vest* считает их характерными прежде всего для родовой травмы. Любопытно, что в подавляющем большинстве других клиник спинальные повреждения у новорожденных вообще не встречаются, и можно понять недоумение сотрудников этих клиник при настойчивых доказательствах удивительной частоты родовых повреждений вообще и именно спинного мозга в частности.

Crothers (1940) описывал варианты диффузной мышечной гипотонии у детей с родовыми повреждениями спинного мозга. *Hellstrom* и *Sallmander* (1968) дополнили представление о клинической

картине натальных спинальных повреждений описанием переходящей слабости в руках, слабости мышц грудной клетки и мышц живота. Важно отметить, что авторы, не раздумывая, объясняют частоту родовых травм спинного мозга «акушерской техникой». *Taylor* с соавторами (1970) считают в этой связи необходимым значительное расширение показаний к кесареву сечению в случаях тазового предлежания плода.

Особого внимания, с нашей точки зрения, заслуживает публикация *Allen* с соавторами (1969). Авторы не только подтвердили многое из описанного предшественниками, но сообщили о результатах проведения миелографии у детей, получивших натальные повреждения спинного мозга в родах — при этом зачастую был обнаружен истонченный спинной мозг, фиксированный спайками, утолщенными оболочками и организовавшимися гематомами. В цитируемой нами работе *Allen* с соавторами впервые ведут речь о рентгенологической верификации натальных травм позвоночника у новорожденных (переломы, смещения, сублюксации) и, что особенно важно, подчеркивают роль сосудистого фактора в патогенезе родовых травм спинного мозга: «В результате интенсивного вытяжения могут развиваться вторичные поражения спинальных корешков, оболочек и мацерация сосудов, снабжающих спинной мозг». В заключение авторы пишут, что «повреждения спинного мозга в неонатальной смертности тревожно часты». Как часто приходится слышать и читать, что родовых травм почти нет, что натальные спинальные повреждения чуть ли не досужие выдумки отдельных клиник, а за рубежом этой патологии вообще нет. И вдруг упомянутые наблюдения *Allen* о тревожной частоте спинальных повреждений (!).

Эти данные предвосхитил в Германии Р. Нейрат, а в монографии «Родовые повреждения детской центральной нервной системы» (1927), когда о родовых повреждениях спинного мозга еще никто не писал. Нейрат разделил спинальные родовые повреждения на изолированные и в сочетании с церебральной патологией, подоболочечные спинальные геморрагии и случаи ранения вещества спинного мозга. Особенно ценным и во многом неожиданным является указание Р. Нейрата на роль натально обусловленных гематом в области между передними и задними рогами спинного мозга — возникают кистозные полости, которые могут быть впоследствии важным фактором развития сирингомиелии. Суждения эти столь важны, что их следует привести полностью: «Спинномозговые кровотечения у новорожденных при незначительном распространении часто не проявляются клинически. При более значительном распространении они выражаются в вялых параличах, особенно в нижних конечностях, реже — в верхних, часто в параличах пузыря и прямой кишки. В более

поздних стадиях находят реакцию перерождения и расстройства чувствительности. Небольшие геморрагические разрушения спинного мозга могут вызвать картину поперечного миелита. Травматические гематомии могут быть исходной точкой для развития в дальнейшем сирингомиелии.

В другой упоминавшейся нами монографии отечественного акушера М. Д. Гютнера (1945) «Родовой акт и черепные травмы новорожденных» речь идет в основном о церебральной патологии, но есть отдельная глава о кровоизлияниях в спинномозговой канал. Прошли десятилетия, но о важнейших выводах этих откровений акушера никто в литературе не вспоминает.

Многие стороны перинатальной неврологии скрыты обобщающими терминами. Один из самых распространенных — «детский церебральный паралич». Под этой маской скрываются самые разнообразные ante- и интранатальные повреждения нервной системы. Отсюда невозможны ни точная статистика, ни суждения о распространенности перинатальной неврологической патологии, ни меры по предупреждению этого исключительно распространенного заболевания. *Animashaun* (1971) относит к ДЦП и припадки у детей, и отставание в психике, и последствия ядерной желтухи. К. А. Семенова (1988) убеждена, что ДЦП может иметь и прогрессирующее течение, и тогда под этим диагнозом могут скрываться и многие наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы.

Удивительно разноречивы сведения о частоте ДЦП в разных странах: от 0,6 на 1000 детей в Швеции до 5,9 — в США. Но как оценивать частоту, скажем, родовых повреждений в той или иной стране, если даже во многих наиболее передовых государствах акушер должен пожизненно оплачивать содержание ребенку, если был допущен дефект при оказании акушерской помощи. Кто тогда рискнет поставить диагноз «родовая травма»?!

Так сложилось, что проблемы антенатальных и интранатальных повреждений нервной системы, вопросы дифференциальной диагностики в первые дни жизни ребенка и так называемые поздние, «отсроченные» осложнения перинатальных повреждений нервной системы явились предметом специального изучения коллективом кафедры детской неврологии Казанского института усовершенствования врачей. Пусть это не покажется нескромным, но в таком объеме эта проблема на данном этапе времени ни на одной кафедре не изучалась. В 1972 г. появилось первое в отечественной литературе описание родовых повреждений спинного мозга. В 1975 г. была опубликована наша монография «Акушерские параличи у детей», в которой впервые было доказано, что родовые плечевые плекситы, как таковые, не существуют — это одна из крупнейших ошибок

в клинической медицине (все эти многочисленные пациенты в течение многих десятков лет получали лечение, направленное на неповрежденное плечевое сплетение). Нам удалось в этой монографии доказать, что у таких больных имеется натальная ишемическая патология шейного утолщения спинного мозга, что требует иных подходов, совершенно иной терапии. Сегодня даже скептики убедились, что это так, хотя существуют и убежденные оппоненты, продолжающие упорно лечить «плечевое сплетение». В специальной главе настоящей монографии мы подробно коснемся этой удивительно интересной главы перинатальной неврологии.

Тремя годами позднее вышла в свет наша монография, посвященная натальным спинальным травмам (Ратнер А. Ю., 1978). Она оказалась первым монографическим исследованием в отечественной и зарубежной литературе. Ранее существовали лишь единичные публикации на эту тему — мы их перечислили. Нам удалось в этой монографии показать, как часты и как полиморфны клинические проявления родовых повреждений спинного мозга. Они хорошо поддаются лечению, конечно, при условии, что диагноз точен и терапия назначена адекватная. Остается только неясным, где эти пациенты в других клиниках, под какими диагнозами и от чего они лечатся?

Десятилетний опыт кафедры послужил основанием для выхода в свет монографии о церебральных сосудистых нарушениях у детей (Ратнер А. Ю., 1983). Прежде такой проблемы в педиатрической литературе не существовало, тогда как в нашей клинике уже сегодня мы располагаем опытом более 1000 таких наблюдений. Хочется в этой связи поклониться светлой памяти покойного директора Института неврологии АМН СССР, академика Е. В. Шмидта, который первым поверил в существование этой патологии у детей и поддержал публикацию упомянутой монографии. В книге было показано, что у детей обычно в школьном возрасте могут возникать настоящие нарушения мозгового кровообращения от преходящих, обратимых ишемических кризов до тяжелых истинных инсультов. В основе этих сосудистых катастроф лежит натально обусловленная патология позвоночных артерий, то есть было показано, что и эти нарушения в конечном счете обусловлены последствием родовых травм. Об этой стороне проблемы родовых повреждений мы не встретили в литературе даже журнальных сообщений.

Цикл работ, посвященный проблемам перинатальной неврологии, был подытожен изданием монографии «Родовые повреждения нервной системы» (Ратнер А. Ю., 1985). По большому счету можно только недоумевать, что одно из самых частых заболеваний человечества до 1985 г. не удостоилось ни одного монографического исследования, и даже публикации в журналах и в нашей стране, и за рубе-

жом исчисляются единицами. Следовательно, не с чем бороться, нечего предупреждать. Ниже в специальной главе мы постараемся убедить читателя, что родовые повреждения и впрямь исключительно часты (включая самые цивилизованные страны), что их можно предупреждать, а при необходимости — успешно лечить. Но самое главное — необходимо поверить, что эта патология — не досужий вымысел тех или иных авторов, что неврологические признаки родовой травмы в первые дни жизни ребенка можно обнаружить у каждого третьего-четвертого новорожденного. Кто и когда подсчитает, какой ценой обернулось для человечества непонимание (а точнее — опоздание в понимании) проблемы родового травматизма! Не секрет, что некоторые авторы пытались на страницах печати доказать, что родовые травмы существуют лишь там, где работают «неграмотные акушеры». А ведь речь должна идти о пересмотре канонов акушерства.

Существенным этапом в развитии представлений о перинатальной неврологии явился выход в свет монографии «Поздние осложнения родовых повреждений нервной системы» (Ратнер А. Ю., 1990), где речь идет не об остаточных явлениях прежних параличей, а о принципиально новом факте: множество детей в процессе даже обычных родов получают повреждения, на первых порах негрубые, незамеченные. Позднее под влиянием тех или иных провокаций прежние минимальные симптомы становятся грубыми и могут грозить жизни ребенка. Встречаются эти неврологические осложнения очень часто, широкому кругу практических врачей они совершенно не известны и последствия этого незнания даже не требуют объяснений.

«Казанский» цикл наших монографий о проблемах перинатальной неврологии заканчивается публикацией работы о диагностических возможностях исследования безусловных рефлексов новорожденных (Ратнер А. Ю., Бондарчук С. В., 1992). Авторы показали, что неврология новорожденных без топической диагностики бесперспективна. Необходимо в каждом случае знать, чем обусловлена обнаруженная неврологическая патология у новорожденных, где локализуется повреждение, каковы возможности воздействия на этот очаг. Самым главным и принципиально новым в этой монографии (раньше в литературе об этом просто не было речи) является утверждение авторов, что топический диагноз может быть существенно облегчен исследованием хорошо известных безусловных рефлексов новорожденных. К сожалению, любителям представлений об «энцефалопатии» в этом никакой нужды нет: для этого диагноза не требуются ни топический диагноз, ни суждения о патогенезе неврологических нарушений.

В предлагаемой вниманию читателя книге весь опыт в перинатальной неврологии, полученный на казанской кафедре, изложенный в перечисленных неврологических монографиях, обобщен и расширен, дополнен новыми фактами и предположениями и должен дать в руки практического врача достаточно полный объем знаний о сегодняшнем положении дел в перинатальной неврологии.

Говоря об истории изучения проблемы перинатальной неврологии, нельзя не сказать о важном вкладе рентгенологов в развитие этой приоритетной отрасли знаний. Никто в литературе не писал о возможностях рентгенодиагностики родовых повреждений позвоночника у новорожденных. Первая работа на эту тему была опубликована в Казани в 1983 г. М. К. Михайловым. В ней автор описывает целый ряд прежде не известных рентгеновских симптомов, делающих клинический диагноз родовой травмы еще более достоверным. Сотрудники М. К. Михайлова существенно углубили эти представления, и стало возможным говорить о создании нового научного направления — *перинатальной нейрорентгенологии*. В частности, это касается публикаций Р. Ф. Акберова (1989) о патологии желудочно-кишечного тракта у травмированных в родах новорожденных, М. А. Пукина (1988) о грубых травмах позвоночника у недоношенных новорожденных и целом ряде других работ того же направления.

Любое неврологическое обследование взрослого пациента сегодня немислимо без использования современных электрофизиологических методов. Печальной особенностью перинатальной неврологии является почти полное игнорирование в литературе вопросов электрофизиологической диагностики ante- и интранатальной патологии головного и спинного мозга у новорожденных. Трудно понять и объяснить сегодня причину сложившегося положения дел. Даже в зарубежных клиниках, где нельзя заподозрить ученых в каких-то сложностях с приобретением электрофизиологической аппаратуры, научных публикаций о возможностях ее использования в перинатальной неврологии очень мало. Исключением являются несколько публикаций С. А. Широковой (1980, 1984, 1988), одной из первых продемонстрировавшей богатые диагностические возможности электромиографии в раннем распознавании родовых повреждений спинного мозга. В настоящее время отмечен «всплеск» научного интереса к аппаратной диагностике неврологических заболеваний периода новорожденности — речь идет прежде всего об УЗИ мозга новорожденных, необъятных возможностях ядерно-магнитно-резонансной (ЯМР) томографии, позволяющей реально «видеть» изменения в мозгу. После появления ЯМР-томографии в перинатальной неврологии суждения об энцефалопатии у новорожденных стали осо-

бенно неуместными, коль скоро можно видеть на томограммах конкретные изменения в конкретных участках головного или спинного мозга.

История развития перинатальной неврологии уже не может обойтись без упоминания о серии интересных публикаций последних двух десятилетий, принадлежащих А. И. Кайсаровой (1979), В. И. Марулиной (1980), М. И. Меер (1980), В. Ф. Прусакову (1987), Г. П. Лариной (1980), Т. Б. Абрашкиной (1983), Н. Я. Егоровой (1986), Г. М. Кушнису (1980), Т. Г. Березиной (1983), Е. А. Морозовой (1993), О. В. Приступлюк (1986), Т. Г. Фировой (1994), М. А. Уткузовой (1992), Л. А. Николаевой (1989), Ф. А. Сафиуллиной (1990), З. Б. Хабеевой (1989), А. М. Мамедьярову (1987), Э. Г. Мекошвили (1992), Е. Т. Магомедовой (1990), С. А. Широковой (1978), О. В. Никогосовой (1991), С. В. Бондарчук (1989), Е. Ю. Жаровой (1991), Е. И. Галиуллиной (1992), М. Н. Стогову (1989), О. В. Дубилей (1993), Б. И. Мугерману (1989).

В этот 20-летний период ряд проблем в перинатальной неврологии был освещен впервые — появились новые реальные перспективы в понимании многих прежде неясных вопросов изменений нервной системы у новорожденных. С позиций сегодняшнего дня кажется почти невероятным, что совсем недавно считалось непозволительным рассуждать о топической диагностике применительно к новорожденным, что ряд патологических состояний этого периода (симптом «цыпочек», симптом Бабинского, небольшой гипертонус в конечностях и др.) считался нормальным лишь потому, что «так часто бывает». Перечисленные выше публикации доказали абсолютную неправоту такой постановки вопроса, и сегодня единичные попытки отстаивания этих абсолютно устаревших позиций уже не выдерживают критики и сами по себе являются своеобразным «симптомом».

Заслуживает внимания совершенно новый симптомокомплекс, описанный В. И. Марулиной (1980), получивший название миотонического. Автор объяснил возникновение многих вариантов столь часто встречающейся диффузной мышечной гипотонии у новорожденных и грудных детей с позиций ишемии ствола головного мозга, а приведенные морфологические, рентгенологические и электрофизиологические доказательства этой неожиданной точки зрения сделали эту клиническую форму понятной и получившей «права гражданства». Одновременно в нашей клинике обобщены представления о совершенно неизвестных в перинатальной неврологии спинальных инсультах, которые встречаются в детских неврологических клиниках тем чаще, чем больше врачи знают эту патологию. К сожалению, во многих городах страны и до сих пор спинальные инсульты у детей не распознаются.

Выше мы упоминали о сформировавшемся новом научном направлении — перинатальной нейрорентгенологии. Одновременно в перинатальной неврологии вычленилось еще одно чрезвычайно важное направление — *перинатальная нейроортопедия*, — давшее и научной мысли, и практическому здравоохранению много совершенно новых реальных перспектив. Первым в этой серии явилось исследование Г. П. Лариной (1980), где было впервые доказано существование выраженных неврологических нарушений более чем у половины детей с так называемыми врожденными вывихами бедра. Эти неврологические проявления были однотипны и укладывались в два варианта родовых повреждений — нижний вялый парализ вследствие родовой травмы нижних отделов спинного мозга и миотонический синдром вследствие натальной травмы позвоночных артерий с ишемией стволовых структур мозга. В том и в другом случае у новорожденных имелаась очень грубая гипотония мышц ног, а вторично развивалась гипермобильность в тазобедренных суставах с появлением дисплазии, подвывиха или вывиха головки бедра. Автор доказал это положение не только клинически и рентгенологически, но и очень убедительными экспериментами на животных, результаты которых превзошли все ожидания. С этих позиций меняется слишком многое в трактовке вывихов бедра и в перспективах целенаправленной патогенетической терапии.

Позднее О. В. Приступлюк (1986) в той же клинике на большом клиническом материале сумела показать, что большая часть сколиотических деформаций позвоночника порой является следствием минимальной натальной травмы одного-двух позвонков. И здесь стала очевидной острая необходимость пересмотра канонов детской ортопедии применительно к так называемым нарушениям осанки и сколиотическим деформациям позвоночника. Все это будет подробно освещено ниже, в соответствующих главах этой книги.

О. В. Никосова (1991) дополнила представления о перинатальной нейроортопедии убедительными доказательствами нейрогенного происхождения большинства случаев косолапости у детей, которые в ортопедической литературе по традиции безоговорочно расценивают как врожденную. Можно было предполагать, что появление такой серии принципиально новых работ по нейроортопедии вызовет огромный резонанс в классической ортопедии, желание пересмотреть каноны, разработать новые подходы в лечении этой огромной группы больных. Но ничего этого не случилось... Потребуются новые десятилетия, новые исследования, новые попытки, но сколько детей за это время можно было бы успешно вылечить: одно дело лечить последствия болезни, а другое дело лечить причину болезни!

Существует масса особенностей в неврологии недоношенных и в неврологии детей, родившихся с крупной массой тела. Только два специальных исследования посвящены этой проблеме: Т. Б. Абрашкина (1984) углубленно изучила особенности неврологии недоношенных, а Н. Я. Егорова (1986) получила много неожиданного при неврологическом обследовании новорожденных, имевших при рождении крупный вес.

Мы назвали эту главу нашей монографии «историей вопроса». Но можно ли всерьез рассуждать об истории проблемы, если по таким важнейшим вопросам, как неврология недоношенных, в литературе существует всего несколько публикаций?

В июне 1992 г. в Казани состоялся первый в истории нашей страны Международный конгресс по детской неврологии. Он прошел на очень высоком уровне, в нем участвовали более 40 ведущих иностранных профессоров, представивших очень интересные сообщения. К сожалению, ни один из этих докладов не касался вопросов перинатальной неврологии, и это очень симптоматично.

Такова короткая история перинатальной неврологии — одного из важнейших разделов клинической медицины. Эта история должна была бы пестреть перечнем сотен фамилий и глубоких исследований, но этого не случилось. Более того, в последние годы наметился даже некоторый спад и без того малого числа исследований в этом направлении. Мы далеки от мысли, что книга, предлагаемая вниманию читателя, восполнит ту огромную брешь в развитии перинатальной неврологии, которая существует. Но мы рассматриваем ее выход как первую попытку обобщить все сведения, полученные исследователями в этой области, подытожить все сказанное ранее в наших прежних монографиях и в материалах нескольких десятков диссертаций. Пусть это будет своеобразной «точкой отсчета». Остается верить и надеяться, что в ближайшие годы исследования в перинатальной неврологии будут расширены и приумножены.

Глава II

АНТЕНАТАЛЬНЫЕ И ИНТРАНАТАЛЬНЫЕ ПОВРЕЖДАЮЩИЕ ФАКТОРЫ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Если врач хочет попытаться помочь родившемуся ребенку, имеющему патологию нервной системы, он должен иметь четкое представление о причинах, вызвавших эту патологию. В одних случаях речь идет о действии тех или иных антенатальных факторов, в других — о повреждениях, возникших в процессе родов. Каждый врач это понимает, но при пользовании обобщающими диагнозами необходимость уточнений отпадает, «гипоксически-травматическая энцефалопатия» отвечает на все вопросы, а истинная природа развившихся неврологических нарушений остается непонятной.

Антенатальные повреждающие факторы. Специальных публикаций, освещающих влияние различных повреждающих факторов в процессе беременности, мы в литературе не встретили. Эта тема еще ждет своего исследователя. Однако несомненную роль играют *инфекции периода беременности*. Порой даже относительно легкая инфекция, особенно в периоде первого триместра беременности, когда начинается формирование медулярной трубки плода, может существенно отразиться на развитии головного мозга. А. А. Рассказова (1975) в нашей клинике проследила за судьбой новорожденных, матери которых в первом триместре беременности перенесли гриппозную инфекцию: частота обнаруженных дегенеративных изменений мозга многократно превзошла средние показатели в течение года. Один только этот факт требует принципиального пересмотра врачебной тактики — что сделать, чтобы беременная женщина «не встретилась» с гриппозной инфекцией? Что делать, если эта «встреча» произошла и многократно возрос риск рождения больного ребенка? Этот вопрос задают себе сами врачи, с этим вопросом обращаются к врачу беременные женщины, но ответ на него не получают.

Несомненную роль играют *болезни самой матери*. Акушеры справедливо бьют тревогу, что частота различных соматических заболеваний у беременных женщин все более возрастает: патология органов дыхания, желудочно-кишечные нарушения, анемия, сахарный диабет и многое, многое другое. Достаточно обратиться к остройшей проблеме — эпилепсия и беременность. Частота эпилепсии в популяции тревожно увеличивается, и когда беременная женщина страдает эпилепсией, то никто не может ей дать совет о терапевтической тактике. Продолжать прием антиконвульсантов опасно для ребенка вследствие токсического действия препаратов этого ряда на мозг плода. Прерывание приема антиконвульсантов грозит здоровью матери, а главное, нарастание числа эпилептических припадков у

матери не в меньшей степени угрожает нормальному развитию центральной нервной системы плода.

Медицина пока еще беспомощна при возникновении *генетических дефектов плода*. В литературе речь идет о раннем распознавании таких дефектов, о возможности своевременного прерывания такой беременности, но на практике серьезных успехов в этом смысле достичь не удалось. Но если мы все еще беспомощны в предупреждении генетических, врожденных дефектов развития нервной системы у плодов и новорожденных, то целый ряд внутриутробных дефектов развития нервной системы можно предупредить путем продуманных мероприятий. Прежде всего речь идет о *проблеме так называемых «нежеланных детей»*. В одних случаях это юные женщины, по разным причинам не желающие сохранения беременности. В других случаях — это женщины, уже имеющие двух-трех детей, а очередная беременность совершенно нежеланна для матери, особенно при современных трудностях социально-экономического плана. И те и другие в подобных случаях пытаются прибегнуть к прерыванию беременности «своими средствами» во избежание огласки, или из-за боязни очередного медицинского аборта. Чаще всего эти «свои средства» не дают ожидаемого эффекта, и многие женщины в этих случаях принимают решение сохранить беременность, хотя этот плод уже скорее всего был поврежден применявшимися воздействиями. Наблюдения нашей клиники позволяют утверждать, что сохранять такую беременность крайне рискованно в связи с очень большой опасностью рождения неврологически неполноценного ребенка. Само собой разумеется, что нужны планомерные научные исследования этой исключительно важной для всего здравоохранения проблемы, но этих исследований пока нет. Достаточно сказать, что именно эти матери (особенно юные) после рождения ребенка стараются с ним расстаться, отдают его на усыновление (а усыновление чаще осуществляется без квалифицированного неврологического осмотра ребенка), и очень многие бездетные семьи получают ребенка, не догадываясь об опасности возникновения психической патологии у этого ребенка. Никто ничего не пишет о морально-этической стороне этой проблемы: велика беда родителей, когда болен собственный ребенок, но еще более велика эта беда, когда заболевание психики выявлено у усыновленного ребенка. Мы в своей деятельности безуспешно пытались провести широкое, планомерное исследование на большом числе наблюдений, посвященное неврологической судьбе усыновленных детей (возможные результаты можно было даже прогнозировать), но столкнулись с непреодоли-

мыми юридическими препятствиями. В литературе также никто не сообщает о результатах подобного рода исследований.

Нам представляется решение этой проблемы только одним способом — если беременность нежеланная и предпринимались попытки прервать ее немедицинскими методами, то оставлять такую беременность крайне опасно из-за очень высокого риска развития церебральной патологии у новорожденного. Мало прийти к этому убеждению. Необходима очень большая организационная работа, чтобы возможно большее число женщин чадородного возраста было бы с этой аксиомой знакомо, иначе число неполноценных детей будет расти.

Очень тесно к этой проблеме примыкает другая — о правомерности *применения лекарственных препаратов во время беременности*. И здесь приходится отказываться от применения научных доказательств (эта тема также обойдена вниманием исследователей-неврологов), а ограничиться предположениями, суждениями, правда основанными на очень большом числе наблюдений различных вариантов неврологической патологии. Мы считаем своим долгом высказать эти суждения на страницах данной книги, чтобы привлечь к ним внимание, — меры требуются неотложные. Совершенно очевидно, что в период беременности для плода не существует безобидных лекарств — одни из них менее опасны, другие более опасны. В печати сообщалось о возможном тератогенном действии антибиотиков, назначаемых в период беременности, о возможном токсическом действии даже аспирина, применявшегося в эксперименте на животных. Никто из авторов не сообщает, как часто и в каких количествах получают беременные женщины психотропные препараты, транквилизаторы, седативные средства и т. д. В нашей клинике М. Д. Максимова (1991) на большом числе наблюдений проанализировала влияние туринала на неврологический статус новорожденных и обнаружила, что у 62% новорожденных имеется выраженная неврологическая патология. Центральное действие туринала позволяет в известном проценте случаев предотвратить прерывание беременности, но не может не воздействовать на церебральные структуры плода. Что предпочтительнее — предстоит решать ученым, но никто из них этой темы не касается. А. И. Кайсарова (1983) в нашей клинике изучила состояние нервной системы у новорожденных и грудных детей, получавших антенатальную профилактику рахита, — выводы оказались неутешительными: неврологические нарушения у этих детей были обнаружены много чаще, чем в контрольной группе. Следовательно, даже это воздействие на плод в благой попытке предотвратить развитие рахитических изменений небезразлично для формирования его нервной системы. В последние годы антенатальная

профилактика рахита проводится несравненно реже, но это уменьшение «педиатрической активности» происходит в известной мере стихийно, и в любой день активность может также стихийно возрасти. Детские неврологи эту проблему по-прежнему не изучают.

Поскольку наша книга рассчитана прежде всего на практического врача, мы можем со всей ответственностью дать один совет: в период беременности назначение лекарственных препаратов должно быть запрещено за исключением крайних случаев, каждый из которых должен решаться с полной ответственностью.

Очень важными и перспективными нам представляются исследования по изучению *влияния нервных факторов* на развитие плода. Общеизвестно, что беременной женщине «лучше не нервничать», однако редкая женщина в этот период остается совершенно спокойной. Очень часты и волнения, и серьезные переживания. Они не могут не сказываться на функции сосудов матки и, следовательно, на кровоснабжении плода. Огромная проблема, ждущая своих исследователей.

В связи с обсуждением антенатальных повреждающих факторов мы не коснулись еще очень многих повреждающих факторов и прежде всего *производственных профессиональных вредностей*. И здесь результаты исследований, будь они проведены, можно было бы с уверенностью прогнозировать — токсическое влияние химических, физических, радиационных факторов на плод не вызывает сомнений, но требуется изучить эту проблему во всей полноте — речь идет о проблеме государственной важности.

Следует согласиться с А. П. Кирющенковым (1978), что «в литературе высказываются нередко совершенно противоположные точки зрения относительно опасности или безопасности того или иного экстрагенитального заболевания беременных для ante- или постнатального развития потомства». Б. Н. Клоковский предполагает, что у плода нарушаются в первую очередь функции тех органов и систем, которые были неполноценны у матери во время беременности.

Вопросам антенатальной патологии плода посвящены работы А. П. Дыбана, П. Г. Светлова, Е. А. Вальштрема, В. И. Бодяжиной, Н. Л. Гармашевой, *Smith, Thalhammer, Heisig, Flamm*, но в этих публикациях практически совершенно не упоминается о неврологической стороне дела. Более того, в монографии А. П. Кирющенкова (1978) подчеркивается буквально следующее: «Большинство медикаментов, которые в настоящее время сравнительно широко используют у беременных, относится к числу препаратов, безвредных для плода». При этом никаких упоминаний о неврологических исследованиях, о влиянии на нервную систему автор не приводит. Все это

лишний раз доказывает, что и клиницистам, и теоретикам есть еще чем заняться в этой исключительно важной проблеме.

Итак, мы очень кратко коснулись антенатальных повреждающих факторов и их роли в развитии различных психоневрологических дефектов у новорожденного. Сомнений нет, что перечислено лишь небольшое число из этих факторов и даже эти детально не изучены. Придет время, когда ученые поймут, что все антенатальные повреждающие факторы должны быть изучены самым тщательным образом и только тогда можно пытаться предупредить их повреждающее действие на плод.

Интранатальные повреждающие факторы. Исключительно важны и натальные повреждения плода. Речь идет о родовых повреждениях нервной системы новорожденных — проблеме старой как мир и не только неизученной, но и не изучавшейся. Трудно представить себе и трудно поверить, что может быть в медицине огромная проблема, которую бы забыли, обходили своим вниманием и сами акушеры, и педиатры, и неонатологи, и, что самое удивительное, — морфологи. Мы уже касались этой темы в главе I применительно к истории перинатальной неврологии.

Любая женщина знает, что сами роды — процесс далеко не простой, нередко весьма травматичный, и при каждом родах, в том числе нормальных, есть опасность механического повреждения плода. Существуют многочисленные описания тяжелых, травматичных родов у героинь в художественной литературе, но они практически отсутствуют в литературе медицинской. Другого такого примера в медицине невозможно даже припомнить. В главе I мы упоминали о единичных публикациях на этот счет в европейских журналах прошлого века. Число их очень незначительно увеличилось и в XX в. Создается даже впечатление, что кто-то очень не хочет, чтобы эта тема обсуждалась, чтобы об этом писали, чтобы азбучные истины этой актуальнейшей проблемы были возможно скорее поняты и возможно скорее внедрены в клиническую практику. Отчасти эти «загадочные феномены» были раскрыты в выступлениях зарубежных гостей I Международного конгресса по детской неврологии в Казани: если ставить каждому ребенку, поврежденному в родах, диагноз родовой травмы, то по законодательству большинства государств врач-акушер обязан пожизненно выплачивать такому ребенку содержание. Существующие ныне диагнозы позволяют от этой опасности для врача избавиться — понятие о внутриутробной асфиксии покрывает все. В то же время ни в одной из медицинских публикаций эти признания официально не приведены, и потому упрек никому не может быть брошен. Но если существуют (и очень часто) родовые травмы, тогда есть с чем бороться, есть что предупреждать и реально (при-

чем многократно) уменьшить число поврежденных детей. Если же родовые травмы отсутствуют или очень редки, тогда нет и проблемы, тогда не с чем бороться, кроме внутриутробной асфиксии, и никто ни в чем не виноват, тогда число детей с так называемыми церебральными параличами будет расти, и не остается ничего другого, кроме попыток их социальной реабилитации.

В публикациях Л. О. Бадаляна с соавт. (1980), Ю. А. Якунина с соавт. (1979), И. П. Елизаровой (1977), А. И. Осна (1976), *Neumarker* (1978), *Muller* (1971) подчеркивается значение родовых повреждений нервной системы. Мы упоминали о монографиях Р. Нейрата (1927) в Германии и М. Д. Гютнера (1945) в России о родовых травмах, но о них в литературе быстро забыли. Справедлив упрек нейрохирурга А. А. Ромоданова (1971): «Педиатры в большинстве случаев не делают попыток уточнить характер внутричерепного поражения, наличие и локализацию кровоизлияния. Поэтому вопросы диагностики и дифференциальной диагностики внутричерепных кровоизлияний у новорожденных практически наработаны».

Можно только недоумевать по поводу официальной публикации Г. П. Поляковой, считающей, что в генезе внутричерепной травмы новорожденных «механические факторы имеют лишь второстепенное, дополнительное значение (!)». Недаром в литературе стал появляться совершенно невероятный термин — «биохимическая травма новорожденного». Б. В. Кулядко в 1962 г. предложил классификацию причин перинатальной смертности, где родовые травмы оказались лишь в разряде... осложнений, наряду с анемией. Почти в то же время М. А. Петров-Маслаков и И. И. Климец (1965) считают родовую травму очень частой, а «по мере совершенствования методики обследования мы, очевидно, получим возможность улавливать даже микросимптомы такой травмы, которая в настоящее время часто остается клинически нераспознанной».

Пока идут споры о том, есть ли родовые травмы или их быть не может, С. А. Фрайман (1956) видоизменил некоторые каноны акушерства, отказался от ручных пособий и провел 7000 родов по этой собственной методике — результаты превзошли все ожидания: кефалогематомы уменьшились в 4 раза, асфиксия — в 2,2, внутричерепные кровоизлияния — в 3,8, мертворождаемость — в 3,7, ранняя смертность новорожденных — в 4 раза. И эти неожиданные результаты в ответ на некоторое усовершенствование ведения родов! Казалось бы, после этой публикации все должно было перемениться в представлениях о важности родовых повреждений, но ничего не изменилось. Даже такая важная работа прошла незамеченной.

Позднее А. А. Хасанов (1983, 1984) совместно с нами опубликовал несколько работ о родовых травмах с позиций акушера, а

в 1992 г. опубликовал и монографию на эту тему, — автору удалось снизить частоту грубых родовых повреждений нервной системы более чем в 4 раза. В главе I мы упоминали о нескольких наших монографиях (1975, 1978, 1983, 1985, 1992), посвященных проблемам родового травматизма и его неврологических последствий. Этой же теме были посвящены три весьма представительные конференции детских неврологов в Казани и упоминавшийся выше Международный конгресс в Казани.

Совершенно очевидно, что сам по себе диагноз «родовая травма» неправилен, так как в этом термине отсутствует указание объекта повреждения. Речь идет фактически о родовых повреждениях тех или иных структур нервной системы. Л. О. Бадалян по этому поводу пишет: «Внутричерепная родовая травма — собирательное понятие, включающее неоднородные по этиологии и патогенезу и многообразные по клиническим проявлениям изменения центральной нервной системы, возникшие во время родового акта».

Достоин внимания и тот факт, что в многочисленных отчетах детских неврологических поликлиник и стационаров нет упоминания о родовых травмах. Следовательно, их не может быть и в целом по стране. Несомненно, что аналогичных примеров «исчезновения» одного из самых распространенных заболеваний человечества просто не существует в клинической медицине. Мы, как и акушер М. Д. Гютнер (1945), совершенно убеждены, что *родовые травмы нервной системы являются «самым распространенным народным заболеванием».*

Одним из основных просчетов в диагностике натальных повреждений нервной системы является то, что врач, даже отважившись поставить этот диагноз, решает на него только там, где симптоматика особенно груба, где внутричерепная гематома очень велика. А если гематома в полости черепа несколько меньше по размерам, то перестает ли быть эта гематома травматически обусловленной? Наконец, правилен вопрос, который каждый врач должен поставить перед собой: что опаснее — большая по размерам гематома в области полушарий мозга или минимальная геморрагия в области жизненно важных структур ствола мозга? И исчисляется ли опасность родовой травмы головного мозга размерами этой геморрагии? Общеизвестно, что даже анэнцефалы могут какое-то время жить, тогда как микрогеморрагия в области дыхательного центра приводит к остановке дыхания.

Клинические признаки родовой травмы различны, но при повреждении головного или спинного мозга новорожденного уже в первые дни жизни ребенка можно обычно выявить очаговые неврологические симптомы, соответственно указывающие на церебраль-

ную или спинальную локализацию очага повреждения. Этот диагноз должен быть поставлен в первые дни жизни ребенка, и в зависимости от тяжести и локализации поражения должны предприниматься соответствующие немедленные меры. Адекватная терапия не может быть назначена, если диагноз расплывчат.

Иногда в повседневной практике врач отказывается от предположения о родовой травме нервной системы только потому, что неврологическая симптоматика у ребенка постепенно убывает. В этой связи мы считаем очень важным принципиально подчеркнуть, что постепенное убывание неврологической симптоматики у новорожденного ни в коей мере не может быть основанием для отказа от диагноза, так же как улучшение состояния больного, перенесшего бытовую травму черепа, никогда не позволит врачу забыть о том, что эта травма была. Убедительным подтверждением сказанному является большой опыт Всесоюзного центра нейрохирургического лечения родовой травмы в г. Новокузнецке, где в первые же дни жизни новорожденного в случае значительной интракраниальной гематомы с большим успехом предпринимаются операции по удалению этой гематомы, а при травматической дислокации шейных позвонков у новорожденных с родовой травмой специально подготовленный неонатолог с неменьшим успехом производит мануальное вправление позвонков.

Если диагноз точно не поставлен или поставлен неправильно, если характер и локализация поражения точно не очерчены, то не может быть и речи об эффективной нейрохирургической помощи таким новорожденным. В такой же степени точный диагноз необходим при консервативной терапии. Достаточно сказать, что при часто встречающихся родовых повреждениях позвоночника необходима максимальная иммобилизация позвоночника новорожденного, иначе может нарасти дислокация и усугубиться тяжесть повреждения. Ниже мы покажем, что в патогенезе родовых травм важную роль играет не только геморрагический фактор, но и ишемия, и понятно, что принципы лечения геморрагических родовых повреждений должны существенно отличаться от лечения ишемических нарушений.

Вопрос о сути асфиксии у новорожденных и патогенезе ее развития заслуживает особого внимания и требует участия специалистов различного профиля. Но хотелось бы подчеркнуть главное: мы считаем, что *применительно к новорожденным диагноз асфиксии не может быть основным*. Асфиксия, как бы выражена она ни была, всегда является вторичной, всегда является следствием: в одних случаях асфиксия — следствие внутриутробного дефекта легочной ткани или дыхательных путей, в других — результат механического затруднения дыхания (обвитие пуповиной или попадание околоплодной жид-

кости в дыхательные пути), в третьих — минимальное повреждение в процессе родов дыхательного центра новорожденного (который, кстати, находится в первые два-три месяца жизни на уровне С₄-шейного сегмента). Путать причину и следствие — грубейшая ошибка. При последнем варианте речь идет о родовой травме, и именно травма в этом случае является причиной асфиксии. На практике же в подобных случаях нередко ставится диагноз «последствия внутриутробной асфиксии», «постгипоксическая энцефалопатия», основная причина оказывается забытой, и ребенок получает лечение совсем иной направленности. Причин асфиксии, вероятно, существует намного больше, и мы не ставили своей задачей все их анализировать. Несомненно одно — причина эта должна быть выяснена, и в клиническом диагнозе она должна фигурировать на первом месте.

Но ведь именно асфиксией (без попыток дифференциации ее причин) И. С. Дергачев (1964) объясняет более половины всей перинатальной смертности. Очень интересные и поучительные факты приведены в монографии И. П. Елизаровой (1977). Автор выделил группу из 64 новорожденных с тяжелыми клиническими проявлениями асфиксии, и у подавляющего большинства этих детей были выраженные очаговые неврологические расстройства — параличи, тяжелое повреждение черепно-мозговых нервов, клонусы, судороги, грубый тремор. Даже среди детей с «асфиктическими расстройствами средней тяжести» автор обнаружил субарахноидальное кровоизлияние, происхождение которого, само собой разумеется, не имеет никакого отношения к асфиксии. И. П. Елизарова подчеркивает, что там, где у новорожденных «с асфиксией» были очень тяжелые судороги, на вскрытии были обнаружены массивные внутричерепные геморагии! Если бы во всех случаях смерти плодов и новорожденных предпринималось обязательное макро- и микроскопическое исследование структур головного и спинного мозга, а также сосудов, их васкуляризирующих, — насколько бы изменились представления о структуре перинатальной смертности! Во всяком случае при пересмотре тактики ведения родов частоту асфиктических расстройств у новорожденных удастся резко уменьшить. В этом факте ответ на вопрос, что является одной из самых частых причин асфиксии.

Частота родовых повреждений нервной системы до сих пор остается загадкой и будет оставаться ею еще долго. Причина этой «загадочности» лишь в одном — разный подход к диагностике родовых повреждений в разных странах, в разных городах одной страны и даже в разных лечебных учреждениях одного и того же города. Сравнивать результаты в этих условиях не представляется возможным. То, что в одних клиниках обозначается только синдромологически (тетрапарез, парапарез и т. д.), в других именуется нарушениями

мозгового кровообращения, в третьих — энцефалопатией, хотя чаще всего в основе большинства этих неврологических симптомов лежат родовые повреждения головного или спинного мозга. При наличии определенного опыта и подготовки врач может (и обязан) сказать, какие структуры нервной системы и в какой степени у данного новорожденного повреждены.

В проблеме родовых повреждений есть еще одна существенная особенность. С существованием родовых повреждений головного мозга все специалисты, занимающиеся перинатальной неврологией, в той или иной степени вынуждены соглашаться, хотя, как было отмечено, частота этих травм у разных авторов отличается иногда в десятки раз (колебания от 0,2% до 30% от числа всех новорожденных!). В то же время о существовании родовых повреждений спинного мозга в литературе почти не было упоминаний, хотя *Kennedy* в 1836 г. о них писал. Так случилось, что одно из самых частых повреждений нервной системы у детей практически полностью выпало из поля зрения и акушеров, и педиатров, и детских неврологов. Выход в свет нашей монографии о родовых повреждениях спинного мозга (1978) поначалу не изменил положения — потребовалось еще немало лет, пока этот диагноз стал появляться в официальных медицинских документах.

Н. Г. Паленова (1963) выполнила глубокие морфологические исследования и доказала, что дыхательный центр у новорожденного расположен на уровне клеток передних рогов С₄-сегмента спинного мозга. Минимальная травма этой области грозит грубыми дыхательными нарушениями, асфиктическими расстройствами, присоединением пневмонии и других респираторных заболеваний. Единственное клиническое исследование на эту тему было выполнено в нашей клинике М. В. Саидовой (1982), подтвердившей все сказанное не только клинически, но и исследованиями функции внешнего дыхания, данными рентгеновского исследования, результатами аутопсии. Н. Г. Паленова утверждает: «Гибель детей при явлениях расстройства дыхания является следствием повреждения не только вышележащих отделов дыхательного центра, располагающегося в коре больших полушарий и продолговатом мозгу, но и связана с повреждением спинного мозга, а именно спинального дыхательного центра». Это же подтверждается последующими публикациями *Rene, Tarrico, Pansecci, Richard* и др.

Изучение механизма родовых повреждений головного и спинного мозга почти полностью выпало из публикаций и в акушерской, и в неврологической литературе. Во многом это объясняется абсолютной убежденностью авторов, что родовых травм не существует. Так, А. П. Кирющенков (1978) в монографии об антенатальных вредно-

стях категорически утверждает: «Наблюдения многих авторов свидетельствуют о том, что значение родовой травмы в этиологии кровоизлияний у плода преувеличено. Наиболее существенную роль в происхождении геморрагий играют не механическое повреждение, а нарушения кровообращения плода, расстройства гемодинамики, кислородное голодание и связанная с ним внутриутробная гипоксия». Если это действительно так, то не играют существенной роли ни механизм родов, ни методы родовспоможения и не требуется никаких мер по профилактике этих повреждений. Но, к сожалению, это не так! *Fontan* с соавторами настоятельно обращают внимание, что «в процессе родов врач нередко слышит треск и хруст». Мы многократно обсуждали правоту этого утверждения в самых различных акушерских аудиториях и в нашей стране, и за рубежом — все акушеры подтверждают справедливость этого утверждения. Эти явно слышимые хруст и треск могут быть вызваны только механическим повреждением позвоночника, так как столь «звучное» повреждение костей черепа обычно приводит к несовместимой с жизнью травме головного мозга.

Muller (1973) в прекрасной монографии, посвященной дислокации мозга в родах, утверждает: «С точки зрения современных исследований травмы мы считаем, что проблема прямой механической травматизации мозга в родах при определенных обстоятельствах должна быть заново переосмыслена». Немецкий исследователь *Jaschke* рекомендует акушерам пореже прибегать к акушерским пособиям в процессе родовспоможения. *Breig* показал в клинике и в эксперименте, что «сгибание продолговатого мозга в родах представляет собою патогенетический механизм, при котором осложнения в родах приводят к неврологическим явлениям выпадения».

Neumarker (1977) опубликовал интересную монографию о повреждении мозгового ствола у детей и обращает внимание на очень важную мысль: «Особого внимания заслуживает тот факт, что в противоположность человеку у животных травматические повреждения мозга в родах почти совершенно не встречаются, так как положение в родах является совершенно другим, и никогда голова животного не стоит в родовых путях большим поперечным размером».

Впервые в литературе В. Г. Малышев (1983, 1991) в нашей клинике осуществил серию убедительных экспериментов по созданию модели родовой травмы на животных. Было создано специальное приспособление, осуществляющее умеренную тракцию головы крысы при одновременной фиксации плечевого пояса животного. Во всех экспериментах участвовал опытный акушер с тем, чтобы характер тракций был максимально приближен по своей сути к таковым при выведении головки ребенка в процессе родов. Результаты экспе-

риментов превзошли ожидания: все крысы погибли при типичной картине асфиксии, а на аутопсии во всех случаях был обнаружен перелом шейных позвонков.

Muller в монографии, о которой уже шла речь, еще раз подчеркивает, что обычные роды — физиологический процесс, и в норме родовых повреждений быть не должно. Развитию повреждений способствуют увеличение, уменьшение или изменение формы головы плода, аналогичные изменения родовых путей и патология самой родовой деятельности. Все это приводит к неправильному вставлению головки с последующим замедлением родового акта и появлением возможности локального воздействия механических сил.

Тонкий анализ правомерности каждой из акушерских манипуляций в процессе родов, оценка просчетов в акушерской деятельности могут быть осуществлены лишь самими акушерами — никто из неспециалистов давать советы здесь не рискнет, да и не имеет права. Другое дело, что детские неврологи, непосредственно имеющие дело с новорожденными, могут попытаться проанализировать, после каких акушерских манипуляций наблюдаются самые тяжелые повреждения нервной системы, — именно совместные усилия могут помочь в поисках путей преодоления родового травматизма.

Первый такой опыт нам удался. А. А. Хасанов (1984, 1992), будучи акушером, выполнил интересное исследование на стыке двух специальностей (акушерства и детской неврологии), проанализировал все механизмы повреждения нервной системы плода в процессе самых обычных родов и предложил видоизмененную методику ведения родов, которая позволила резко снизить частоту и тяжесть натальных неврологических осложнений.

Главное, в чем мы пытаемся убедить читателя, — *родовые повреждения могут возникнуть и нередко возникают в процессе родов, считающихся обычными, нормальными, физиологическими*. В то же время и при тяжелых родах центральная нервная система плода иногда может оказаться неповрежденной. Решает вопрос неврологическая симптоматика, обнаруживаемая у новорожденного, — она решает, есть ли очаг травматического повреждения у новорожденного, где он локализуется и как он выражен. В руководствах по акушерству эта сторона проблемы совершенно не освещается — родовой травматизм если и упоминается, то только применительно к очень тяжелым родам, потребовавшим вакуум-экстракции или наложения щипцов. По нашему мнению, именно здесь кроется одна из принципиальных ошибок в понимании родового травматизма.

Попробуем проанализировать основные причины родовой травмы в процессе нормальных родов. Принципиальные положения всего того, что будет сказано ниже, мы многократно обсудили в различ-

ных акушерских аудиториях, убедились в полном понимании и поддержке своих коллег-акушеров (хотя и оппонентов существует более чем достаточно), но публикаций на эту тему в акушерской литературе, тем не менее, не прибавилось, новых глав в учебниках не появилось.

В самом деле, в повседневной акушерской практике одним из главных достоинств акушерки принято считать умение защитить промежность роженицы, что представляет большую опасность для плода. Пусть извинят нас те коллеги, в клиниках которых этого правила не существовало либо оно уже пересмотрено. Элементарный анализ механизма этого пособия показывает, что *интенсивная защита промежности выполняется с противодействием движению головки плода*. Сама головка при этом страдает мало, но продолжающиеся потуги при активном сопротивлении выведению головки не могут не привести к резкому сгибанию шейного отдела позвоночника и очень большой нагрузке на него вплоть до перелома и смещения шейных позвонков. Нам удалось обнаружить в публикациях К. Г. Комарова (1946), А. А. Лебедева (1951), Н. И. Мамонтова (1953), М. А. Данакиа (1953) упоминания, что при неправильном выполнении защиты промежности она может привести к родовой травме, особенно у недоношенных. Следует к этому добавить, что опасность для плода возникает не только при неправильной защите промежности и что особая нагрузка падает не на голову, а на шею плода.

Для понимания всей проблемы родовых травм шейного отдела позвоночника следует учитывать некоторые очень важные особенности его строения. Иначе совершенно непонятно, как при цервикальной травме могут возникнуть вторично тяжелые церебральные нарушения. Дело в том, что в каждом поперечном отростке шейных позвонков (и более нигде в других отделах позвоночника) имеются отверстия (*for. intervertebrale*). В этих отверстиях с каждой стороны проходят магистральные позвоночные артерии, оплетенные задним шейным симпатическим нервом. При резких поворотах головы, при перегибах шеи, при тракциях за головку позвоночная артерия сдавливается в просвете поперечных отростков, и нарушается кровоток в вертебробазилярном бассейне. Вот почему достаточно резкого поворота головы новорожденного, и могут возникнуть совершенно неожиданные нарушения мозгового и спинального кровотока.

Вероятно, именно поэтому во многом подсознательно некоторые акушеры давно относились к защите промежности весьма настороженно и рекомендуют шире применять перинеотомию. К сожалению, большого впечатления эти рекомендации на акушерскую общественность не произвели.

По нашему предложению А. А. Хасанов в акушерской клинике тщательно проанализировал все детали черепно-мозговых и спинальных повреждений в процессе нормальных родов. Автор представляет себе механизм этих повреждений следующим образом. При переднем виде затылочного предлежания в момент прорезывания головки акушерка левой рукой производит максимальное сгибание головки в сторону промежности, чтобы головка родилась наименьшим размером, и одновременно придерживает промежность ладонью правой руки. При этом встречаются две силы: сила сокращения матки, продвигающая плод, и сила акушерки, препятствующая продвижению головки. Возникает момент силы, в результате которого головка, и особенно шея, плода подвергаются деформации, что угрожает центральной нервной системе плода. После рождения теменных бугров акушерка, снимая промежность с личика плода, разгибает головку затылком к лону. При прорезывании головки и вплоть до ее рождения плечики плода находятся в одном из косых размеров полости малого таза — головка при этом повернута в сторону по отношению к плечикам. Шея плода в таком положении испытывает деформирующее влияние. При защите промежности шея плода подвергается еще дополнительно максимальному сгибанию и разгибанию.

Вторая опасность, подстерегающая плод в процессе даже обычных родов, — *необычная нагрузка при попытке акушерки вывести головку и плечики*. После рождения головки акушерка часто не дожидается самостоятельного наружного поворота ее и, не определив предварительно позицию плода, поворачивает головку чаще всего к правому бедру. В случае если плод идет во второй позиции, это приводит к насильственному повороту головки практически на 180° вокруг собственной оси (в экспериментах на животных крысы погибали при повороте головки более чем на 90–95°). Таким образом, речь идет о *недоучете позиции плода*, хотя в старых учебниках акушерства, написанных в прошлом веке, авторы настойчиво предостерегали от этой опасности. Итак, недоучитывание позиции плода грозит повреждением в родах — особенно шейного отдела спинного мозга и ствола головного мозга.

Опасность не исчезает и на следующем этапе родов: акушерка приступает к выведению плечиков, следуя общепринятой методике, *потягиванием за головку плода*. Именно в этот момент как раз и раздается тот самый треск и хруст, о котором убедительно написал *Fontan* с соавторами. Шейный отдел позвоночника в этот момент испытывает огромные перегрузки. Важно помнить, что диаметр плечиков имеет больший размер, чем диаметр головки, и после рождения головки плечики нередко «застревают», и акушерка борется с этим, *потягивая плод за головку (!)*.

С позиций сказанного становится понятно, почему при полном секционном исследовании мертворожденных и умерших новорожденных столь часто удается обнаружить грубые, несовместимые с жизнью морфологические находки. Но для смерти плода, а тем более для развития неврологических нарушений достаточно и многократно меньших повреждений. Можно только удивляться, что при всем этом в литературе еще ведутся дебаты, возможно ли механическое повреждение в процессе родов, играет ли оно роль в генезе неврологических симптомов у новорожденных и т. д. Родовые повреждения возникают очень часто, изменения при этом значительны, и недооценивать их просто нельзя.

Итак, в процессе даже физиологических родов общепринятые манипуляции акушерки оказываются зачастую опасными для плода, особенно для его шейного отдела позвоночника: интенсивная защита промежности, поворот головки к правому бедру при второй позиции плода, тяга за головку при выведении плечиков могут нередко приводить к родовым повреждениям. Отдельного разговора заслуживает применяемое во многих родильных домах подавление нормальных потуг, когда акушерка требует от роженицы не тужиться, а вытягивает плод за головку с огромной опасностью для его жизни.

К физиологическим родам принято относить и *роды в тазовом предлежании*, поскольку они встречаются примерно у 4–5% всех женщин. П. А. Петров-Маслаков, И. И. Климец (1965) по этому поводу пишут следующее: «Большинство авторов считают роды в тазовом предлежании особенно опасными в смысле возникновения внутричерепной травмы, так как рождение последующей головки сопряжено с опасностью повреждения мозжечкового намета и возникновения внутричерепного кровоизлияния». Б. К. Ситская (1940) обращала внимание на то, что при родах в тазовом предлежании число мертворождений достигает 10,6%.

Наши наблюдения также показывают, что при родах в тазовом предлежании угроза повреждения черепа и головного мозга плода резко повышается. Но при этом в большинстве публикаций не учитывается еще большая нагрузка, падающая на позвоночник плода при тяге за тазовый конец в сочетании с фиксацией головки: опасность возникает не только для шейного отдела спинного мозга, но в еще большей степени — для поясничного утолщения спинного мозга. Именно с этим связана частота нижнего вялого парализа у детей, родившихся в тазовом предлежании: у них отсутствует реакция опоры, ноги лежат в «позе лягушки» и т. д. С точки зрения акушеров, пособие по Цовьянову далеко не всегда предохраняет от тяжелой родовой травмы.

Здесь важно подчеркнуть особенности васкуляризации спинного мозга, которые не нашли достаточного освещения даже в прежних ру-

ководствах по анатомии. Как стало известно лишь в последние два-три десятилетия (*Lazorthes, Zulch*), кровоснабжение спинного мозга имеет очень много слабых мест. В частности, почти весь нижний отдел спинного мозга кровоснабжается из радикуло-медуллярной артерии — артерии поясничного утолщения (*a. Adamkiewicz*). Эта артерия подходит к спинному мозгу от аорты на уровне D₁₀–D₁₁-позвонков, проникая через межпозвонковые отверстия. При интенсивных тракциях позвоночника, при тяге за тазовый конец плода достаточно небольшой дислокации (на 2–3 мм) тел нижних грудных позвонков и может быть сдавлена артерия Адамкевича — развивается ишемия в области поясничного утолщения. Это обстоятельство, не учитываемое прежними исследователями проблемы родового травматизма, во многом меняет представления о патогенезе значительного числа родовых травм: реализующим фактором родовой травмы зачастую оказывается ишемия, и потому терапевтическая тактика должна быть совершенно иной.

Выше шла речь о травматизации нервной системы плода в процессе обычных родов. **Значительно выше риск повреждения при осложненных родах** — при неправильном вставлении головки, при рахитически суженном тазе, при родах крупным плодом и т. п. В этих условиях требуются и большие механические усилия, грозящие венозным полнокровием с разрывом синусов, развиваются макро- и микрогеморрагии с отеком мозга. Возникает весь патоморфологический субстрат тяжелой родовой травмы, хорошо известный из публикаций Л. О. Бадаляна, Ю. А. Якунина и Э. И. Ямпольской, И. П. Елизаровой и многих других.

В тех условиях, когда роды протекают тяжело, речь идет нередко не только о спасении ребенка, но и о спасении жизни матери — в этих условиях манипуляции врача не всегда так осторожны, как этого следовало бы пожелать. Призывы к бережности и осмотрительности здесь во многом неуместны: акушер прекрасно знает, что эти пособия травматичны, что они грозят тем или иным повреждением плода (хотя нередко дело обходится и без повреждений!), но вынужден их применять в целях скорейшего родоразрешения. Тем не менее хотя бы очень краткий анализ механизма этих повреждений мы считаем оправданным.

С позиций детских неврологов, нам кажутся совершенно невероятными официальные рекомендации некоторых акушеров «переводить роды из ночных в дневные» — подавляются схватки и потуги, чтобы много часов спустя попытаться вызвать этот процесс заново. Чаще всего это уже не обходится без механических воздействий, и риск травматизации плода многократно возрастает. А эта рекомендация официально прозвучала на первом в истории России съезде акушеров и педиатров в 1992 г. как новое научное направление.

Очень опасно выдавливание плода со стороны дна матки, в частности, с помощью бинта Вербова. Наблюдения показывают, что это пособие травматично для плода и механизм повреждения в чем-то напоминает таковой при защите промежности.

Общеизвестна травматичность акушерских щипцов и вакуум-экстракции плода. В публикациях последних лет нередко подчеркивались преимущества вакуум-экстракции по сравнению с щипцами. Ю. И. Бродский в Украинском институте нейрохирургии тщательно изучил неврологические особенности детей, рожденных при том и другом виде пособий, и пришел, казалось бы, к неожиданному выводу: неврологические осложнения при вакуум-экстракции оказались намного выраженнее. Автор считает на этом основании, что наложение щипцов предпочтительнее. И щипцы, и вакуум-экстракция местом своего приложения имеют голову плода, и потому у большинства новорожденных (где применялись эти пособия) обнаруживаются разнообразные церебральные повреждения. На вскрытии погибших новорожденных видны обширные внутримозговые и подбололочные геморрагии, разрыв намета мозжечка и т. д. Но есть в патологии детей, рожденных с помощью щипцов или вакуум-экстрактора, совершенно неизученная сторона. Дело в том, что даже безукоризненное выполнение этих пособий при минимальном повреждении головы плода основано на весьма интенсивной тяге за голову при попытке вывести плечики и туловище. При этом вся та сила, которую врач прикладывает к инструменту, передается туловищу плода через шею, для которой такая огромная нагрузка необычно велика. Вот почему у таких новорожденных наряду с церебральными нередко возникают и спинальные натальные повреждения. Мы наблюдали немало новорожденных, где вакуум-экстракция или акушерские щипцы не вызвали повреждений головного мозга, но привели к тяжелым травмам шейного отдела спинного мозга.

Особого обсуждения заслуживает вопрос о *повреждениях плода, возникающих при операции кесарева сечения*. Неврологическая сторона этой проблемы никем из авторов не изучалась, а нерешенного и спорного в ней очень много. В самом деле, если родовой травматизм плода возникает в результате затруднений при прохождении плода через родовые пути, то операция кесарева сечения как раз и призвана обойти эти пути, свести к минимуму возможность родовой травмы. Откуда же при кесаревом сечении возникают подобные травмы?

Этот довод, на первый взгляд, очень убедителен и иногда приводится как одно из решающих возражений против представлений о родовых травмах вообще: если неврологические симптомы у новорожденного обнаруживаются и при кесаревом сечении, то это не травматические изменения. Но это не так. Комплекс неврологиче-

ских изменений, возникающих у детей, рожденных путем кесарева сечения, сложен и неоднозначен, но в нем есть место и родовым повреждениям. Одни авторы связывают тяжесть состояния таких детей с нарушением процессов адаптации к внеутробной жизни (*Blocksom*, 1942; Бодяжина В. И., 1966 и др.), другие — с патологическим процессом, приведшим к операции (Слепых А. А., 1968). Действующих факторов, вероятно, намного больше, и они намного сложнее. У многих новорожденных после извлечения путем кесарева сечения мы обнаруживали переломы костей черепа, травматическую дислокацию шейных позвонков, кровоизлияния на глазном дне. Возникает естественный вопрос, а не может ли техника операций кесарева сечения в части случаев быть ответственной за эти повреждения?

Л. С. Персианинов (1961) считает, что поперечный разрез на матке при кесаревом сечении должен соответствовать наибольшему диаметру головки, но получаемая при этом длина окружности равна 24–26 см, тогда как окружность плечевого пояса плода равна 35 см. Поэтому извлечение головки и особенно плечевого пояса плода вытягиванием за головку при недостаточном разрезе матки может привести к травме позвоночника плода (А. А. Хасанов).

Таким образом, основные итоги всего сказанного выше сводятся к следующему. Неврологические симптомы у новорожденных обнаруживаются очень часто при условии тщательного обследования всех без исключения детей и при не менее обязательном условии — достаточно высоком уровне квалификации детского невролога, осуществляющего этот осмотр. Все это позволяет считать перинатальную неврологию одним из очень важных разделов клинической медицины. Пришла пора отказаться от всеобъемлющего представления о внутриутробной асфиксии как причине всех неврологических нарушений у новорожденных. Важно понять: существуют многочисленные антенатальные повреждающие факторы и существуют, к сожалению, родовые повреждения головного и спинного мозга — диагностика и лечение и тех, и других должны быть строго дифференцированы. Понять клиническую симптоматику этого очень частого заболевания человечества можно лишь при условии понимания морфологических изменений, лежащих в основе перинатальной неврологической патологии. Именно об этом наша следующая глава.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОВРЕЖДЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Клиническая медицина с давних времен развивалась таким образом, что основой всего понимания патологического процесса являлись морфологические изменения в больном органе или ткани. Без понимания патологической анатомии каждого заболевания невозможно было достичь успеха в понимании самого заболевания. Совершенно по-иному сложилась судьба перинатальной неврологии: крайне недостаточное число публикаций о клинике и почти полное отсутствие публикаций о морфологических изменениях в нервной системе новорожденных.

Критерием правомерности клинического диагноза во всех областях медицины всегда было, есть и будет в случае смерти больного подтверждение этого диагноза на аутопсии. Применительно к перинатальной неврологии это подтверждение невозможно: как может подтвердиться или не подтвердиться на вскрытии НМК, энцефалопатия, синдром дезадаптации, остается только недоумевать, как «совпадают» на вскрытии погибших новорожденных клинические или секционные диагнозы по заключениям наших прозекторов.

Анализировать соответствующую литературу почти невозможно, поскольку эта литература минимальна — перед специалистами открыто необозримое поле деятельности. Необычное исследование выполнила Е. Б. Войт еще в 1972 г. — она проанализировала деятельность детских прозектур Москвы и Московской области и получила очень интересные результаты. Было изучено 1834 протокола секционных исследований мертворожденных и умерших новорожденных: в 54,3% случаев была диагностирована асфиксия (об отношении к этому диагнозу мы уже писали выше), в 12,7% случаев — черепно-мозговая травма, а в остальных 33% случаев автор не нашел никаких подтверждений причины смерти. Ни в одной другой специальности нет такого примера, чтобы при секционном исследовании в трети всех аутопсий причина смерти не была бы распознана.

Данные Е. Б. Войт перекликаются с исследованиями *Toverud*, выполненными в Норвегии: церебральные геморагии обнаружены при вскрытии погибших новорожденных в 38,8% случаев, а в остальных 493 из 953 вскрытий никаких явных причин смерти не было обнаружено! *Toverud* в связи с этим пишет: «Эти данные были интерпретированы как признаки асфиксии, но они не могут считаться причиной смерти». Однако есть одна принципиальная разница в двух этих работах: ни в одной московской прозектуре, по данным Е. Б. Войт, не было даже упоминаний о вскрытии спинного мозга, а *Toverud* у 46 трупов ис-

следовал спинной мозг и почти во всех случаях обнаружил признаки грубой родовой травмы.

О морфологии ante- и интранатальных повреждений головного мозга сообщали Г. Н. Александров и С. А. Гульянц, Т. Г. Софиенко, И. Н. Шантарина, Л. А. Баркова, Е. М. Сабашвили, Э. Ф. Гагулина, *Klos, Foderl, Laroche* и др. Среди этих публикаций выгодно отличается работа Ю. В. Гулькевича (1966). Автор писал применительно к проблемам перинатальной смертности: «Нет взаимопонимания не только между врачами разных специальностей (акушерами, педиатрами, патологоанатомами и др.), имеющими дело с новорожденными, но между врачами одной специальности». Трудно не согласиться с Ю. В. Гулькевичем и в том, что «такая родовая травма, как первичное повреждение центральной нервной системы, очень часто ведет к асфиксии, которая, таким образом, будет вторичной по отношению к родовой травме».

Я. М. Гусовский (1964) считает, что найденные у новорожденных внутричерепные кровоизлияния «в основном соответствуют данным большинства исследователей о патоморфологических особенностях черепно-мозговой травмы людей и экспериментальных животных». Наконец, И. П. Елизарова (1977) в монографии о церебральных нарушениях у новорожденных пишет: «Патоморфологические проявления как при асфиксии, так и при родовой травме имели черты сходства: нарушение кровообращения и аноксическое состояние органов и тканей».

Что касается морфологических изменений в позвоночнике и спинном мозгу у мертворожденных и умерших новорожденных, то они настолько демонстративны и убедительны, что поражают только одним — необычно большой частотой.

Мы уже неоднократно отмечали выше, что спинной мозг у умерших новорожденных в большинстве прозектур не вскрывается, либо вскрывается неправильно, без фиксации материала в формалине и последующего микроскопического исследования. Без этого судить о причине смерти новорожденного просто не представляется возможным. Но те несколько публикаций, имеющих на эту тему, поражают своим сходством: все авторы обнаруживают родовые травмы позвоночника и спинного мозга в 80—85% всех подряд аутопсий мертворожденных и погибших новорожденных (*Ilppo, Dobonowa, Coutelle, Towbin*, А. Ф. Гузов, Е. Ю. Демидов).

Публикации о морфологии родовых повреждений спинного мозга содержат много убедительных фактов. Все авторы сообщают о преобладании подоболочечных геморрагий над внутриспинальными, причем в подавляющем большинстве случаев геморрагии локализуются преимущественно на уровне шейного отдела спинного мозга.

Одним из типичных проявлений родовой травмы на аутопсии является обилие красной желатинозной массы, покрывающей спинной мозг на значительном его протяжении. В 3–5% всех аутопсий можно обнаружить особенно грубые повреждения с массивными локальными гематомами, вплоть до разобщения тел позвонков и даже отрыва вещества спинного мозга. Но здесь важно учитывать, что для развития смертельного исхода достаточно несравненно меньших повреждений, особенно если они исключают функцию спинального дыхательного центра.

На нашей кафедре Е. Ю. Демидов (1974, 1979) и М. К. Михайлов (1975) выполнили наиболее полное морфологическое исследование по изучению спинного мозга у погибших новорожденных, причем макроскопические и микроскопические исследования самого спинного мозга и питающих его позвоночных артерий были дополнены посмертной спондилографией и посмертной ангиографией. Большая часть этих трупов была направлена на вскрытие с диагнозом «внутриутробная асфиксия», но в 85% всех аутопсий была обнаружена грубая травма вещества спинного мозга. В то же время в 40% наблюдений были обнаружены признаки натального повреждения головного мозга. Нередко на секции выявляется сочетание церебральных и спинальных повреждений. Здесь следует еще раз отметить значение работы *Jates* (1959), который впервые в литературе показал, что без вскрытия канала позвоночных артерий и без микроскопии стенки позвоночных артерий нельзя судить о причине смерти новорожденного.

Позднее *Jones, Cameron и Smith* (1970) убедительно подтвердили данные *Jates* своими наблюдениями. Они считают, что «ишемия, развивающаяся в области, кровоснабжаемой вертебробазиллярными артериями (если последние пострадали), приводит к повреждению ствола мозга, мозжечка и возможно даже височной доли».

А. Ф. Гузов (1963) выполнил очень интересное исследование на ту же тему, но недооценил значение травмы позвоночных артерий. Весьма убедительными оказались результаты посмертной спондилографии (М. К. Михайлов): обнаружены грубые травматические дислокации позвонков, делающие понятным механизм травмы. Любопытно, что *Keuth* еще в 1964 г. пришел к убеждению: «Что касается редкости выявления спинальной травмы на секции при перинатальных случаях смерти, то они просматриваются под диагнозом «смерть от асфиксии».

Необычный пример явила собой работа Н. И. Поповой: она вскрывала спинной мозг у погибших новорожденных, находила те же самые грубые повреждения в спинном мозгу и совершенно неожиданно объяснила их возникновение внутриутробной пневмонией (!).

Очень важные факты для современных представлений о морфологии родовых повреждений спинного мозга приведены в публикациях *Walter, Crothers, Towbin, Kehrer, Vest, Elgio, Foderl*, Г. Е. Луценко, Г. Д. Додоновой.

Достоинны самого внимательного отношения факты, приведенные в монографии В. В. Власюка (1989). Автор очень подробно изучал морфологически структуры головного мозга у погибших новорожденных и обнаружил в необычно большом проценте случаев так называемую перивентрикулярную лейкомаляцию — размягчение белого вещества головного мозга. Патогенное значение этих изменений не вызывает сомнений, и можно лишь удивляться, что никто из остальных патологов этих изменений не находил — вот к чему приводит игнорирование микроскопического исследования. Таким образом, В. В. Власюк показал, что одной из частых причин перинатальной смертности является перивентрикулярная лейкомаляция, но, к сожалению, ничего не сообщает о происхождении этого размягчения мозга. Мы не считаем для себя возможным что-либо домысливать за автора этого важного исследования, но нам представляется, что размягчение белого вещества головного мозга может быть лишь следствием ишемии. Но каково ее происхождение? На этот исключительно важный вопрос исследователям еще предстоит ответить.

Глава IV

АКУШЕРСКИЕ ПАРАЛИЧИ РУКИ У ДЕТЕЙ («РОДОВЫЕ ПЛЕЧЕВЫЕ ПЛЕКСИТЫ»)

Клиническую часть нашей монографии мы начинаем с одной из самых любопытных глав неврологии новорожденных — с описания акушерских параличей руки у детей. С одной стороны, это не совсем верно: нужно начинать описание, как обычно в неврологии, с черепно-мозговой иннервации и далее постепенно подойти к двигательным нарушениям в конечностях. С другой стороны, первые публикации о неврологии новорожденных касались именно «родовых плечевых плекситов» — этим впервые признавалось и существование родовых повреждений нервной системы. Необычность этой проблемы заключается и в том, что мы на страницах данной главы попытаемся доказать, что родовых плечевых плекситов у новорожденных никогда не было и не существует, и такая ошибка в клинической медицине являет собой редчайший пример клинического просчета.

Проблема «родовых плечевых плекситов» чрезвычайно любопытна еще и потому, что она чисто неврологическая, а занимались ею в основном только ортопеды со своих позиций, не касаясь ни локализации поражения, ни тонких неврологических симптомов, ни патогенеза. И в настоящее время литература об этих «плекситах» поразительно бедна, публикации буквально единичны, а наша монография (А. Ю. Ратнер, Л. П. Солдатова. Акушерские параличи у детей. 1975) так и остается единственной на эту тему в отечественной литературе. Уже сам этот факт свидетельствует о совершенной неизученности вопроса.

Никто из авторов ничего не сообщает о частоте акушерских параличей руки у новорожденных. Существует дежурная цифра, что частота этой патологии достигает 0,2%, но диагностика обычно основана на пассивном обращении больных к врачу (причем чаще — к ортопедом), а совершенно необходимое в подобных случаях тщательное неврологическое обследование всех без исключения новорожденных в том или ином родильном доме с активным выявлением акушерских парезов руки различной степени выраженности никто из авторов не проводил. Потому и сколько-нибудь достоверных цифр на этот счет не существует.

Мы считаем, что «акушерские параличи руки» могут быть очень важны в неврологии новорожденных даже как своеобразный *coli*-титр родового травматизма (по дальней аналогии с *coli*-титром для суждения о загрязненности водоема): чем больше таких вялых парезов руки (в их травматическом натальном происхождении не сомне-

ваются даже самые отъявленные скептики), тем больше в этом родильном доме частота родовых травм и головного, и спинного мозга.

Единственным автором, изучившим частоту родовых «плекситов», явилась А. А. Рассказова (1975) — по нашему поручению она обследовала неврологически всех без исключения новорожденных в единственном родильном доме г. Лениногорска. Естественно, принимались в расчет и легкие парезы руки. Общее число таких новорожденных за год составило 2%, что в десять раз превышает прежние представления о частоте этой патологии. Попытки объяснить столь большие цифры уровнем акушерской помощи не выдерживают критики: мы многократно перепроверяли эти показатели в различных городах страны и получали приблизительно те же цифры. Разница только в том, что в одних родильных домах неонатологи видят эти парезы на самых ранних этапах, в других — регистрируются лишь тотальные параличи.

История изучения параличей руки у новорожденных начинается с 1746 г., когда *Stelly* впервые описал эту патологию и связал возникновение этих параличей с родовой травмой. Выше мы уже писали, что это было вообще первым описанием родовых повреждений нервной системы в медицинской литературе. Потребовалось еще почти 130 лет, чтобы *Danjan* (1971) вернулся к этому же вопросу. В 1872 г. *Duchenne* обобщил представления о клинической картине парезов руки и осторожно назвал их не «плекситом», а «акушерским параличом руки». Термин этот прижился в литературе, хотя в нем не отражены ни причина, ни локализация поражения.

Двумя годами позднее *Erb* описал бытовые травматические парезы руки и обратил внимание на частоту преимущественно «проксимального варианта» поражения (корешки C₅–C₆). С тех пор этот вариант пареза получил в литературе название «паралича Эрба-Дюшенна», хотя Эрб неврологией новорожденных не занимался.

В 1885 г. *Degerine-Klumpke* описала так называемый нижний тип акушерского паралича руки у детей, объяснила его преимущественным вовлечением в патологический процесс C₇–C₈-корешков. Этот вариант поражения в литературе принято называть «параличом Держерин-Клюмпке». Уже тогда автор обратил внимание, что у части таких детей был обнаружен синдром Горнера, указывающий на спинальную патологию, но более глубокой интерпретации на этом этапе не последовало.

В начале нынешнего столетия число публикаций об акушерских параличах руки все равно продолжало исчисляться единицами (*Philippfe*, *Cestan*, 1900; *Taylor*, *Prout*, 1907; *Taylor*, 1912): несмотря на частоту этой патологии у новорожденных, и неврологи, и педиатры оставались к ней безучастными.

Как это обычно бывает при изучении малоизвестного заболевания, постепенно стали появляться описания «атипичных» случаев, каждое из которых ставило перед исследователями новые вопросы. Так, обращает на себя внимание работа *Langbein* (1920), в которой автор описал у таких детей выраженную гипотрофию большой и малой грудных мышц на стороне пареза руки и назвал этот вариант болезни «новым типом акушерского паралича». Позднее таких же детей наблюдали *McFadden* (1928) и *Kehrer* (1934), причем *Kehrer* в этих случаях предложил вести речь о «рудиментарном параличе нервов руки». Больше в литературе никто не описывал этих вариантов «паралича Лангбайна». Мы наблюдали таких пациентов весьма нередко — все они попадали вначале к ортопедам, и во всех случаях заболевание расценивалось как «врожденная асимметрия грудных мышц». Понятно, что при таком диагнозе шансы на успешную патогенетическую терапию отсутствовали. Очень важно, чтобы эти разновидности «акушерского паралича» знали как можно больше врачей, имеющих дело с новорожденными и грудными детьми.

К необычным вариантам «плексита» *Demelin* и *Degerine-Klumpke* (1906) отнесли сочетание типичного акушерского паралича с поперхиванием, охриплым голосом и кривошеей. По сути дела это был не необычный вариант, а вполне понятное сочетание пареза руки и бульбарного синдрома — то и другое в результате ишемии в бассейне позвоночных артерий.

Некоторые исследователи справедливо удивлялись сочетанию травматического родового плексита и поражения диафрагмального нерва на той же стороне, хотя диафрагмальный нерв в состав плечевого сплетения не входит. Нельзя не вспомнить в этой связи прекрасную работу *Kehrer* (1934), где автор впервые высказал предположение о локализации повреждения у таких больных не на уровне сплетения, а на уровне тех же сегментов спинного мозга. Одной из основных причин таких ошибок в понимании акушерских параличей *Kehrer* считал «недостаточные контакты акушеров с детскими ортопедами и неврологами, совместное решение которых необходимо по крайней мере во всех неясных случаях».

В отечественной литературе одно из первых сообщений на эту тему принадлежит не неврологу, а ортопеду М. С. Новику. Автор в рамках небольшой статьи сумел внести ряд новых положений. В частности, он привел убедительные доказательства, что переломы ключицы у новорожденных не могут давить на плечевое сплетение, поскольку их разделяет значительная мышечная прокладка. И переломы ключицы, и акушерские параличи, по мнению М. С. Новика, возникают скорее всего в результате одного и того же травмирующего фактора, и нередко таким фактором является *резкая тракция за голову при*

фиксированном плечевом поясе. М. С. Новик впервые описал очень простой, но диагностически очень важный симптом «кукольной ручки», который в литературе принято называть симптомом Новика. Очень поучительны в свете нынешнего понимания проблемы акушерских параличей два наблюдения М. С. Новика, когда у полуторамесячных детей параличи руки хорошо регрессировали, но попытка коррекции кривошеи у тех же больных привела к резкому нарастанию паралича. Характерно, что О. И. Кондратенко применяла редрессацию кривошеи у детей с «травматическими родовыми плекситами» и отмечала при этом как нарастание слабости в паретичной руке, так и появление спастического пареза в ноге на той же стороне. Это факт исключительной важности для понимания сути болезни, но даже сама О. И. Кондратенко не придала этому значения.

Мы упоминали, что публикации по проблеме акушерских параличей были очень немногочисленны и чаще принадлежали ортопедам. Однако на этом фоне выгодно отличается первая и единственная на том этапе монография *Kehrer*, изданная в Германии в 1934 г. В ней автор проанализировал историю вопроса и все стороны неврологических проявлений заболевания. Все варианты паралича руки у новорожденных *Kehrer* разделяет на кортикальные, спинальные и корешковые и в связи с этим пишет: «Что касается собственно паралича плечевого сплетения, то и функционально, и клинически отличить его от корешкового паралича едва ли возможно». Тем самым впервые в литературе автор пишет о возможности сегментарного происхождения «плексита», и сам этот термин автор заменил более осторожным термином — «паралич руки у новорожденных». К сожалению, больше никто из авторов этой стороны проблемы не касался до появления нашей монографии в 1975 г. И даже теперь, в конце XX в., многие авторы продолжают всерьез писать о «родовом плечевом плексите», а другие даже рекомендуют сшивать под микроскопом поврежденные «пучки сплетения», хотя никто из авторов морфологически не смог это повреждение пучков определить. Подобные примеры в клинической медицине едва ли встречаются!

В монографии *Kehrer* впервые в литературе содержится категорическое требование внимательно производить секционное исследование погибших новорожденных, имевших при жизни вялый парез руки, причем подчеркивается необходимость исследования шейного отдела спинного мозга. Никто более из авторов об этом даже не упоминает — всем все ясно и без аутопсии, и без изучения спинного мозга, хотя такое морфологическое исследование давным-давно могло бы поставить все точки над «i» и не нужно было бы доказывать, что пред-

ставление о родовых плечевых плекситях является редкостной ошибкой в неврологии новорожденных.

Вторая монография в зарубежной литературе — «Акушерские параличи плечевого сплетения» — принадлежит *Bayron*, она издана во Франции в 1967 г. Автор отдает предпочтение теории вытяжения плечевого сплетения, ничем ее не подтверждая. В то же время такие же параличи руки, которые иногда быстро проходят, являются, по мнению автора, «следствием вазомоторных расстройств». Противоречия в суждениях о происхождении акушерских параличей заслуживают особого внимания. Так, О. И. Кондратенко (1967) утверждает, что плечевое сплетение у детей в родах повреждается в результате перелома ключицы и давления отломков на нервные стволы, хотя М. С. Новик отверг это предположение еще в 1939 г. *Harrenstein* провел опыты на детских трупах и убедился, что даже при сильной тяге за руку костные образования ключицы и позвонков не могут травмировать «нервные стволы руки». Аналогичные эксперименты выполнил и *Weil*.

Л. Г. Иванова (1959) на 30 трупах новорожденных воспроизводила различные положения головки и туловища, имитируя различное положение в родах, и ни в одном случае не могла обнаружить давления ключиц на сплетение.

Очень интересные наблюдения приводит Л. Т. Журба (1968): у 69 из 185 обследованных детей с родовыми повреждениями плечевого сплетения автор обнаружил довольно грубый парез ноги на стороне поражения, но объясняет этот столь важный для диагноза факт «реперкуссивными изменениями в спинном мозгу». Несмотря на совершенную необычность объяснения, важно, что Л. Т. Журба невольно подтвердила вовлечение в процесс спинного мозга. Немногочисленные публикации о секционных исследованиях применительно к акушерским параличам очень демонстративны. Так, *Valentin* (1924) пытался на операции высвободить плечевое сплетение из предполагавшихся рубцов у 9-месячного ребенка. На операции никакой патологии в области сплетения обнаружено не было. Ребенок внезапно умер, а на вскрытии найден очаг поражения в области серого вещества спинного мозга на уровне C_5 – C_6 -сегментов. Аналогично наблюдение *Harloff* — вместо поражения сплетения на аутопсии обнаружен вывих C_5 – C_6 -шейных позвонков. Наконец, *Kehrer* (1934) описывает наблюдение, где также попытка прооперировать ребенка с акушерским параличом окончилась смертью пациента. При секционном исследовании никакой патологии в области сплетения выявлено не было, но при исследовании спинного мозга обнаружен выраженный отек на уровне шейного утолщения.

Adams и *Cameron* (1965) обнаружили в подобном же случае ишемический некроз в клетках передних рогов спинного мозга и объяс-

нили эти изменения «выраженным нарушением локальной циркуляции». Наиболее категоричны *Lacheretz* с соавторами (1963): «В настоящее время мы придерживаемся точки зрения, что эти изменения являются результатом поражения спинного мозга сосудистого происхождения».

Мы располагаем 4-мя секционными наблюдениями — смерть этих грудных детей, лечившихся по поводу акушерских параличей, произошла в результате интеркуррентных заболеваний. Ни у кого из них не было найдено изменений в области сплетения, но у всех обнаружена ишемия в клетках передних рогов шейного утолщения спинного мозга.

Мы перечислили не все публикации, посвященные акушерским параличам руки, но в первую очередь те, где имелись какие-то новые идеи, факты, наблюдения. Главное впечатление — проблема обижена вниманием неврологов, монографий на эту тему всего три (включая нашу), и даже на фоне единодушной трактовки «плекситов» встречались смелые идеи, отвергавшие саму мысль о локализации повреждения в области сплетения, а трактующие это заболевание как ишемическое поражение шейного утолщения спинного мозга.

Попробуем проанализировать эту столь интересную проблему и оценить те клинические факты, которые должны помочь понять истинную суть акушерских параличей руки у детей. Итак, *что же это такое* — *родовой плечевой плексит или натальная патология спинного мозга?*

1. Ни у одного ребенка с акушерским параличом руки не обнаруживается нарушений чувствительности в этой руке. Справедливо предположить, что у грудного ребенка чувствительные нарушения невозможно выявить, но у более старших детей с грубыми двигательными нарушениями гипестезию выявить было бы возможно, но она отсутствует. С позиций классической неврологии невозможно повредить сплетение, сохранив неповрежденными чувствительные волокна. Такой вариант вялого пареза возможен лишь при повреждении клеток передних рогов спинного мозга на том же самом уровне — C₅—D₁-сегментах.

2. Даже наиболее убежденные сторонники теории повреждения первичных пучков самого плечевого сплетения не отрицают, что у 2–3% новорожденных парезы рук двусторонние. Объяснить этот факт с позиций «плексита» просто не представляется возможным (как может акушер избирательно повредить плечевое сплетение с «двух сторон?»), и хотя бы применительно к этим случаям приходится признать спинальное происхождение парезов рук. Однако как часто двусторонние парезы рук встречаются на самом деле? Здесь



Рис. 1. Родовая травма шейного утолщения спинного мозга. Вялый двусторонний парез рук, преимущественно дистальной локализации (вариант Дежерин-Клюмпке)

врача-неонатолога, пытающегося ответить на этот вопрос, подстерегает серьезная опасность: парез в руке приходится нередко оценивать по сравнению с другой рукой, принимаемой за норму. А очень часто и вторая рука паретична, только степень пареза менее выражена. Наши наблюдения за многими сотнями таких новорожденных позволяют утверждать, что на самом деле двусторонние парезы рук обнаруживаются в подобных случаях не у 2–3%, а у 80% пациентов. Этот довод также очень весом в доказательстве спинальной локализации поражения (рис. 1).

3. Мы уже упоминали о наблюдениях Л. Т. Журбы, обнаружившей у многих детей с акушерским параличом руки и спастический парез в ноге на стороне поражения. Наши наблюдения полностью подтверждают этот факт. Эта пирамидная симптоматика выявлялась, по нашим данным, у 40–50% таких новорожденных, причем иногда это грубый спастический парез ноги, иногда «феномен цыпочек» преимущественно с той же стороны. Сочетание вялого пареза в руке и пирамидной симптоматики в ноге типично для повреждения спинного мозга на уровне шейного утолщения и никогда не может быть при локализации травмы в области сплетения.

4. Вялый парез руки у новорожденных нередко сочетается с кривошеей, которая, по нашим данным, чаще всего свидетельствует о натальной травме шейных позвонков. Конгенитальная кривошея

должна расцениваться как казуистическая редкость, хотя учебники детской ортопедии чуть ли не все случаи кривошеи у детей трактуют как врожденные.

5. У детей с вялым парезом руки на ранних этапах развития в 20% наблюдений одновременно обнаруживаются и симптомы, которые мы считаем типичными для цервикальной локализации повреждения, — короткая шея, обилие поперечных складок на шее, симптом «кукольной головки» и др. Мы подробно остановимся на их описании ниже. Это даст основание предполагать цервикальный уровень поражения.

6. Очень многое в диагностике заболеваний нервной системы у новорожденных решается в первые дни жизни ребенка, когда, увы, невролог редко оказывается рядом. По нашим наблюдениям, в первые дни жизни новорожденных в пятой части всех наблюдений удается обнаружить сочетание вялого пареза руки с характерным бульбарным симптомокомплексом. Это сочетание не случайно — их объединяет единый источник васкуляризации из бассейна позвоночных артерий. Бульбарные нарушения чаще всего довольно быстро регрессируют, врач о них забывает (если и распознал в первые дни), вялый парез руки сохраняется и уже расценивается как «плексит».

7. Мы уже упоминали ранее, что и прежние авторы обнаруживали у пациентов с акушерским параличом руки и синдром Горнера на той же стороне (птоз, миоз, иногда энофтальм). Обычно наличие синдрома Горнера свидетельствует о спинальном поражении, и потому это еще один небольшой довод против «плексита».

8. Сочетание акушерского паралича руки с переломом ключицы на той же стороне до сих пор считался и считается одним из самых «неотразимых» доводов в пользу повреждения верхнего первичного пучка плечевого сплетения. В то же время мы только что приводили убедительные морфологические доказательства того, что отломки ключицы не могут травмировать сплетение. Чтобы попытаться ответить на этот вопрос, мы проследили за большой группой новорожденных с акушерским параличом руки и разделили их на три группы в зависимости от выраженности пареза. Результаты оказались совершенно неожиданными: у обладателей грубого пареза руки ключица оказалась неповрежденной и, наоборот, у обладателей перелома ключицы парез руки был негрубым. Объяснить этот, на первый взгляд, странный феномен можно лишь одним способом: при переломе ключицы плечики новорожденных легче складываются, и плод рождается с минимальной нагрузкой на шейный отдел позвоночника. К повреждению «сплетения» перелом ключицы никакого отношения не имеет.

9. Наблюдения опытных неонатологов убедительно свидетельствуют, что нередко существуют новорожденные, у которых ти-

пичный вялый парез руки развивается не в момент рождения, а два-три дня спустя. Никакое повреждение сплетения невозможно через несколько дней после травмы — так может развиваться только ишемическая патология.

10. Не менее убедительны свидетельства неонатологов, когда типичный грубый вялый парез руки исчез к приходу вызванного невролога. При явном повреждении стволов плечевого сплетения о быстром самостоятельном восстановлении утраченных функций не может быть и речи. Такое восстановление возможно лишь при сосудистом, ишемическом происхождении заболевания.

11. Очень важную роль в дифференциальной диагностике призваны играть дополнительные методы исследования. Ниже в специальной главе мы подробно коснемся возможностей этих методов в неврологии новорожденных. Здесь отметим только, что все наши пациенты с акушерскими парезами руки были тщательно обследованы с помощью электромиографии — во всех без исключения случаях были обнаружены признаки переднероговой спинальной патологии. Неясно почему, но никто из авторов в своих публикациях об электромиографических находках не упоминает. И столь же убедительны рентгенологические данные: у половины всех обследованных нами пациентов с акушерскими парезами руки обнаружены признаки травмы шейных позвонков от минимальных симптомов дислокации до грубых подвывихов и переломов шейных позвонков.

12. Результаты реоэнцефалографического обследования тех же групп пациентов подтверждают то же предположение: в 75% всех наших наблюдений данные РЭГ явно свидетельствуют о значительном снижении вертебрально-базилярного кровотока, преимущественно на стороне пареза руки. Компрессионные РЭГ-пробы делают эти изменения особенно демонстративными.

13. С давних пор существовало понятие диагностики *ex juvantibus* (по результатам лечения). Играет роль этот довод и в проблеме акушерских параличей руки, и мы придаем ему большое диагностическое значение. Если лечение такого больного начато рано, если оно направлено на область шейного отдела позвоночника и нацелено на нормализацию кровотока в системе позвоночных артерий, то восстановление двигательных функций в руке происходит весьма успешно. В то же время консервативная (да и оперативная) терапия бытовых травм плечевого сплетения у взрослых никогда не дает значительных результатов — перерыв волокон очень редко удается восстановить.

14. Последний довод является решающим, и мы его уже приводили: никому из авторов не удалось на секции подтвердить повреждение плечевого сплетения у новорожденных. Во всех этих случаях



Рис. 2. Родовая травма шейного утолщения спинного мозга. Вялый тотальный паралич правой руки

были обнаружены изменения в области шейного утолщения спинного мозга.

В подобных случаях мы всегда обращаемся и к нашим читателям, и к нашим оппонентам с предложением найти хотя бы один убедительный довод в пользу повреждения плечевого сплетения. Никто такого довода не приводит. Тогда остается совершенно непонятным, как и почему продолжается диагностика «травматического плечевого плексита» и рекомендуется терапевтическое воздействие на область сплетения? Какие нужны еще доказательства и нужны ли они вообще?

Мы убеждены, что под маской «плексита» новорожденных существует родовая травма шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий с ишемией сегментов шейного утолщения, распространяющаяся в ряде случаев на область ствола мозга, на боковые столбы спинного мозга, на зону ядер диафрагмального нерва. Тогда сразу становятся понятными и легко объяснимыми все те «странности», которые никак не укладывались в прежние теории, но логично вписываются в наше представление об этом своеобразном, весьма нередком заболевании нервной системы у детей.

Клиническая картина акушерского паралича руки весьма характерна — в типичных случаях ее невозможно спутать. Речь идет о распознавании вялого пареза. В грубых случаях рука лежит неподвижно, рядом с туловищем, разогнута в локтевом суставе, плечо при этом приведено и ротировано внутрь, предплечье разогнуто (рис. 2). Пассивные движения в руке свободны. Иногда бывают за-

труднены и активные, и пассивные движения в руке — здесь важно не пропустить перелом плечевой кости, но эти случаи обычно редки. Очень типично для большинства случаев заболевания выраженное снижение мышечного тонуса в паретичной руке, вплоть до рекурвации в локтевом суставе.

Если врач достаточно опытен в неврологии новорожденных, то он без труда в большинстве случаев увидит хотя бы минимальные признаки той же патологии и в другой руке, особенно снижение мышечного тонуса. Проприоцептивные рефлексы с паретичной руки снижены или не вызываются. Отсутствуют на паретичной стороне рефлексы Моро, хватательный, Робинзона, ладонно-ротовой.

Существует верхний тип паралича руки — паралич Эрба— Дюшенна — двигательные нарушения захватывают преимущественно проксимальные мышцы руки, тогда как движения в кисти в значительной мере сохранены (рис. 3). Этот вариант было принято объяснять преимущественным повреждением верхнего первичного пучка плечевого сплетения. На самом же деле речь идет о патологии верхних отделов шейного утолщения (сегменты C_5 — C_6), потому клиническая картина так напоминает поражение C_5 — C_6 -корешков.

Второй тип акушерского паралича руки — *нижний, дистальный тип, или паралич Дежсерин-Клюмпке*. Его возникновение связывали с поражением нижнего первичного пучка плечевого сплетения (сегменты C_7 — C_8 — D_1) или с поражением тех же спинальных сегментов. Типичный дистальный тип паралича встречается многократно реже.

Kehrer предложил выделять еще третий тип акушерского паралича — так называемый *тотальный вариант паралича руки*, когда парез одинаково выражен и в проксимальных, и в дистальных отделах руки. Многолетние наблюдения за такими пациентами убедили нас в том, что у подавляющего большинства пациентов имеются признаки и проксимального, и дистального пареза, то есть имеются проявления тотального пареза руки. Этот факт следует использовать как еще один убедительный довод в пользу спинальной локализации поражения — ишемия шейного утолщения в той или иной мере вовлекает в патологический процесс и верхние его отделы (C_5 — C_6), и нижние отделы (C_7 — C_8 — D_1), тогда как мануальную травму нижней части плечевого сплетения при сохранности верхнего пучка трудно себе представить. Поэтому выделение трех типов паралича следует считать условным: у каждого ребенка можно найти и признаки проксимального поражения, и признаки дистального поражения.

Следует выделять еще один довольно редкий вариант акушерского паралича руки, о котором мы упомянули выше, — паралич Лангбайна. Автор описал его в 1920 г. Мы наблюдали 12 таких пациентов. В оте-



Рис. 3. Родовая травма шейного утолщения спинного мозга. Вялый парез левой руки, преимущественно проксимальной локализации (вариант Эрба—Дюшенна)

чественной литературе никто из авторов об этом варианте не сообщал, хотя такие пациенты, несомненно, существуют. *Kehrer* предложил называть подобную клиническую картину «новым типом акушерского паралича с преимущественным поражением мышц груди». У таких детей очень рано становится заметной гипотрофия большой и малой грудных мышц, тогда как признаки собственно пареза в руке выражены значительно менее ярко. Как правило, эти изменения ошибочно расцениваются как врожденное недоразвитие грудных мышц, которые получают иннервацию из тех же сегментов C_5 — C_6 , а потому и вовлекаются в процесс. Совершенно очевидно, что такие пациенты встречаются много чаще, чем диагностируются, и ранняя адекватная терапия могла бы быть весьма эффективной (рис. 4).



Рис. 4. Паралич Лангбайна. Атрофия большой грудной мышцы слева

Существует ряд дополнительных симптомов, характерных для новорожденных с акушерским параличом руки. Так, если положить новорожденного на ладонь врача лицом вниз, то паретичная вялая рука свисает, сразу обращая на себя внимание. Если парез руки спастический, то ручка, наоборот, прижата к туловищу и никогда не свисает.

Говоря о публикациях М. С. Новика, мы обращали внимание на очень полезный для диагностики симптом, названный именем его автора — *симптом «кукольной ручки» Новика* (рис. 5 и 6). Этот симптом важен еще и тем, что выявляется и при легких вялых парезах руки. Суть симптома в том, что паретичная ручка кажется приставленной к туловищу и отделяется от него глубокой складкой (вследствие приведения и пронаторной установки проксимальных отделов плеча). Эта щель напоминает руку куклы и отсюда название этого симптома. В наших наблюдениях этот симптом был отмечен у 100%

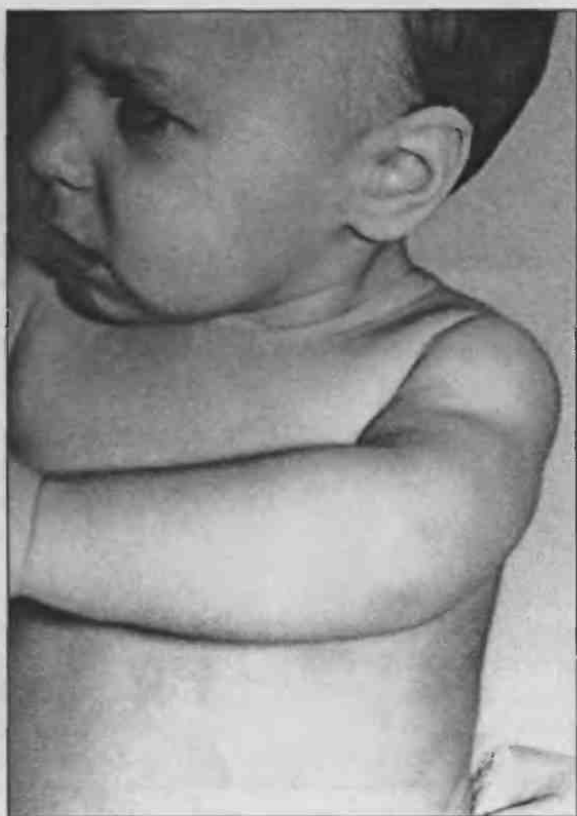


Рис. 5. Симптом «кукольной ручки» Новика

новорожденных, имеющих акушерский паралич руки. Удивительно, что никто, кроме самого Новика, об этом симптоме и его ценности не сообщает.

На очень ранних сроках у новорожденных появляется *симптом пронаторной контрактуры Фолькмана*. Выраженность этого симптома первое время может даже нарастать и в грубых случаях рука приобретает весьма нефизиологическое положение. В дальнейшем мы нередко встречались с такими случаями, когда парез руки становился минимальным, а пользоваться ею было очень трудно именно в связи с пронаторной контрактурой. *Kehrer* писал по этому поводу: «Вынужденное положение рук появляется не сразу после родов, а образуется постепенно в результате антагонистических контрактур не пораженных параличом мышечных групп».

Многие зарубежные хирурги и ортопеды пытались оперативным путем с помощью пластики мышц избавиться от этой порочной



Рис. 6. Акушерский паралич левой руки

установки, но никогда успеха достичь не удавалось. Никто из авторов не пытался ответить на самый главный вопрос: что приводит к такой порочной установке руки, каковы причины этой пронаторной контрактуры?

Нам кажется, что причину этой контрактуры мы поняли — постараемся объяснить единственный вариант ее возникновения. Мы показали, что акушерский паралич руки не является следствием повреждения сплетения, а представляет собой патологию спинного мозга в области шейного утолщения вследствие ишемии его. Принципиально важно понять смысл спинальных ишемий — процесс развивается «много по длиннику, мало по поперечнику» — синдром «карандаша» Цюльха. В результате распространения ишемии типично вовлечение в процесс не только сегментарных структур шейного утолщения, но и супрасегментарных, пирамидных структур, и парез руки в этих случаях не чисто вялый, периферический, а смешанный. В этих условиях, когда мышцы руки преимущественно гипотонич-

ны, а малая часть их вследствие пирамидной патологии имеет признаки гипертонуса, возникает вторичная косорукость — пронаторная контрактура. Иного объяснения просто быть не может. Но поскольку никогда не возникало сомнений, что акушерские параличи — это плёкситы, то и не возникало мысли о смешанных парезах, о присоединении пирамидной недостаточности, хотя грубые пирамидные симптомы в ноге на стороне пареза Л. Т. Журба описывала. Вот почему и в лечении пронаторных контрактур руки необходимо идти не по пути мышечной пластики, а по пути воздействия на первопричину патологии — на улучшение васкуляризации в зоне позвоночных артерий, на преодоление локального гипертонуса ряда мышечных групп руки и т. д.

Ниже мы посвящаем специальную главу данной монографии описанию топического значения безусловных рефлексов. Забегая вперед, здесь можно лишь подчеркнуть важность исследования безусловных рефлексов у детей с акушерскими параличами руки — параличи эти возникают в результате перерыва дуги I нейрона двигательного пути, и соответствующие безусловные рефлексы (замыкающиеся на уровне шейного утолщения) снижаются или отсутствуют. Вот почему для таких больных характерно уже в периоде новорожденности снижение или отсутствие рефлексов Моро, хватательного, Робинзона, ладонно-ротового. В связи с патологией шейного отдела позвоночника и спинного мозга такие больные обычно несколько позднее начинают держать голову, но вовремя сидят и вовремя начинают ходить.

Выше мы упоминали, что у новорожденных с акушерским параличом руки обнаруживается комплекс так называемых «цервикальных» симптомов: симптом короткой шеи, обилие поперечных складок на шее, симптом «кукольной головки», кривошея и другие, которые мы считаем весьма характерными для патологии шейного отдела спинного мозга. Детально каждый из этих симптомов мы охарактеризуем в следующей главе. Важно, что эти симптомы достаточно надежны в диагностике и подтверждают локализацию поражения в шейном отделе спинного мозга.

Существует еще важный симптом акушерского паралича руки — «симптом щелканья» в плечевом суставе, описанный впервые Fink в 1911 г. Его нередко так и называют — *симптом Финка*. В основе этого симптома лежит выраженная гипотония мышц руки, особенно в проксимальном ее отделе, что и приводит к разболтанности в плечевом суставе (вплоть до подвывиха и вывиха в плечевом суставе) — отсюда и симптом щелчка. Позволим себе важную аналогию: симптом щелчка в плечевом суставе является типичным для вялого пареза руки, обусловленного натальной травмой, а такой же



Рис. 7. Натальная травма шейного утолщения спинного мозга. Вялый парез левой руки. Симптом островка

симптом щелчка, но в тазобедренном суставе в литературе принято считать патогномоничным для врожденного вывиха бедра. Позднее мы еще не раз вернемся к этой аналогии и постараемся показать, что и в ноге симптом щелчка часто характерен для вялого пареза ноги, а изменения в тазобедренном суставе могут быть и вторичны. Но это отдельная, большая, очень перспективная тема.

Мы, как и Л. Т. Журба, можем отметить частоту проводниковых симптомов в ноге на стороне более выраженного пареза руки: у 75% наших пациентов в периоде новорожденности и в грудном возрасте были повышены коленный и ахиллов рефлексы, а иногда эта гиперрефлексия была зарегистрирована с обеих сторон.

Упомянувшийся синдром Горнера отмечен у половины наблюдавшихся нами пациентов, но в основном обнаруживается лишь сужение глазной щели, тогда как миоз и энофтальм, характерные для всей триады, в наших наблюдениях не встречались.

Два симптома у новорожденных с акушерским параличом руки привлекли наше внимание — в литературе они не были описаны, но представляют клинический интерес. Мы считаем полезным предложить их вниманию читателей. Первый из них — обилие поперечных складок в подмышечной ямке, вероятно, в результате своеобразного положения руки (рис. 7). Этот своеобразный «островок» (как «insu-



Рис. 8. Вялый, преимущественно проксимальный парез левой руки. Симптом кожной «перетяжки» в проксимальных отделах плеча

la» в глубине Сильвиевой борозды) у здоровых новорожденных мы не встретили ни разу, а в паретичной руке — примерно в 10% наблюдений.

Второй симптом — кожная «перетяжка» в проксимальных отделах плеча на стороне пареза. Речь идет о глубокой складке, пересекающей плечо (рис. 8). Этот симптом наблюдается примерно у трети всех пациентов с акушерскими параличами руки. В каждом таком случае требуется рентгенография плечевой кости для исключения повреждения ее в родах (травматический эпифизолиз), но чаще всего этот симптом оказывается признаком своеобразных трофических изменений, не связанных с дефектом кости.

Наконец, у части новорожденных с акушерским параличом руки мы, как и Adams и Cameron, обнаружили симптом свисающей головки, который указывает на вовлечение в процесс верхних отделов сегментарного аппарата шейной части спинного мозга (как при клещевом энцефалите).

Таким образом, уже в периоде новорожденности существует целый ряд надежных клинических симптомов, позволяющих поставить



Рис. 9. Последствие перинатальной травмы шейного утолщения спинного мозга. Вялый парез правой руки. Укорочение паретичной руки

диагноз без каких-либо трудностей не только в грубых случаях, но и при относительно легких повреждениях. Это особенно важно, поскольку опоздание с началом патогенетической терапии грозит серьезными осложнениями: при сформировавшихся контрактурах и развившейся атрофии мышц шансы на успех лечения резко падают.

Неврологическая картина акушерского паралича руки в более старшем возрасте обычно не вызывает никаких диагностических затруднений. Особенностью вялых парезов руки у детей является то, что очень рано и довольно быстро в мышцах руки развиваются трофические изменения: паретичная рука отстает в росте, оказывается короче и меньше в объеме (рис. 9). Более того, по мере роста ребенка асимметрия нарастает, и может даже сложиться ошибочное впечатление о нарастании патологического процесса. Особенностью



Рис. 10. Асимметрия стояния плечевого пояса у ребенка с вялым парезом руки

акушерских параличей руки является то обстоятельство, что парез правой руки встречается отчетливо чаще, чем левой. Мы многократно наблюдали такие случаи, когда относительно негрубый парез правой руки просто просматривался, а разницу в силе даже врачи пытались объяснить «леворукостью». Пожалуй, такие грубые просчеты в выявлении парезов можно встретить лишь в неврологии детского возраста, и они совершенно непростительны.

У детей уже в дошкольном возрасте даже при легком акушерском парезе руки обычно обращает на себя внимание асимметрия стояния плечевого пояса (рис. 10). Даже если при осмотре ребенка видна такая асимметрия, то скорее всего у ребенка хотя бы минимальный парез руки существует. Если у ребенка грудного возраста тонкие движения в руках проверить невозможно, то у дошкольника это

сделать нетрудно и можно обнаружить затруднения при застегивании пуговиц, при попытке рисования и т. д.

При негрубом парезе руки важную роль играет исследование пальце-носовой пробы — указательный палец касается носа тыльной стороной в результате пронаторной контрактуры. *Bayron* рекомендует для тех же целей симптом «воздушного поцелуя» Тома — рука при этом касается губ также тыльной стороной.

В периоде новорожденности, да и в грудном возрасте, у таких пациентов не так легко оценивать тонкости проприоцептивных рефлексов с рук. Общеизвестно, что проприоцептивные рефлексы у таких пациентов снижены или отсутствуют, но это не совсем так. У трети таких пациентов снижение бицепс-рефлекса сочетается с повышением карпорадиального рефлекса, а иногда даже с патологическими рефлексами с рук. Обычно в литературе об этом не упоминалось, что в известной мере объяснимо — при плекситах гиперрефлексия невозможна, а при спинальной локализации поражения повышение карпорадиального рефлекса лишь подтверждает топический диагноз.

У старших детей легче удастся оценивать и сухожильные рефлексы с ног. Прежде никто из авторов этой темы не касался, а ортопеды (им принадлежало большинство публикаций о «плекситах») по понятным причинам меньше всего интересовались состоянием коленных рефлексов у этих пациентов. О. И. Кондратенко (1968) нередко обнаруживала не только спастичу в ногах у детей с «родовыми плекситами», но и нарастание ее, объяснив этот важный феномен... нераспознанным повреждением головного мозга.

Любопытно, что мы пытаемся эту явную истину доказывать сегодня, в конце XX века, и встречаемся с немалым скепсисом по этому поводу, тогда как *Erb* еще в 1896 г. и *Gravellona* в 1899 г. наблюдали сочетание грубых вялых параличей руки со спастическими парезами ноги, а несколько позднее *Kehrer* (1934) расценивал этот клинический симптомокомплекс абсолютно правильно как «поражение шейных позвонков и кровоизлияние в оба передних рога шейного утолщения с распространением на боковые столбы». Сколько десятков лет потребуется еще, чтобы эту очевидную истину поняли и сегодняшние скептики?

У детей дошкольного и школьного возраста с акушерскими параличами руки можно и нужно тщательно исследовать чувствительную функцию. Мы об этом писали в начале данной главы. При явных двигательных нарушениях в руке при плексите должны были бы выявляться и не менее выраженные нарушения чувствительности: двигательные и чувствительные волокна идут в плечевом сплетении вместе и врозь повреждены быть не могут. Упоминают об исследо-

ваниях чувствительности у детей с «плекситами» лишь несколько авторов. *Lacheretz*, например, подчеркивал, что «потеря чувствительности у таких пациентов не соответствует выраженности двигательных нарушений». *Kulz* и *Blei* (1965) считают, что сенсорные нарушения в подобных случаях «могут отсутствовать вообще».

Мы подчеркивали выше и настаиваем на этом, что нарушения чувствительности для детей с акушерским параличом руки совершенно не характерны, и это один из решающих доводов против представлений о плексите. И все же здесь требуется очень важная оговорка. У детей более старшего возраста, когда удастся оценивать сенсорные нарушения достаточно тонко, у 12% пациентов мы все же сумели выявить зону гипостезии, но эта зона соответствовала картине «синдромомиелитической полукуртки». Именно на стороне паралича руки: убывали эти нарушения чувствительности вместе с двигательными нарушениями. Эти наши наблюдения подтверждаются морфологическими исследованиями *Adams* и *Cameron*, обнаружившими на аутопсии некроз клеток не только передних, но и задних рогов на уровне C_5 – C_6 -сегментов, как следствие «нарушения гемодинамики». Много раньше (1970) мы впервые описали сосудистую синдромиеллию у взрослых. В данном случае мы считаем возможным выделить синдром натально обусловленной сосудистой синдромиеллии у детей, и это «синдромиелитическая полукуртка» лишний раз подтверждает спинальную локализацию поражения у больных, у которых было принято всегда диагностировать «плексит».

Выше уже сообщалось о некоторых клинических симптомах, которые мы заметили и описали впервые в литературе, посвященной акушерским параличам руки. У детей старшего возраста тоже есть еще несколько новых клинических симптомов, которые мы считаем необходимым предложить вниманию читателя. Один из них мы назвали симптомом «куцега бицепса». Речь идет о своеобразной особенности двуглавой мышцы, иннервируемой из C_5 – C_6 -сегментов, которая почти всегда повреждается у детей с акушерским параличом руки, особенно при проксимальном типе паралича. Двуглавая мышца в результате денервации уменьшается в объеме, денервируется, атрофируется, но одновременно все терапевтические мероприятия (массаж, электростимуляция мышц, иглотерапия) приводят к развитию гипертрофии в уцелевшей части двуглавой мышцы — при сокращении этой мышцы при сгибании руки мышца приобретает форму короткого мощного валика — отсюда и название симптома.

Никто из авторов не сообщал о таком симптоме при «плекситах», как напряжение шейно-затылочных мышц (рис. 11). С позиций наших сегодняшних представлений о патогенезе этого заболевания имеющееся защитное напряжение является симптомом само собой

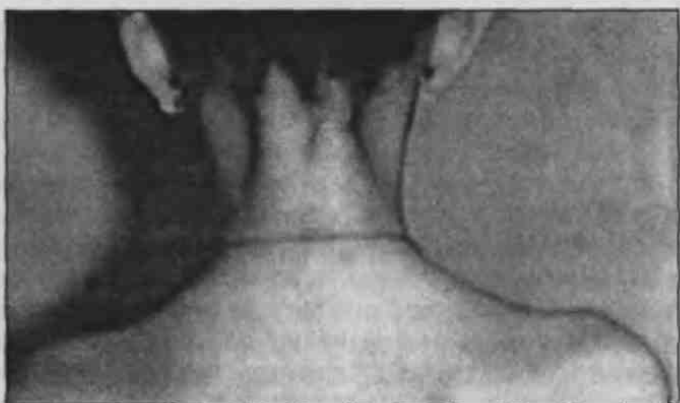


Рис. 11. Защитное напряжение шейно-затылочных мышц

разумеющимся, направленным на ограничение подвижности травмированных шейных позвонков. Существование этого симптома при данном заболевании — дополнительное свидетельство природы этого заболевания.

Никто из авторов конкретно ничего не сообщает о возможности развития нейрогенного паретического подвывиха, а то и вывиха в плечевом суставе. Эта возможность предопределена частым выявлением симптома щелчка Финка. Гипотония мышц плеча, особенно проксимальных его отделов, приводит к разболтанности в плечевом суставе: чем грубее парез, тем грубее гипотония мышц, тем грубее подвывих. Непонятно, почему ортопеды прошли мимо столь важной вторичной ортопедической патологии. Остается неясной тактика ортопедических мероприятий у таких больных. Вторичные изменения в плечевом суставе очень близки по своей сути описанным нами совместно с Г. П. Лариной вторичным паретическим вывихам бедра у детей, о чем речь пойдет ниже, в соответствующей главе.

Одним из признаков вторичной патологии в плечевом суставе является симптом «двугорбого плеча», когда при латеральном отведении плеча обнаруживается некоторое выстояние головки плечевой кости, особенно заметное на фоне гипотрофии дельтовидной мышцы. Выявление этого симптома служит показанием для рентгенографического исследования плечевого сустава, однако сведения в литературе по этому поводу минимальны. Лишь Е. Пашева и Е. Гачова находили на рентгенограммах головки плечевого сустава отчетливые изменения, проявляющиеся замедлением окостенения, остеопорозом головки и дистальных отделов костей предплечья. И. М. Присман и Е. В. Лист отмечали на рентгенограммах аналогичные изме-

нения. Специальное исследование на эту тему выполнила Л. Ф. Башарова.

Почти у половины пациентов, имеющих акушерский паралич руки, без труда выявляется и кривошея — мы уже упоминали этот симптом в числе доводов в пользу спинальной локализации поражения. Л. Т. Журба обнаружила кривошею у 44 из 185 детей с акушерскими параличами и объяснила ее возникновение не врожденным дефектом (как многие авторы), а травмой грудино-ключично-сосковой мышцы. Опыт показывает, что этот симптом довольно длительно недооценивается и родителями, и врачами — находятся всевозможные объяснения, что ребенка не так «укладывали», «неверно пеленали». Наши данные свидетельствуют, что подавляющее число случаев кривошеи указывает на родовую травму шейного отдела позвоночника и спинного мозга, и выявление кривошеи у пациента с акушерским параличом руки подтверждает диагноз.

Следствием выраженной слабости и атрофии мышц плечевого пояса является формирование симптома отстоящей лопатки, под которую врач может легко ввести руку (рис. 12). Не требуется больших усилий, чтобы увидеть и на так называемой здоровой стороне то же самое отстояние лопатки (толкающее неопытного врача к ошибочному предположению о миопатии). Этот факт очень важен в понимании всего заболевания, так как означает, что у подавляющего большинства больных с акушерским параличом аналогичный процесс имеется и в другой руке. Следовательно, процесс этот двусторонний, что объяснить повреждением сплетения просто не представляется возможным. Данные ЭМГ полностью коррелируют с клиническими наблюдениями.

Особого внимания заслуживает вопрос о нарушениях дыхания у детей с акушерским параличом руки. Эти нарушения вообще нередки среди детей с ante- и интранатальной патологией нервной системы, хотя специальные исследования на эту тему исчисляются единицами. Так, М. Ф. Дещекина изучала соматические изменения у детей, страдающих детским церебральным параличом, и отмечает частоту бронхолегочных нарушений у этих пациентов. Еще раз вернемся к морфологическим исследованиям Н. Г. Паленовой, доказавшей, что «для выполнения дыхательных движений у детей раннего возраста функция ядра дыхательного нерва является ведущей». А функцию эту определяют клетки ядра диафрагмального нерва, располагающиеся в передних рогах С₄-сегмента спинного мозга. Вот почему нарушения дыхания у пациентов с вялым парезом руки особенно часты: при патологии С₅—С₆-сегментов спинного мозга соседний четвертый сегмент легко вовлекается в процесс. Более того, каждого такого неврологического пациента следует рассматривать

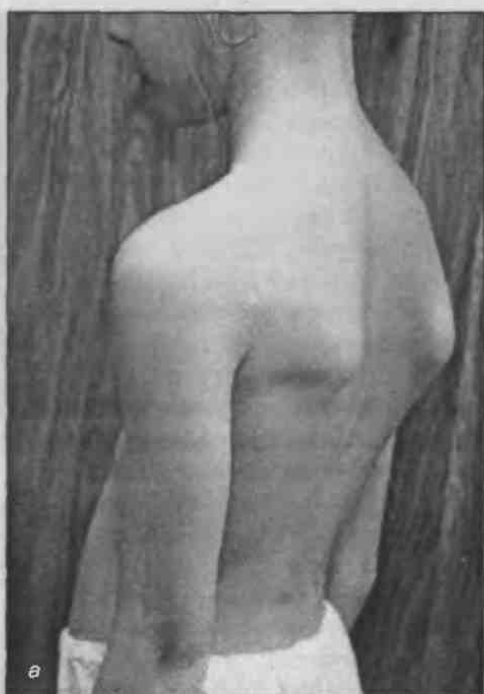


Рис. 12. Симптом «крыловидных лопаток» при натальной травме шейного утолщения спинного мозга. а — вид сбоку; б — вид сзади

как «угрожаемого по дыхательным нарушениям», не говоря уже о том, что в подобных случаях особенно легко присоединяются и воспалительные заболевания бронхолегочной системы. Специальные исследования этой проблемы выполнила в нашей клинике М. В. Саидова (1982).

В редакционной статье Британского медицинского журнала (1972) подчеркивается, что «многие виды нарушений дыхания и других витальных функций имеют своим происхождением не повреждение самих органов, а ствола мозга и верхних отделов спинного мозга». *Landsberger* на секционном столе сумел обнаружить травматически обусловленное повреждение диафрагмального нерва у детей, погибших от дыхательной недостаточности. *Leventhal* часто обнаруживал у детей с натальными спинальными повреждениями затяжные пневмонии и пытался объяснить их парезом межреберных мышц.

Глубже других этот вопрос опять-таки изучил *Kehrer* (1934), считающий, что диафрагмальный нерв страдает не на периферии, а «либо в области корешков, либо у самого спинного мозга». В результате, по мнению автора, нарушается функция диафрагмы, появляется напряженное, учащенное, нерегулярное дыхание, приводящее к цианозу. Грудная клетка у таких детей оказывается асимметричной, а рентгенологически можно обнаружить ненормально высокое стояние половины диафрагмы.

Мы полностью разделяем точку зрения *Titz*, считающего необходимым детям с акушерским параличом руки производить рентгенографию костей плечевого пояса (для исключения перелома) и грудной клетки, чтобы исключить парез диафрагмы. Л. Т. Журба обнаружила парез диафрагмы у 16 из 185 больных с «плекситом», О. Л. Божко — у одного из 60 таких детей. *Уиогир* именно у таких больных часто наблюдал приступы учащенного дыхания, «беспричинного» цианоза, склонность к частым инфекциям дыхательных путей.

Очень обстоятельна работа *Tarrico* и *Pansecchi* на ту же тему. Авторы пишут: «Надо всегда помнить, что наличие признаков паралича плечевого сплетения должно навести на мысль об одновременной недостаточности диафрагмального нерва». Более того, *Tarrico* и *Pansecchi* предлагают называть такие нарушения «акушерским параличом диафрагмального нерва». С этим предложением нельзя не согласиться. К тому же *Richard* наблюдал 15 смертных исходов из 74 новорожденных с акушерским параличом диафрагмы, а *Monie* — 18 смертельных исходов из 82 новорожденных с тем же диагнозом: смерть возникла вследствие острой дыхательной недостаточности.

При обследовании детей с акушерскими параличами руки мы часто обращали внимание на особенности строения грудной клетки,

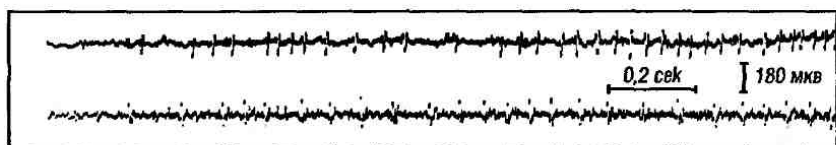


Рис. 13. Электромиограмма с *m. biceps*. Регистрируется урешенная ритмическая активность (II тип ЭМГ) с 2-х сторон

более выраженные на стороне парализованной руки. Грудная клетка у таких детей асимметрична, межреберные промежутки при дыхании втягиваются, живот иногда выбухает, и отчетливо вырисовывается талия грудной клетки. Иногда в этих случаях врач может ошибочно предположить рахит, и такая ошибка очень дорого стоит.

Большую роль в диагностике акушерских параличей руки играют дополнительные методы исследования. Мы не касаемся в данной главе всех деталей этого вопроса, поскольку подытожим эти данные в конце монографии. Отметим здесь лишь самое главное. У всех без исключения наших пациентов как с легким, так и с выраженным парезом руки электромиографическое исследование с мышц рук выявило отчетливые изменения, характерные для патологии сегментарного аппарата, причем всегда в сочетании с супрасегментарными ЭМГ-симптомами и всегда с двух сторон (рис. 13). Понятно, что при плекситах никогда таких ЭМГ-изменений быть не может.

И, наконец, у половины всех наших пациентов цервикальная спондилография позволила обнаружить признаки родовой травмы шейных позвонков. Учитывая возможности метода, такой процент рентгеновских находок мы считаем весьма высоким.

Подводя итог раздела главы об акушерских параличах руки, мы можем сказать следующее. Во всем мире этот симптомокомплекс рассматривается как отдельное заболевание, возникающее в результате родовой травмы. Выделили его и мы, отдав дань традиции. Но это выделение, несомненно, искусственное, ибо данная патология — одна из многих форм родовых травм спинного мозга. Сам термин «родовой плечевой плексит» не имеет никаких прав гражданства: мы пытались доказать, что ни у кого из этих пациентов не повреждено плечевое сплетение, а процесс (чаще всего ишемический) локализуется в одноименных сегментах спинного мозга. Термин «акушерский паралич руки» хорош лишь тем, что не содержит в себе ошибочного упоминания о повреждении сплетения, но сам по себе деонтологически он неудачен. К нему привыкли, но важно вкладывать в этот термин правильный смысл. Но еще лучше ставить диагноз таким больным так, как это принято в неврологии взрослых, — «натальная травма шейного утолщения спинного мозга»

в форме вялого пареза руки». Соответственно, если парез двусторонний или есть пирамидная симптоматика в ногах, то эти симптомы в диагнозе должны быть отражены. О формулировке диагноза можно спорить, и это в конечном счете не самое главное. Главное, что лечение таких больных очень эффективно при условии, что оно начинается в первые дни жизни ребенка (см. соответствующую главу нашей монографии), если оно направлено не на патологию сплетения, а на нормализацию вертебрально-базилярного кровотока в сочетании с ранней иммобилизацией травмированных шейных позвонков.

И еще раз повторим: чем больше в том или ином родильном доме больных с акушерским параличом руки, чем больше иных всевозможных вариантов родовых травм, тем скорее надо пересматривать в этом родильном доме каноны родовспоможения.

Глава V

ПРИНЦИПЫ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ОСМОТРА НОВОРОЖДЕННЫХ

До последнего десятилетия в детской неврологии существовало негласное правило (да и гласное тоже), что топическая диагностика у новорожденных невозможна, что этот период характеризуется феноменом дезадаптации новорожденного, и потому неврологическая симптоматика отражает лишь период приспособления организма ребенка к изменившейся обстановке окружающей среды. Существовало и существует множество других теорий, исключающих возможность исследовать новорожденных по канонам классической неврологии. Учебников неврологии новорожденных не существовало, учебники детской неврологии не содержат сведений по топической диагностике, и лишь в монографии Л. О. Бадаляна с соавторами (1980) приведена оценка основных неврологических синдромов у новорожденных.

Мы считаем очень важным с самого начала ориентировать практического врача на то, что новорожденных можно и нужно осматривать по всем правилам неврологии с первого дня их жизни, что топический диагноз возможен и необходим, чтобы решить, какой участок центральной нервной системы пострадал и какие меры должны быть немедленно предприняты. Справедливо утверждение, что ребенок не маленькая копия взрослого, что лишь обязывает врача к особенно тщательному неврологическому обследованию новорожденного.

Есть еще некоторые принципиальные оговорки, требующие оценки и понимания нашего читателя. Так, ссылки на то, что часть новорожденных в первые дни жизни находится в состоянии шока, нельзя признать оправданными: у большей части детей при рождении никакого шока нет, а там, где он имеется, нужно еще раньше и еще точнее оценить причину шока и локализацию поражения.

Нередко одним из доводов против раннего неврологического обследования новорожденного служит то, что симптоматика поражения первых дней жизни во многих случаях постепенно убывает и, следовательно, ее нельзя оценивать всерьез. Но речь идет о выявлении очаговых неврологических симптомов, они свидетельствуют об очаге поражения в головном или спинном мозгу, а темп регрессирования симптоматики позволяет говорить лишь о выраженности этого поражения, о частичной обратимости изменений, но не сомневаться в его существовании. Следует также оговорить тот факт, что оценка состояния ребенка по шкале Апгар далеко не точно отражает его тяжесть — нередко у «отличников» по шкале Апгар мы обнаруживали тяжелые неврологи-

ческие симптомы, что позволяло относить таких детей к группе высокого риска по различным витальным осложнениям.

Существует перечень некоторых симптомов и синдромов, фигурирующих в неврологических монографиях, которые, быть может, удовлетворяют начинающего врача-педиатра, но не дают права судить о состоянии нервной системы новорожденного. Примерами могут служить «синдром гипервозбудимости», «синдром общей вялости», «задержка моторного развития» и т. д. Мы не можем согласиться с представлением об «инфантильных судорогах» только на том основании, что это судороги у инфантов. Причины гипервозбудимости новорожденного различны, так же как и диффузная мышечная гипотония может быть за счет поражения коры и подкорковых узлов, мозжечка и ретикулярной формации ствола мозга, передних рогов спинного мозга и самих мышц. Выделяя перечисленные выше «синдромы» без уточнения их причин, мы даем врачу возможность в суждении о диагнозе обойтись суррогатом типа «энцефалопатии», «нарушения мозгового кровообращения», «синдрома дезадаптации» и др. Эти диагнозы могут устроить врача, если только он совершенно не владеет топической диагностикой и судить о локализации и характере поражения просто не в состоянии. При этом остается только пожалеть маленького пациента.

При неврологическом осмотре недоношенных новорожденных все выявленные симптомы принято объяснять «незрелостью». Действительно, причины все увеличивающейся частоты невынашивания во многом остаются невыясненными, и элементы незрелости у таких *новорожденных, несомненно, существуют, однако очень многие неврологические симптомы не зависят от степени гестации, а зависят от тяжести повреждения нервной системы в процессе родов.* Финский педиатр *Ippro* еще в 1919 г. блестяще показал клинически и на аутопсии, что именно недоношенные особенно легко травмируются в процессе родов, и огульные ссылки на «незрелость» не выдерживают критики. Никто из авторов педиатрических руководств не может привести четких данных, когда же недоношенный должен начать держать голову, сидеть, ходить. Нередко глубоко недоношенные отстают в двигательном развитии не столь грубо и наоборот. Вот почему мы должны оценивать неврологические симптомы у новорожденных без ссылок на гестационный возраст, а уже потом пытаться интерпретировать причины найденных неврологических нарушений. Вот почему в данной монографии мы выделяем специальную главу о неврологии недоношенных.

То же можно сказать о неврологии детей, родившихся с крупной массой тела. У этих новорожденных есть свои особенности, и мы в

специальной главе должны будем понять, где у этих детей наиболее «слабые места».

Мы вполне допускаем, что у некоторых наших читателей все эти наши принципы вызывают неприятие. Но право работать «как раньше» остается за каждым. Старое правило *«audiat et altera pars»* остается в силе: пусть читатель проверит все сказанное на своем опыте, сопоставит со своими прежними представлениями и тогда, быть может, многое из сказанного в этой книге возьмет на вооружение.

Для суждения о неврологическом статусе ребенка очень большое значение имеет общий осмотр новорожденного. Как бы ни были тяжелы роды, при их благополучном для ребенка завершении никаких признаков шока у новорожденного быть не должно. Ребенок в норме ритмично дышит, совершает автоматические движения конечностями в достаточном объеме и симметрично. Малейшие ограничения движения в руках или ногах должны быть основанием для целенаправленного исследования — нет ли пареза в конечностях?

Для невролога много значит характер плача ребенка, громкость его, отсутствие стонов. Многое может подсказать поза новорожденного. В одних случаях ребенок вял, малоподвижен, иногда — буквально распластан. В других случаях, наоборот, тонус в конечностях равномерно повышен — при пеленании сразу же обращает на себя внимание своеобразная тугоподвижность конечностей. Очень важно не пропустить при осмотре даже небольших судорожных подергиваний, о чем мы подробно скажем ниже.

Очень многое дает осмотр головки новорожденного. Родовая опухоль типична для большинства новорожденных. Чем больше размеры этой опухоли, тем, следовательно, труднее прошло рождение ребенка, и такой ребенок должен быть предметом особенно внимательного обследования. У некоторых детей обращают на себя внимание кровоподтеки на лице, шее, туловище как следствие травматичных родов — в этих случаях чаще обнаруживаются и неврологические симптомы. При наличии выраженных деформаций черепа в акушерской и неонатологической литературе общепринятым является такой термин, как «конфигурация головки», в это понятие невольно вкладывается тот смысл, что эта конфигурация — обычное явление. Мы с этим решительно не согласны. Речь идет о деформации головы, и этот симптом указывает на родовую травму черепа, а только так этот симптом и можно рассматривать. Среди этих детей значительно чаще встречается черепно-мозговая симптоматика, что вполне понятно и легко объяснимо.

В повседневной практике часто недооценивается кефалогематома обычно лишь потому, что она «часто встречается» и «находится вне черепа». Действительно, речь идет о поднадкостничной гемато-

ме, иногда весьма значительной по размерам. Она действительно часто встречается, но это не может служить доводом «против» — это травма, и важна для диагноза даже не кефалогематома сама по себе, а то, о чем она свидетельствует, — на уровне такой гематомы в подлежащих участках мозга, несомненно, существуют участки микрогеморрагии, которые вне зависимости от возраста пациента свидетельствуют о контузии мозга. Немецкие исследователи подтвердили это рентгеновскими исследованиями черепа у новорожденных с кефалогематомами — более чем у половины таких детей на краниограммах удалось обнаружить трещины костей черепа.

В отечественной литературе никто не сообщает о подобного рода исследованиях — и тогда резко снижаются показатели родового травматизма, а эти новорожденные выписываются домой на 5–7-й день жизни... В неврологии взрослых пациенты с трещиной черепа не могут быть выписаны домой сразу после травмы.

Даже сама по себе кефалогематома может представлять опасность для здоровья ребенка — нейрохирурги считают необходимым отсасывать излившуюся кровь и затем накладывать давящую повязку, иначе велика опасность нагноения кефалогематомы. И все же эти требования пока еще не стали обязательными для всех родильных домов.

Одним из важных показателей трудностей с родоразрешением является такой симптом, как нахождение костей черепа друг на друга. Эта небольшая дислокация обычно не приводит к повреждению подлежащих тканей мозга, но с несомненностью указывает на то, что череп плода проходил по родовым путям, испытывая большое сопротивление, — в этих случаях нередко выявляются и признаки повреждения нервной системы.

Большую роль в оценке состояния ребенка играет состояние родничков, особенно потому, что типичные менингеальные симптомы в периоде новорожденности не удастся выявить даже при воспалении оболочек мозга. А такая опасность у новорожденных, пострадавших в родах, всегда имеется. Напряжение, взбухание родничков является очень грозным симптомом повышения внутричерепного давления. Диагностическая люмбальная пункция в этих случаях совершенно обязательна.

О многом говорят врачу размеры головки новорожденного: признаки гидроцефалии, если они обнаружены с первых дней жизни, обычно свидетельствуют о внутриутробной патологии мозга, тогда как постепенное развитие гидроцефалии может быть нередко и как следствие натальной патологии головного мозга. Здесь следует сразу высказать наше отношение к неоправданно расширительному диагнозу «гипертензионно-гидроцефальный синдром». Этот диагноз во

многих стационарах и поликлиниках ставится по поводу и без повода, нередко при нормальных размерах головки, без усиления венозного рисунка на головке и при отсутствии напряжения родничка. Самое страшное, что в подобных случаях сразу же начинается массивная и длительная терапия диакарбом, не только неоправданная, но изнуряющая ребенка. У части новорожденных головка имеет размеры меньше нормальных, и к тому же мозговая часть черепа меньше лицевой — эта патология (микроцефалия) всегда обусловлена внутриутробной неполноценностью и, к сожалению, не поддается никакой терапии.

Есть еще одна клиническая особенность — в последнее время все чаще встречаются дети с очень ранним закрытием родничка, причины этого явления остаются неразгаданными. Мы допускали, что родничок рано закрывается в результате широко применявшейся антенатальной профилактики рахита, но достоверных доказательств этого предположения получить не удалось. В то же время по понятным причинам темп роста головки у таких новорожденных отчетливо отстает от нормы.

Даже при обычном наблюдении за новорожденным можно обнаружить целый комплекс симптомов, которые мы называем «цервикальными», — речь идет о симптомах со стороны шеи. Практически все эти симптомы описаны были нами впервые, и они очень полезны в диагностике неврологических заболеваний периода новорожденности.

У детей с перинатальной патологией головного мозга мы никогда «цервикальных» симптомов не наблюдали, тогда как при спинальной цервикальной патологии этот симптомокомплекс почти обязателен.

Одним из первых цервикальных симптомов является симптом «короткой шеи»: он обычно очень демонстративен и бросается в глаза (рис. 14). Создается впечатление, что шея у ребенка очень короткая (хотя никакого анатомического дефекта нет), голова кажется расположенной прямо на плечах. К исходу года выраженность этого симптома постепенно убывает. У этих же детей обращает на себя внимание выраженность поперечных складок на шее с упорным мокнутием в области этих складок (рис. 15). Можно предполагать, что симптом «короткой шеи» возникает в результате перерастяжения шеи в процессе тяжелых родов с последующим рефлекторным сокращением ее по типу «феномена гармошки». Позднее именно у этих детей появляется еще один очень важный симптом — резкое защитное напряжение шейно-затылочных мышц. Этот симптом мы ни разу не наблюдали у детей с преимущественно церебральной локализацией поражения.



Рис. 14. Симптом «короткой шеи»



Рис. 15. Обилие поперечных складок на шее как признак цервикальной патологии

В предыдущей главе мы не раз отмечали очень показательный симптом «кукольной ручки» Новика, типичный для детей с акушерским параличом руки. По аналогии с этим симптомом мы описали симптом «кукольной головки»: голова у таких детей с цервикальной патологией кажется приставленной к туловищу — при осмотре сзади на границе головки и туловища располагается глубокая борозда.

Общий осмотр новорожденного позволяет судить о форме грудной клетки и о состоянии брюшной стенки. Грудная клетка может быть деформированной в результате конгенитальной патологии. В то же время у многих новорожденных с цервикальной локализацией поражения обнаруживаются деформации грудной клетки, очень напоминающие описания рахитических деформаций. Мы о них уже выше упоминали: развернута нижняя апертура, имеется сужение грудной клетки в среднем ее размере («реберная талия»). Эту характерную деформацию *Vest* назвал колоколообразной, а во французской литературе именно эту картину называют «акушерским параличом диафрагмы». У большинства таких детей опытный рентгенолог находит признаки пареза диафрагмы.

Оценка состояния брюшной стенки не так проста. Никто из авторов специально этого вопроса не касается. Известно, что у многих новорожденных живот дряблый, распластаный. В этих случаях иногда нельзя исключить парез брюшных мышц в результате натальной патологии грудного отдела спинного мозга. Эта симптоматика особенно демонстративна при преимущественно односторонней локализации поражения — паретичная половина брюшной стенки слегка выпячивается, пупок смещается при крике. При двустороннем поражении судить об этом труднее. Для диагноза полезен следующий симптом: если у такого новорожденного слабый плач, то при давлении рукой врача на живот ребенка голос становится значительно громче.

При особенно грубых родовых повреждениях спинного мозга может развиваться такой неврологический симптом, как зияние ануса. Этот симптом — показатель тяжести поражения, обычно он свидетельствует о неблагоприятном прогнозе. В литературе о нем никто ничего не сообщает.

Столь же грубым и прогностически неблагоприятным следует считать приапизм — спонтанную эрекцию полового члена у новорожденного. Педиатры подтверждают, что они нередко сталкивались с этим симптомом, но не знали, как его оценивать, и чаще просто не придавали ему значения. В то же время в неврологии взрослых этот симптом хорошо известен и свидетельствует о значительной спинальной патологии. Мы перечислили возможности общего осмотра новорожденного для поиска симптомов, позволяю-

щих заподозрить ту или иную неврологическую патологию. Каждый из перечисленных выше симптомов не может считаться доказательным, но в совокупности они приобретают большой диагностический смысл.

Далее, как и обычно в неврологии (без скидок на новорожденность), необходимо исследовать черепно-мозговую иннервацию. Сложности при этом существуют несомненные, но преодолеть их можно — неонатолог должен иметь определенные знания и опыт. Сложность скорее заключается в том, что разные монографии рекомендуют по-разному оценивать эти симптомы, и практический врач оказывается перед необходимостью принять какое-то собственное решение.

Итак, можно ли оценить у новорожденного черепно-мозговую иннервацию? Ответ однозначен — да, можно. Но, конечно, существует ряд особенностей методики, которые необходимо учитывать прежде всего при исследовании I нерва. В монографии Ю. А. Якунина с соавт. (1979) описание методики исследования ребенка начинается с обонятельного нерва, но это печальное недоразумение: I нерв у новорожденного исследовать нельзя, так как для оценки обоняния необходимо участие в обследовании самого пациента (он должен ответить, ощущает ли он запах и с какой стороны).

В то же время обследование зрительного нерва имеет исключительно важное значение для оценки неврологического статуса новорожденного. К сожалению, публикации на эту тему просто единичны, а на практике никто глазное дно у новорожденных в плановом порядке не осматривает. Мы считаем офтальмологическое обследование таких пациентов совершенно обязательным — получаемая в этих случаях информация превосходит по своей значимости многие другие дополнительные методы исследования. Единственное специальное исследование на эту тему выполнила в нашей клинике О. В. Дубилей (1993). В отличие от других авторов, О. В. Дубилей офтальмологически обследовала новорожденных неоднократно в первые дни их жизни и (что принципиально важно) сопоставляла найденные изменения с деталями неврологического статуса. Это позволило пересмотреть существовавшие прежде взгляды на картину глазного дна новорожденных. Так, у 36,9% всех обследованных новорожденных О. В. Дубилей обнаружила геморрагию на глазном дне, причем у 26,3% обследованных эти изменения были очень грубыми, границы соска зрительного нерва ступеваны — отек диска не вызывал сомнений. Что особенно важно, эти изменения на глазном дне четко коррелировали по выраженности с неврологическими изменениями: чем грубее неврологические признаки родовой травмы головного мозга и шейного отдела спинного мозга, тем выраженнее геморрагии и отек на глазном дне. Интересны суждения офтальмологов о цвете диска зритель-

ного нерва у новорожденных. Цвет диска у взрослых всегда розовый, у детей тоже. Что касается новорожденных, то здесь немногочисленные исследователи этого вопроса убеждены (и именно так трактуется во всех руководствах), что в норме у новорожденных цвет соска зрительного нерва серый. О. В. Дубилей удалось показать, что у 33,5% обследованных новорожденных диск действительно серый, но у 14,6% детей цвет обычный, розовый, без каких-либо признаков серости. Главное в том, что там, где диск был серого цвета, имелись и выраженные геморрагии на глазном дне, и значительные неврологические признаки родовой травмы. У обладателей розового соска не было ни того, ни другого. Вероятно, прежние исследователи были загипнотизированы большой частотой обнаруженных патологических изменений на глазном дне и расценили их как вариант нормы, хотя грубые неврологические нарушения у новорожденных тоже чрезвычайно часты, но признаком нормы их считать нельзя.

Итак, при исследовании глазного дна новорожденных в очень большом проценте случаев можно обнаружить обширные геморрагии различной степени выраженности, отек соска нерва и серый цвет диска — все это подтверждает неврологические предположения о родовой травме головного мозга. Результаты, полученные О. В. Дубилей, мы считаем столь убедительными (мы многократно проверили и перепроверили их на практике), что даже при отсутствии неврологической симптоматики у новорожденного описанные выше изменения на глазном дне мы расцениваем как несомненный диагностический признак. Частота этих находок лишь подтверждает значимость всей проблемы в целом.

Несравненно реже на глазном дне можно обнаружить изменения конгенитального ряда. Эти находки подтверждают предположение о врожденном характере патологии нервной системы, если такое у клинициста возникло. Мы считаем необходимым еще раз подчеркнуть, что исследование глазного дна нужно проводить всем без исключения новорожденным, а при необходимости оно должно быть повторено в последующие 2–3 дня жизни.

Исследование функции глазодвигательных нервов (III, IV, VI нервы) осуществить значительно проще. Намного труднее прийти к единому пониманию найденных изменений, хотя с позиции здравого смысла двух мнений в их оценке просто не может быть. Дело в том, что существуют довольно категорические рекомендации не принимать в расчет косоглазие и другие симптомы глазодвигательных нарушений, поскольку эти симптомы обусловлены «незрелостью», «недифференцированностью тканей» и т. д. Эти находки действительно часты и нередко обратимы, но это, безусловно, органические симптомы, и они указывают на локализацию

поражения. Если косоглазие сходящееся, то имеется патология отводящего нерва, если расходящееся — то глазодвигательного. Мидриаз и птоз мы наблюдали у таких детей нечасто. Особый разговор о плавающих движениях глазных яблок — этот симптом всегда указывал на особенно тяжелую патологию ствола мозга, и неврология новорожденных не дает основания для исключений. Мы наблюдали плавающие движения глазных яблок только у тех новорожденных, где были и другие основания подозревать повреждение жизненно важных структур ствола.

Исследование нистагма не имеет непосредственного отношения к оценке функции глазодвигательных нервов. Тем не менее именно при исследовании III, IV и VI нервов одновременно оценивают — нет ли нистагма. В одних случаях нистагм возникает лишь при крайних отведениях глазных яблок, в других — грубый, спонтанный, реже — вертикальный. К сожалению, в неврологии новорожденных так сложилось, что нистагм не принято расценивать как патологический симптом: в одних случаях срабатывает феномен «так бывает», в других нистагм называют врожденным. В то же время у старших детей и в неврологии взрослых нистагм всегда указывает на грубую органическую патологию, чаще всего на вовлечение в процесс ствола мозга. Тогда непонятно, почему тот же симптом в период новорожденности приобретает совсем иной смысл. Мы многократно проверяли истинную ценность нистагма в неврологии новорожденных. Врожденный нистагм, конечно же, существует, но нам удалось поставить этот диагноз лишь в единичных случаях. В то же время нистагм сам по себе мы встречали у многих новорожденных, и практически всегда он сочетался с другими грубыми неврологическими симптомами, чаще указывающими на патологию ствола и черепно-мозговой иннервации.

Исследуя глаза и функцию глазодвигательных нервов, врач нередко обращает внимание на хорошо известный симптом «заходящего солнца», если он имеется. Этот симптом нередко сочетается с некоторым экзофтальмом и чаще свидетельствует о повышении внутричерепного давления. И все же на основании одного этого симптома делать окончательные выводы об интракраниальной гипертензии довольно рискованно.

Об оценке функции тройничного нерва (V нерв) у новорожденных в литературе ничего не сообщается, хотя углубленное исследование черепно-мозговой иннервации у новорожденных в 5–8% наблюдений обнаруживает эту патологию. Понятно, что чувствительную функцию тройничного нерва в первые дни и недели жизни ребенка исследовать невозможно, но нарушения двигательной функции V нерва (крайне редкие у взрослых) у новорожденных встречаются. Этот симптом был



Рис. 16. Асимметрия стояния альвеолярных отростков у ребенка с поражением двигательной порции тройничного нерва. Нижняя челюсть на стороне поражения несколько отвисает

впервые описан нами совместно с А. А. Рассказовой, и мы многократно убеждались в его диагностической ценности. Смысл симптома заключается в том, что нижняя челюсть с одной стороны несколько отвисает, и потому, по понятным причинам, резко затрудняется сосание. Объяснить возникновение этого симптома можно только поражением двигательной порции нерва (рис. 16). Это, в свою очередь, может быть объяснено лишь патологией двигательного ядра V нерва в стволе мозга — другого объяснения просто нет. Предполагать локальную геморагию трудно (такие дети обычно погибают), и потому наиболее вероятным является предположение об ишемии ствола мозга за счет вертебрально-базиллярного бассейна.

В этой связи следует специально остановиться на функции сосания у новорожденных. Многие новорожденные отказываются от груди либо сосут, но очень плохо. Каких только объяснений не находит врач в подобных случаях, включая ссылки на плохо сформированный сосок у матери. Этот вариант, конечно, тоже возмо-



Рис. 17. Поражение лицевого нерва по центральному типу у ребенка с родовой травмой

жен, но наиболее частой причиной нарушения сосания мы считаем неврологическую патологию — слабость жевательной мускулатуры (V нерв), круговой мышцы рта (VII нерв) и языка (XII нерв). Отсюда вытекает максималистское требование — в каждом случае при малейшем нарушении сосания у новорожденного необходима немедленная консультация невролога для исключения органического повреждения нервной системы.

Повреждение лицевого нерва (VII нерв) может быть как по центральному типу (рис. 17), так и по периферическому типу (рис. 18). При первом варианте выявляется слабость только нижней части лицевой мускулатуры, тогда как лагофталма нет. При поражении лицевого нерва по периферическому типу обнаруживается слабость мышц и верхней, и нижней половин лица. В отличие от такой же патологии у взрослых в покое повреждение лицевого нерва не сразу заметно — оно бросается в глаза лишь при плаче. Может показаться невероятным, но поражение лицевого нерва у новорожденных получило в литературе название «синдром Мебиуса», объясняющее эту симптоматику «незрелостью ядра» лицевого нерва. У таких детей очень важно провести четкий дифференциальный диагноз по уровням поражения: уровень поражения мосто-мозжечкового угла, а также при выходе из фаллопиева канала автоматически исключается. Остается реальным единственный уровень — в канале лицевого нерва. Но тогда очевидно, что лицевой нерв в канале височной кости может быть поврежден только при условии трещины основания черепа. Таким образом, выявление периферического типа повреждения лицевого нерва свидетельствует не о «незрелости», а о тяжелой травме черепа и головного мозга. Даже хорошие показатели по шкале Апгар не могут вну-

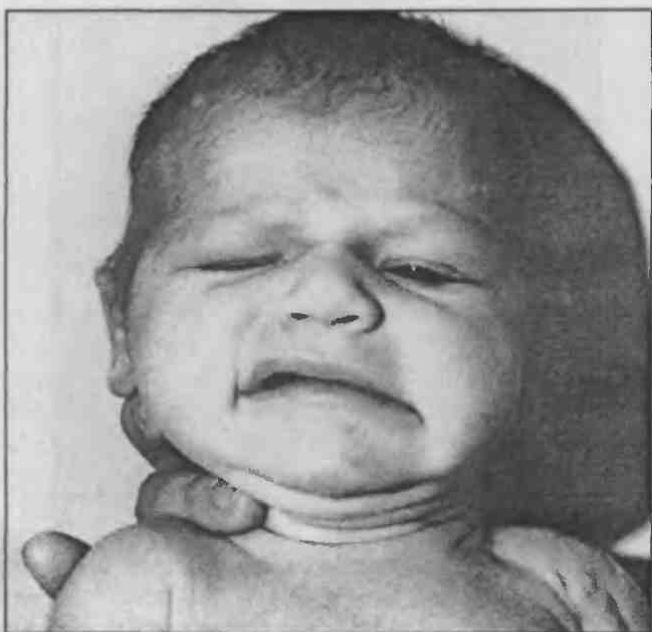


Рис. 18. Поражение лицевого нерва по периферическому типу у ребенка с родовой травмой

шить оптимизма при неврологическом осмотре такого новорожденного: среди этих пациентов особенно часто встречаются случаи резкого ухудшения общего состояния вплоть до «синдрома внезапной смерти», для которого в литературе находятся самые различные не неврологические объяснения.

При центральном типе поражения лицевого нерва обычно выявляется и гемипарез на той же стороне — это признак неполноценности вещества головного мозга на противоположной стороне.

По поводу поражения слухового нерва (VIII нерв) у новорожденных в литературе вообще ничего не сообщается, как не анализируются и причины такой тугоухости. Не вызывают сомнения случаи врожденного дефекта слуха у детей, как и случаи токсического действия антибиотиков. Однако среди таких многочисленных пациентов существует и несомненная группа новорожденных, где тугоухость обусловлена натальной патологией вертебробазилярного бассейна, сосуды которого кровоснабжают внутреннее ухо. Оценить природу нарушения слуха у детей бывает очень трудно, и лишь по мере того, как эти дети подрастают, становится обычно возможным записать аудиограмму и тем самым локализовать поражение. По-

дробнее мы коснемся этого вопроса в разделе поздних осложнений перинатальной неврологической патологии.

Каудальная группа нервов (IX, X, XI, XII нервы) повреждается у новорожденных чаще, чем какие-либо другие церебральные образования, так как в процессе родов очень большая нагрузка падает не только на шейный отдел позвоночника и спинного мозга, но и на непосредственно примыкающий ствол мозга. Повреждение бульбарной группы нервов всегда очень опасный симптомокомплекс и у взрослых, и у новорожденных и всегда грозит непредсказуемыми осложнениями. И. Я. Гойхман (1983) провел в нашей клинике специальное исследование на эту тему и обнаружил бульбарный симптомокомплекс у 15–20% (!) всех новорожденных. Большая часть этих симптомов чаще всего постепенно проходит, но этот регрессирующий тип течения обычно подтверждает предположение об ишемическом характере патологии. Тем не менее эта группа пациентов составляет группу высокого риска по развитию внезапной остановки дыхания.

Проявление бульбарного симптомокомплекса в классической неврологии достаточно хорошо известно, но в руководствах по неонатологии и в педиатрических публикациях об этой патологии обычно ничего не сообщается. Такие новорожденные поперхиваются, молоко попадает в нос, плач не только тихий, но имеет гнусавый оттенок. В связи со слабостью круговой мышцы рта и языка ребенок не может взять грудь, у него не хватает сил сосать. Иногда этот симптомокомплекс впервые замечается врачом при включении в рацион плотной пищи — ребенок не может ее есть, поперхивается. Такие дети должны быть незамедлительно переведены в специализированные неврологические отделения для новорожденных.

Таким образом, исследование черепно-мозговых нервов у новорожденных вполне осуществимо, дает большой объем информации, позволяет выявить большую группу риска и предупредить развитие тяжелых витальных осложнений.

Исследовать чувствительность у новорожденного практически не представляется возможным, но исследование двигательных функций обязательно. Говорить об «отставании моторного развития» у новорожденного на основании неврологического осмотра мы считаем непозволительным: невролог обязан выяснить, имеется ли парез конечности, каков он (центральный или периферический) и на этом основании высказать предположение о том, где локализуется повреждение. Попытки сослаться на невозможность оценки парезов у новорожденных не требуют даже комментариев — ведь вялые парезы руки («плекситы») в состоянии увидеть даже не неврологи. Следовательно, нельзя распознать только спастические парезы? Ответ

на этот вопрос однозначен — парезы можно и нужно уметь выявить даже в первые часы жизни ребенка.

Поскольку наша книга рассчитана не только на подготовленных неврологов, но и на педиатров, мы считаем полезным, прежде чем продолжить описание двигательных нарушений, напомнить читателям несколько основных неврологических истин, хорошо известных неврологам, но, возможно, забытых врачами других специальностей.

Двигательные нарушения возникают при повреждении двигательного пути, состоящего из двух нейронов. Центральный двигательный нейрон, начавшись в области коркового центра движения (передняя центральная извилина), проходит через ножки мозга, мост и продолговатый мозг (отдавая при этом волокна ядрам черепных нервов). На границе продолговатого и спинного мозга волокна центрального двигательного нейрона (пирамидный путь) переходят в большей своей части на противоположную сторону, попадают в боковые столбы спинного мозга, спускаясь в их составе до самых дистальных отделов спинного мозга. По ходу пирамидного пути в спинном мозгу от его волокон посегментарно (т. е. на уровне каждого сегмента спинного мозга) отходят ответвления и оканчиваются у клеток передних рогов каждого из сегментов. На этом кончается первый, центральный нейрон. Важно понять основное — повреждение центрального двигательного нейрона на любом его отрезке (и в головном, и в спинном мозгу) приводит к немедленному развитию центрального пареза или паралича со всеми типичными его проявлениями — повышением мышечного тонуса в этой конечности, повышением проприоцептивных рефлексов, появлением патологических рефлексов при отсутствии атрофий в мышцах этой конечности. Вспомнив эти истины, понимаешь, что спастический парез рук и ног может развиваться и при поражении головного мозга, и при поражении спинного мозга, и необходимо знать ряд других неврологических тонкостей, позволяющих их дифференцировать. Дифференциация эта совершенно необходима — от этого зависит целенаправленность терапии. Сколько мы встречали больных детей, имеющих всеобъемлющий диагноз «детский церебральный паралич», поставленный лишь на основании обнаруженного спастического гемипареза или тетрапареза, но при этом психика ребенка была сохранна, черепные нервы не пострадали, имелся комплекс «цервикальных симптомов» и рентгеновские признаки травматической дислокации шейных позвонков! Грубая ошибка в поиске уровня поражения лишила таких пациентов шансов на эффективную терапию.

Второй нейрон двигательного пути — периферический. Повреждение его на любом отрезке дает периферический («вялый») парез или паралич конечности, для которого типичны гипотония мышц,



Рис. 19. Спастический тетрапарез

гипорефлексия, последующее развитие атрофии мышц и нарушение электровозбудимости. При повреждении клеток передних рогов в спинном мозгу обнаруживаются характерные изменения на электромиограмме. Вот почему электромиографическое исследование паретичных конечностей у таких детей следует считать обязательным.

Клетки второго нейрона располагаются в передних рогах спинного мозга, а волокна от них идут в составе передних корешков, выходят из спинного мозга, участвуют в образовании сплетения, из которого формируются отдельные периферические нервы. Невролог обязан, обнаружив признаки периферического пареза, четко дифференцировать, какой участок периферического нейрона пострадал: передний рог, корешок, сплетение, нерв или полиневральное разветвление? Начиная с корешка и вплоть до периферии вместе с двигательными волокнами идут и сенсорные, и потому невозможно повреждение сплетения с вялым параличом руки, но при сохранении чувствительности в ней. Мы подробно касались этой темы в предыдущей главе.

При повреждении головного мозга развивается либо гемипарез, либо тетрапарез, чаще всего с вовлечением в процесс VII и XII нервов (по центральному типу) и нередко с психическими отклонениями (рис. 19). Имеются дополнительные неврологические симптомы, помогающие отличать один уровень поражения в головном мозгу от другого еще точнее.

При повреждении спинного мозга двигательные нарушения варьируются в зависимости от уровня поражения. Если поврежден участок спинного мозга выше шейного утолщения (на уровне С₁–С₄-сегментов), то развивается спастический гемипарез или спастический тетрапарез при сохранных психических функциях и при сохранной черепно-мозговой иннервации. При повреждении на уровне шейного утолщения развивается верхний вялый монопарез, а при распространении процесса и на боковые столбы одновременно с вялым парезом рук развивается спастический парез в ногах. При патологии грудного отдела спинного мозга пареза в руках не бывает, а в ногах обнаруживается спастический моно- или парапарез. Наконец, при патологии нижних отделов спинного мозга на уровне поясничного утолщения типичным является нижний вялый моно- или парапарез. Почему-то диагностические ошибки у маленьких пациентов со спинальными поражениями особенно часты: примером могут служить приведенные факты по диагностике «плекситов», оказавшихся на поверку передне-роговой патологией. При вялых парезах в ногах ошибки еще невероятнее: «инъекционные» невриты вместо ишемического поражения поясничного утолщения и т. д.

Мы должны еще раз принести свои извинения тем нашим читателям, которые в совершенстве владеют топической диагностикой, за ~~з~~ избыточный схематизм приведенных выше сведений по вариантам двигательных нарушений. Выделять в монографии специальную анатомическую главу с подробным изложением всех тонкостей не представляется возможным, а не подсказать неонатологу хотя бы самые основы топической диагностики означает обречь его на непонимание основных диагностических доводов.

Нам хочется думать, что даже приведенных самых схематичных сведений должно быть достаточно, чтобы понять всю странность представлений о детском церебральном параличе, когда любые парезы (и вялые, и спастические) любой локализации в любом наборе вне зависимости от наличия или отсутствия черепно-мозговой симптоматики, от наличия или отсутствия нарушений психики называются детским церебральным параличом. Это очень удобно для врача, прошедшего двухнедельное (за 7 лет учебы в институте) обучение неврологии (полученных знаний для этого диагноза вполне достаточно), но это совершенно не может устраивать пациента, так как без понимания сути и локализации патологического процесса свести все многообразие перинатальной неврологии к детскому церебральному параличу означает обречь больных лишь на симптоматическую запоздалую терапию.

И все же, конечно, выявлять парезы конечностей у новорожденных значительно сложнее, чем у более старших детей. У последних

основной метод исследования пареза — оказывание больным противодействия по просьбе исследующего, тогда как к новорожденному с такой просьбой обратиться невозможно, и приходится пользоваться опосредованными методами.

Прежде всего важно, не торопясь, наблюдать за объемом автоматических движений в конечностях. Мы отмечали и в предыдущей главе, что очень важно не торопиться оценивать руку (или ногу) с заведомо здоровой: парез может быть с обеих сторон, но с одной из них грубее. Одним из косвенных признаков пареза может явиться поза конечности. Так, при вялом парезе руки, как мы отмечали ранее, рука вяло лежит рядом с туловищем, ладонь обычно расправлена, предплечье в позе легкой пронации. Очень характерна поза «тупленьих лапок» (обе кисти свисают) при верхнем вялом парапарезе дистальной локализации. При спастических парезах рук бросаются в глаза сжатые в кулачок кисти и руки в состоянии некоторой флексии. Эти изменения так часты, что в педиатрической литературе появились необычные трактовки, будто бы для всех новорожденных в норме типичен «физиологический гипертонус новорожденных». Наш опыт неврологического обследования многих тысяч новорожденных в родильном доме, в поликлинике и в стационаре позволяет прийти к несколько неожиданному убеждению — для здорового новорожденного характерен не гипертонус, а нормальный тонус мышц. Даже незначительное повышение тонуса мышц свидетельствует о спастичности и, следовательно, о пирамидном парезе. Частота случаев повышения мышечного тонуса в конечностях у новорожденных не означает, что это нормальное физиологическое явление (как и серый сосок зрительного нерва не является нормой, несмотря на частоту этого симптома). Тем самым мы подошли ко второму очень важному косвенному методу выявления парезов у новорожденных — по состоянию мышечного тонуса. Это, пожалуй, основной метод. Гипотония мышц, их вялость указывают на возможность вялого пареза, тогда как гипертонус — на возможность спастического пареза. В руках при вялых парезах всегда выявляется переразгибание в локтевых суставах, в ногах при нижнем вялом парапарезе — переразгибание в коленных суставах. Ногами такого ребенка без труда можно достать до его лица. У обладателя спастического пареза, наоборот, обращает на себя внимание своеобразная «тугоподвижность» в конечностях. Проявлением мышечной гипотонии при нижнем вялом парапарезе является характерная «поза лягушки» — ноги раскладываются, отпадают в стороны (рис. 20). По этой же причине при одностороннем парезе ноги можно выявить «симптом отпадающей стопы» — этот симптом, несомненно, свидетельствует о слабости мышц этой ноги. При вялых парезах дистальных отделов обеих ног полезен симптом

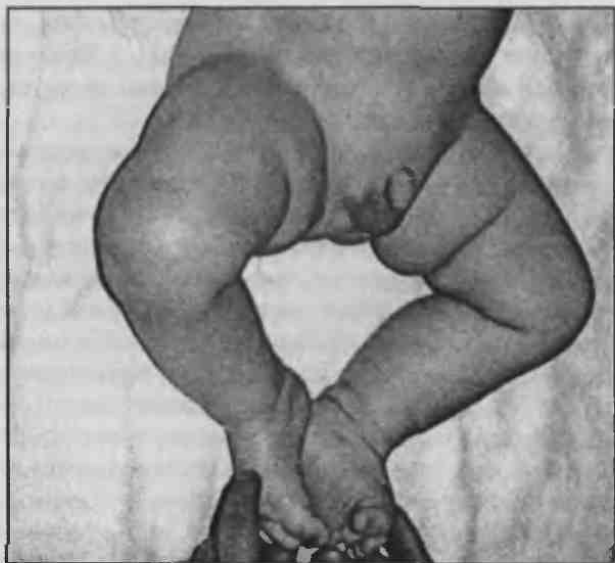


Рис. 20. Поза «лягушки» у ребенка с нижним вялым парализом

«пяточных стоп», когда врач без труда может коснуться тылом стопы новорожденного передней поверхности его голени (рис. 21).

Мы придаем большое значение пробе на разведение ног: у здорового ребенка врач может развести ноги примерно на 90° : по 45° с каждой стороны. Если ноги разводятся больше, то велико предположение о вялых парезах ног, если меньше, то можно предположить спастический парез в ногах. В более грубых случаях ноги спастически приведены друг к другу — возникает типичный «симптом перекреста» (рис. 22).

Очень важным признаком мышечного гипертонуса в ногах является симптом «цыпочек». Этот симптом у новорожденных часто встречается, и потому даже опытные врачи, не имеющие неврологической подготовки, иногда считают цыпочки «вариантом нормы»: при проверке реакции опоры такой ребенок, во-первых, перекрещивает ноги и, во-вторых, встает на цыпочки. Трактовка однозначна — чем грубее цыпочки, тем грубее спастика в ногах. Этот симптом может держаться очень долго, а при грубых параличах остается практически навсегда, что окончательно лишает ребенка и в последующем возможности передвигаться. В это трудно поверить — наш пример выглядит анекдотическим и не внушающим доверия, но мы несколько раз слышали трактовку преподавателей-неврологов, что феномен «цыпочек» является не чем иным, как следствием врожден-



Рис. 21. Симптом «пяточных стоп» у ребенка с вялым преимущественно дистальным парезом ног



Рис. 22. Нижний спастический парапарез. Типичный симптом «перекреста»

ного укорочения ахиллова сухожилия. Упоминаем об этом единственно потому, что его величество господин случай может свести кого-либо из наших читателей с такой трактовкой и с таким преподавателем — приведенный пример, возможно, уберет врача от грубейшей диагностической ошибки. Грубые ошибки почему-то весьма живучи. Кстати, феномен «цыпочек» очень часто обнаруживается у недоношенных детей, но от этого в трактовке его ничего не меняется: у недоношенных спастические парезы в ногах особенно часты.

Приведенных симптомов обычно бывает достаточно для распознавания парезов у новорожденных в первые же дни их жизни. Но существуют еще дополнительные неврологические симптомы, которые мы оцениваем как очень важные, — часть из них малоизвестна практическим врачам, другая — не известна вообще. Каждый из них указывает на ту или иную неврологическую патологию, а в целом создается четкое представление об общем симптомокомплексе болезни.

Выше мы описали комплекс «цервикальных» симптомов, столь важных для диагноза. К этому комплексу относятся еще два симптома. Один из них — симптом падающей головы. У многих новорожденных обращает на себя внимание тот факт, что голова его необычно падает при попытке поднять ребенка за туловище. Само собой разумеется, что новорожденный удерживать голову не в состоянии, но у здоровых детей она никогда так безжизненно не падает. Мы пытались понять суть этого симптома и проводим четкую аналогию лишь с подобным симптомом у пациентов, перенесших клещевой энцефалит, — у них голова буквально падает на грудь, и сам больной вынужден постоянно поддерживать голову руками под подбородком. Это объясняется совершенно однозначно распространением воспалительного процесса на передне-роговые структуры верхних шейных сегментов — по сути речь идет о парезе шейно-затылочной группы мышц. Нам кажется, что неальтернативного варианта для объяснения аналогичного симптома у новорожденного нет: в этих случаях остается предполагать распространение ишемии на передние рога спинного мозга выше шейного утолщения. Таким образом, это грубый признак родовой травмы цервикальной локализации.

Есть и еще один никем ранее не описанный цервикальный симптом: 10–15% всех новорожденных могут лежать на спине в необычной позе — голова повернута в сторону по отношению к туловищу почти на 90°. Любой здоровый ребенок в более старшем возрасте может без труда придать такое же положение голове, но активно: сразу возникает желание вернуть голову в прежнее положение. Что касается новорожденных, то часть из них может лежать так подолгу,

причем у одних детей этот симптом выражен минимально, у других — очень грубо, и обычно он сочетается с другими неврологическими признаками родовой травмы цервикального уровня. Мы расцениваем этот симптом как проявление своеобразной разболтанности в области шейных позвонков вследствие травматизации этой области, нестабильности шейных позвонков, рентгенологические доказательства которой мы так часто обнаруживаем у детей в более старшем возрасте.

У детей с патологией на уровне грудного отдела позвоночника можно встретить такой доказательный признак, как локальный угловой кифоз, — несомненно, что на уровне локального кифоза имеется патология позвоночника (хотя иногда она рентгенологически не распознается), и этот симптом должен быть непременно учтен при окончательном суждении о диагнозе.

Существует еще ряд симптомов, очень полезных при оценке ягодич и ног у новорожденных. Мы упоминали, что паретичная ножка иногда отпадает, «отваливается» настолько, что даже самым большим скептикам становится ясным существование вялого пареза ноги. Доказательства спинального происхождения вялых парезов руки у новорожденных мы выше приводили. В данном случае речь идет о происхождении вялого пареза ноги. В это трудно поверить, но в некоторых солидных неврологических публикациях такой парез ноги расценивается как «инъекционный неврит» седалищного нерва. Логика проста — ребенку могли делать инъекцию в область ягодичи и при этом могли попасть в седалищный нерв. Отсюда и вялый парез ножки. Несмотря, мягко говоря, на фантастичность такого предположения (хотя теоретически возможность преступной грубейшей ошибки медицинского персонала с вероятностью 1:100 000 допустить можно), мы решили специально обследовать большую группу таких новорожденных пациентов и проследить за их развитием в последующем. Обнаруженные неврологические симптомы не оставляли никаких сомнений в происхождении парезов ноги. При неврите седалищного нерва парез распространяется лишь на заднюю группу мышц ноги, а передняя группа мышц, иннервируемая бедренным нервом, должна быть совершенно интактна. У всех обследованных нами пациентов парез ноги, как и следовало ожидать, был диффузным без всякого преобладания в зоне иннервации седалищного нерва. Ни у кого из них ни в период новорожденности (когда оценка сложна), ни в более старшем возрасте не было нарушений чувствительности в зоне иннервации седалищного нерва. У всех этих пациентов тщательное неврологическое исследование позволило выявить точно такой же вялый парез и в другой ноге, но значительно менее выраженный — этот факт лиша-

ет теорию «инъекционного неврита» всякого смысла. И, наконец, для полной убедительности всем этим маленьким пациентам было проведено электромиографическое исследование; полностью подтвердившее сегментарную, спинальную локализацию патологического процесса. Таким образом, инъекционные невриты седалищного нерва у новорожденных если и существуют, то лишь как казуистическая редкость. В абсолютном большинстве случаев эти вялые парезы ножки являются спинальными, результатом натальной травмы на уровне поясничного утолщения (бассейн артерии Адамкевича).

Нередко даже такие очевидные вялые парезы ноги в периоде новорожденности проходят незамеченными (в результате отсутствия плановых неврологических осмотров новорожденных и совершенно недостаточной неврологической подготовки педиатров), и первые подозрения возникают с большим опозданием, когда ребенок не начинает вовремя ходить или ходит, прихрамывая. В нашей клинике находилось около 20 таких пациентов дошкольного и школьного возраста, объединенных совершенно необычными своими неправильными диагнозами: явный вялый парез одной ноги с гипотонией мышц, с явной гипотрофией мышц и характерными электромиографическими изменениями был не распознан, а несомненная асимметрия ног была объяснена... несуществующими изменениями в другой (здоровой) ноге. В одних случаях была диагностирована слоновость этой ноги, в других весьма опытный врач изобрел особую «гипертрофическую» форму ДЦП (при ДЦП может быть все, что угодно) и т. д. И это при том, что вялый парез второй ноги не вызывал просто никаких сомнений.

В детской ортопедии принято считать одним из ранних признаков врожденного вывиха бедра асимметрию бедренных складок. Мы решили усомниться и проверить и эту непререкаемую истину. Оказалось, что такое совпадение действительно иногда существует (ортопеды правильно это заметили), но от внимания врачей ускользнул тот факт, что асимметрия бедренных складок возникает в результате нарушения трофики этих мышц, что это симптом неврологический. Он обычно является одним из признаков вялого пареза этой ножки. Другое дело, что у обладателя вялого пареза ноги вторично возникает разболтанность в тазобедренном суставе (как и симптом щелканья в плечевом суставе при акушерских параличах руки). Чуть ниже мы подробнее коснемся очень важной проблемы нейрогенных вывихов бедра у новорожденных, которая специально углубленно изучалась в нашей клинике. Здесь нам только важно подчеркнуть, что асимметрия бедренных складок у новорожденного побуждает врача к поиску вя-

лого пареза ножки, а у таких детей вторично могут возникнуть изменения в тазобедренных суставах.

Полезным симптомом при оценке вялых парезов в ногах является следующий: подошвы у новорожденного легко сопоставляются друг с другом. Этот симптом иногда можно даже специально не исследовать, так как ребенок сам предпочитает лежать в этой позе. Врачу остается только, заметив эту особенность, провести полное неврологическое обследование. Может быть рекомендована еще одна проба — пяткой новорожденного попытаться коснуться его же анальной области, применяя некоторую силу, это можно сделать у любого новорожденного, но в результате гипотонии мышц ног при вялом нижнем парапарезе проба эта осуществляется без всякого насилия — пятка свободно касается ягодиц. Диагностически этот симптом весьма полезен.

Перечень неизвестных и малоизвестных симптомов в неврологии новорожденных на этом не кончается. Так, у пациентов с вялым парезом ножки мы неоднократно наблюдали глубокую складку между ягодицей и бедром, разделяющую их. Эту складку по аналогии с симптомом «кукольной ручки» Новика при акушерских параличах руки мы называли *симптомом «кукольной ножки»* и считаем его характерным только для спинального пареза ноги (рис. 23).

Существует еще одна клиническая особенность у пациентов в периоде новорожденности — встречается она не так часто, но каждый неонатолог хотя бы несколько раз в своей практике с этим сталкивается. Речь идет о быстро появляющемся пятне на ягодице, которое в течение нескольких последующих дней превращается в довольно большую и глубокую язву, медленно и с большим трудом зарастающую келоидным рубцом. Создается впечатление, что ребенок никакой боли при этом не испытывает, так как не плачет более обычного, не реагирует на укол поблизости от язвы, то есть язва развивается в зоне гипестезии или даже анестезии. При более тщательном неврологическом осмотре обнаружилось, что в ноге на той же стороне имеется и вялый парез, которому часто не придают значения. Ни в одной публикации мы не встретили даже упоминания об этом симптоме и потому лишены возможности знать точку зрения наших коллег об их трактовке патогенеза этого необычного симптома. Нам представляется, что единственным объяснением этого симптомокомплекса может быть патология задних рогов спинного мозга (в области поясничного утолщения) с развитием сосудистого сирингомиелического синдрома опять-таки по аналогии с подобными изменениями в руке. Парез в ноге у этих же новорожденных объясняется, конечно же, не «давлением рубца на седалищный нерв» (как иногда в процессе лично-



Рис. 23. Симптом «кукольной ножки» у ребенка с вялым спинальным парализом ног

го общения пытаются объяснить этот симптом врачи), а распространением ишемии и на задние рога, и на передние рога спинного мозга — отсюда сочетание вялого пареза с заднероговыми трофическими расстройствами.

При тяжелой патологии дистальных отделов спинного мозга на уровне конуса его (обычно в результате ишемии в бассейне артерии Депрож—Готтерона) у новорожденного с первого дня могут быть обнаружены тазовые расстройства по типу истинного недержания мочи и кала. У мальчиков недержание мочи заметить легче: на кончике полового члена постоянно видны капельки мочи. В более тяже-

лых случаях постоянно выделяется и кал, причем при небольшом давлении на брюшную стенку новорожденного выделение мочи и кала усиливается. Нарушение функции тазовых органов может быть не только при родовой травме спинного мозга, но и при конгенитальной миелодисплазии. Сами по себе миелодисплазии встречаются в наших наблюдениях несравненно реже, чем ранее было принято считать, однако эту возможность постоянно следует иметь в виду. Тазовые нарушения — симптомокомплекс очень тяжелый, требующий интенсивной, целенаправленной терапии. Она более эффективна при сосудистом происхождении тазовых нарушений и значительно менее эффективна при конгенитальной неполноценности клеток сакральных сегментов спинного мозга.

При обсуждении обширной темы диагностики двигательных нарушений у новорожденных очень большое место должно быть отведено симптомокомплексу диффузной мышечной гипотонии, который именно в периоде новорожденности встречается особенно часто. Этот симптомокомплекс может иметь самое разное происхождение, но большинство авторов уклоняется от анализа вариантов мышечной гипотонии, равно как и от попыток дифференциальной диагностики этих гипотоний у новорожденных. Лишь Л. О. Бадалян с соавторами предпринял попытку создать классификацию вариантов мышечной гипотонии у детей. Чаще всего педиатры и неонатологи (включая, к сожалению, и неврологов) предпочитают обходиться диагнозом «синдром вялого ребенка» у новорожденных, «атоническая форма детского церебрального паралича» в более старшем возрасте, хотя ни тот, ни другой диагноз не дают ничего для понимания причин развившейся мышечной гипотонии у ребенка.

Одной из причин диффузной мышечной гипотонии у новорожденных принято считать конгенитальную миатогию Оппенгейма. Эти дети рождаются с очень грубой гипотонией мышц, которая постепенно несколько убывает в своей выраженности, но не исчезает полностью. *Oppenheim* описал несколько таких случаев еще в 1900 г., но не смог объяснить причины обнаруженных изменений, а термин «конгенитальная» должен был прикрыть все неясности. Многие клиницисты в последующем пытались обнаружить причину этого симптомокомплекса, но ни у кого из этих детей никому так и не удалось найти морфологический субстрат болезни. Достаточно сказать, что в одном из официально утвержденных методических писем всего пятнадцатилетней давности, утвержденных Минздравом СССР, подчеркивалось, что конгенитальная миатония Оппенгейма, обнаруживаемая у детей при рождении, и спинальная амиотрофия Верднига—Гоффмана с неуклонно прогрессирующим течением являются по сути одним заболеванием. И никто

не бил тревогу в связи с выходом столь удивительных рекомендаций для врачей.

Достаточно вспомнить основы неврологической анатомии, чтобы оценить возможные варианты локализации очага поражения в нервной системе, приводящие к развитию мышечной гипотонии:

- а) кора головного мозга;
- б) подкорковые узлы;
- в) мозжечок;
- г) ретикулярная формация ствола мозга;
- д) поражение периферического нейрона двигательного пути;
- е) патология самой мышечной ткани.

Идет ли речь о взрослом пациенте или о новорожденном, в каждом случае синдром мышечной гипотонии должен получить свое объяснение. Диагностика в каждом конкретном случае не всегда укладывается в схему, но все же основы диагноза возможны уже при первом осмотре. Так, корковое происхождение диффузной мышечной гипотонии можно предполагать лишь в случае особо тяжелого поражения структур мозга вплоть до церебральной комы с последующим дефектом психики, да и то такое предположение требует последующих доказательств.

Подкорковая локализация поражения предполагается при доказанной патологии *neostriatum*, где мышечная гипотония непременно сочетается с характерными гиперкинезами. У новорожденных можно встретиться и с патологией мозжечка — как конгенитальной, так и травматической, но у таких пациентов гипотония мышц обычно преобладает на одной стороне и сочетается с мозжечковой дискоординацией. Повреждение периферического двигательного нейрона действительно сопровождается мышечной гипотонией в тех или иных конечностях, но эта гипотония никогда не бывает диффузной, а развивается либо только в руках, либо только в ногах, причем чаще всего при повреждении клеток передних рогов спинного мозга. Лишь при прогрессирующих заболеваниях передних рогов (спинальная амиотрофия Верднига—Гоффмана) отмечается грубая диффузная мышечная гипотония, но она сопровождается типичными изменениями на ЭМГ, которые невозможно спутать с другими ее вариантами. Что касается синдрома диффузной мышечной гипотонии при заболеваниях самих мышц, то это совсем иная клиническая картина — она наблюдается при прогрессирующих мышечных дистрофиях, при ряде обменных нарушений, при генетических дефектах и т. д. Что касается патологии ретикулярной формации ствола мозга, то это, по нашему мнению, одна из самых частых причин диффузной мышечной гипото-

нии у новорожденных и детей более старшего возраста, и именно этой темы мы коснемся чуть ниже.

Итак, нас давно смущали представления о врожденной миатонии Оппенгейма, особенно потому, что ни секционные исследования, ни микроскопические или генетические находки не могли объяснить происхождения этой загадочной болезни. Важно, что обнаруживаются признаки гипотонии мышц сразу же при рождении, а затем постепенно убывают в своей выраженности, напоминая течение перинатальных заболеваний. У нас возникло неожиданное предположение, не может ли развиться грубый миатонический симптомокомплекс в результате натальной патологии структур головного мозга, ответственных за регуляцию мышечного тонуса. Такой структурой является прежде всего ретикулярная формация ствола мозга, кровоснабжение которой обеспечивается все теми же позвоночными артериями, столь часто травмируемыми в родах. Это предположение было многократно проверено и подтверждено клиническими наблюдениями, рентгеновскими и электрофизиологическими исследованиями, сопоставлением с результатами аутопсии. Так, в 1974 г. нам посчастливилось впервые описать натально обусловленный миатонический синдром, вызванный натальной травмой шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий. Сегодня мы можем со всей ответственностью утверждать, что описанный симптомокомплекс — один из самых частых неврологических синдромов в неврологии новорожденных и именно у обладателей этого синдрома развиваются в дальнейшем различные осложнения. Несколько позднее по нашему предложению клиника и диагностика миатонического синдрома была подробно изучена и описана В. И. Марулиной (1978, 1980).

Главным в клинической картине болезни является грубая гипотония, распространяющаяся равномерно на мышцы рук, ног и туловища. Эти дети совершенно сохранены психически, у них нет ни гиперкинезов, ни нарушений координации. Поначалу возникает предположение о вялом тетрапарезе у таких пациентов, но парезов у них нет — это очень выраженная гипотония. Меньшая выраженность повреждения не служит основанием для отказа от диагноза, а лишь свидетельствует о меньшей тяжести повреждения.

Результатом этой выраженной гипотонии мышц является чрезмерная подвижность во всех суставах конечностей вплоть до слышимого хруста в них при движениях и рекурвации в локтевых и коленных суставах. Для таких пациентов типичен симптом большого пальца (способность без труда коснуться предплечья большим пальцем) и уже упоминавшийся симптом пяточных стоп. Но главное, ни у каких других пациентов нет такой необычной возможности «сложиться пополам» — свободно достать носками собст-

венного лба. Эта же проба выполняется и наоборот — ребенок совершенно свободно складывается вперед так, что голова его может улечься между ступнями. Этот симптомокомплекс в значительной степени сохраняется и по мере роста ребенка, и именно таких детей буквально выискивают спортивные тренеры для занятий спортивной гимнастикой (учитывая их «врожденную гибкость»), и именно эти дети по той же причине являются затем первыми претендентами на поступление в балетное училище.

Акушерский анамнез у таких новорожденных очень показательен — большая часть из них рождена с пособиями, с выдавливанием, с застреванием плечиков и т. д. Они обычно несколько задерживаются в темпе физического развития: несколько позднее начинают держать голову, сидеть, ходить. Начиная ходить, часто падают, предпочитают сидеть, быстро устают. На ранних этапах у этих детей нередко преобладающие стволые нарушения, комплекс перечисленных ранее цервикальных симптомов и другие симптомы, типичные для натальной вертебрально-базиллярной сосудистой неполноценности. Одним из проявлений мышечной гипотонии является дряблый, распластаный живот, характерная для «цервикальных» больных грудная клетка. Мы провели (совместно с М. К. Михайловым) рентгеновское обследование шейного отдела позвоночника у детей с диффузной мышечной гипотонией, и предположение о натальной травме шейных позвонков полностью подтвердилось. Очень большую роль для диагноза натально обусловленной мышечной гипотонии играет состояние рефлекторной сферы. Для детей с переднероговыми изменениями типично снижение проприоцептивных рефлексов. При мышечных заболеваниях, при спинальной амиотрофии Верднига—Гоффмана проприоцептивные рефлексы также исчезают на самых ранних этапах, и это служит очень важным дифференциально-диагностическим признаком. Что касается описываемой нами патологии, то выявляется очень своеобразное сочетание — грубейшая диффузная мышечная гипотония сочетается с выраженным повышением проприоцептивных рефлексов, что объясняется вовлечением в процесс пирамидных путей там же, на уровне ствола. Только при натальном миотоническом синдроме возможно сочетание мышечной гипотонии не только с гиперрефлексией, но даже с феноменом цыпочек (по той же причине). Другого такого примера в неврологии новорожденных просто не существует.

В одной из последующих глав нашей книги мы специально подробно остановимся на очень важной проблеме — перинатальной нейроортопедии. В частности, речь пойдет о нейрогенных вывихах бедра, о нейрогенных сколиозах, о нейрогенной косолапости. Проблема эта совершенно новая, впервые изучена в нашей клинике, хотя

в литературе (причем очень давней) удалось лишь найти косвенные подтверждения наших выводов. В данном случае мы коснемся лишь той части этой проблемы, которая неразделима с пониманием двигательных нарушений в периоде новорожденности.

В главе, посвященной акушерским параличам руки, мы подчеркивали, что у новорожденных с выраженным, особенно проксимальным, парезом руки в большинстве случаев выявляется симптом щелчка Финка, а позднее обнаруживается и рентгенологически вторичный, нейрогенный подвывих или вывих в плечевом суставе. Естественно, возникает предположение, не может ли развиться подобная же картина при патологии нижних конечностей. С другой стороны, уже много лет тому назад мы обратили внимание на то, что у многих детей, находящихся под наблюдением ортопедов по поводу врожденного вывиха бедра, на больной стороне существует вялый парез ноги. Что первично? Само собой разумеется, что изменения в тазобедренном суставе никогда не могут привести к парезу конечности, тогда как выраженная гипотония мышц ноги непременно способствует «разболтанности» в тазобедренном суставе. Попытка найти в ортопедической литературе хоть какой-то ответ на эти вопросы окончилась неудачей: никто из авторов ничего по этому поводу не сообщает. Несколькими годами позднее этот вопрос был всесторонне исследован в нашей клинике Г. П. Лариной (1980) — все высказанные предположения полностью подтвердились. Более того, результаты исследования превзошли наши ожидания: у трети всех маленьких пациентов, находящихся на учете у ортопедов по поводу конгенитальной патологии тазобедренного сустава, были обнаружены выраженные неврологические нарушения двух видов: 1) нижний вялый, преимущественно односторонний парепарез, подтвержденный характерными электромиографическими изменениями, 2) натально обусловленный миотонический синдром в результате ишемии ретикулярной формации ствола мозга.

Объединяет эти два разных синдрома один признак — выраженная гипотония мышц ног. Именно эта мышечная гипотония и является ответственной за развитие вторичных подвывихов и вывихов в тазобедренном суставе, которые у этих пациентов являются не врожденными, а приобретенными. Так, впервые в литературе был поставлен вопрос о существовании приобретенных нейрогенных вывихов бедра наряду с конгенитальной патологией тазобедренных суставов. Раньше мы показали истинную причину асимметрии складок на бедре. Можно дополнить сказанное еще и тем, что ортопед, консультирующий новорожденных, высказывает предположение о наличии вывиха бедра по щелканью в тазобедренном суставе при пассив-

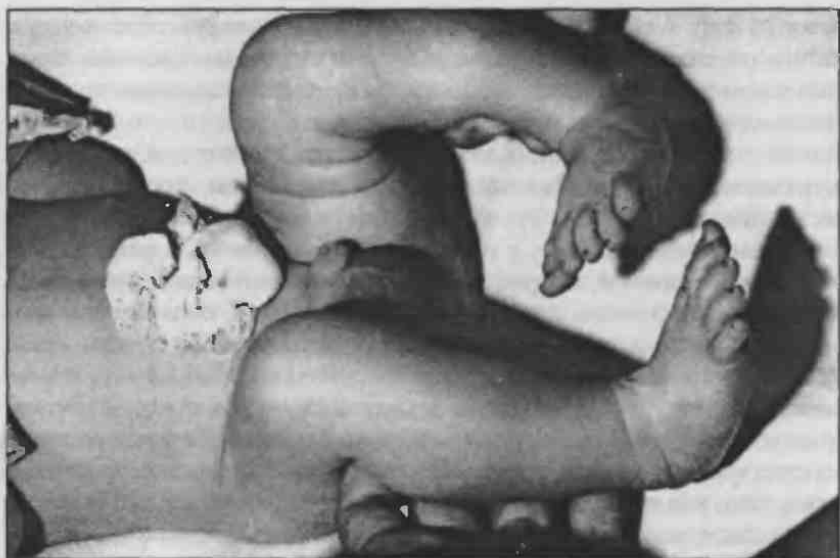


Рис. 24. Паретическая двусторонняя косолапость большие слева

ных движениях в ноге, и требуется несколько месяцев для окончательной оценки патологии в суставе. Наши наблюдения показали, что именно у этих детей и выявляется паретическая разболтанность в суставе, а откладывание окончательного решения вопроса о диагнозе резко снижает шансы на предупреждение развития вывиха и на эффект патогенетической терапии. Г. П. Ларина сумела подтвердить все эти клинические и электромиографические доказательства очень демонстративными результатами эксперимента на новорожденных щенках. Мы считаем очень важным и перспективным дальнейшее изучение этого вопроса совместно с ортопедами, поскольку речь идет о принципиальном пересмотре многих канонов современной ортопедии.

Сказанным не исчерпываются огромные перспективы, которые открываются на стыке детской неврологии и ортопедии детского возраста. Нам удалось также обнаружить, что среди новорожденных с «врожденной косолапостью» существует очень большое число детей с типичными неврологическими нарушениями в нижних конечностях. Эта тема была предметом специального изучения О. В. Никогосовой (1991), выполненного в нашей клинике (рис. 24). Оказалось, что эти изменения в ногах также бывают двух видов: 1) негрубый нижний вялый парализ грубее на стороне более выраженной косолапости, 2) миотонический синдром в результате ишемии ретикулярной формации ствола мозга.



Рис. 25. Вторичная нейрогенная косолапость

Общим у этих двух групп пациентов является не только несомненная выраженность мышечной гипотонии в ногах, но и, самое главное, наличие локального мышечного гипертонуса вследствие сопутствующей пирамидной симптоматики. Выше мы уже писали, что при ишемии в спинном мозгу процесс распространяется не только на область утолщения (шейного или в данном случае поясничного), но и на супрасегментарные структуры, и для таких больных чрезвычайно типично сочетание вялого пареза и пирамидной симптоматики. У больных с миатоническим синдромом — то же самое сочетание: диффузная гипотония за счет патологии ретикулярной формации

ствола мозга и пирамидная симптоматика в ногах (вплоть до «цыпочек») за счет вовлечения в процесс пирамидных путей на том же стволовом уровне. В итоге этому локальному гипертонусу мышц не противодействуют гипотонические антагонисты — развивается вторичная нейрогенная косолапость (рис. 25).

В отличие от вторичных нейрогенных вывихов бедра, где требуется время на их формирование, вторичная косолапость развивается тотчас при рождении ребенка, но это не дает права для отнесения ее к «врожденной». Поставить диагноз конгенитальной косолапости можно лишь тогда, когда невролог, имеющий достаточный опыт в неврологии новорожденных, клинически и электромиографически полностью исключит описанное выше сочетание мышечной гипотонии и пирамидной патологии в ногах. Есть еще один очень простой, но демонстративный симптом, позволяющий сразу заподозрить нейрогенную косолапость: если ребенка врач осматривает в первые дни жизни, когда еще не успела развиться вторичная контрактура в голеностопном суставе, то без труда искривленной стопе можно придать нормальное положение. Если врач не придерживает стопу, она тотчас падает — это явно паретическое искривление стопы, а последующее неврологическое исследование лишь подкрепляет диагноз. При врожденной косолапости деформация стопы также очевидна с первого дня жизни, но никакие попытки хоть на мгновение придать стопе правильное положение не дают эффекта. Терапевтические меры при врожденной косолапости и при косолапости нейрогенной очень во многом отличаются. Вспомним, что при аналогичной патологии в руках (вялые, а точнее, смешанные парезы руки) типичным симптомом является пронаторная контрактура Фолькмана, то есть фактически «косорукость». Тогда непонятно, почему у наших коллег много раньше не возникал вопрос, что если косорукость у детей с акушерскими параличами руки типична, характерна и, несомненно, вторична, то почему косолапость всегда врожденная? Наши многочисленные наблюдения за пациентами с косолапостью позволяют считать, что настоящая врожденная косолапость встречается редко.

Итак, двигательные нарушения у новорожденных встречаются весьма часто, и они должны быть детерминированы. Представления о «задержке двигательного развития или отставании психомоторного развития», по нашему глубокому убеждению, не имеют права на существование. Большая часть двигательных нарушений у новорожденных представляет собой парезы конечностей, и врач обязан оценить, вялые это парезы или спастические и где локализуется поражение. В других случаях двигательные нарушения у новорожденного вызваны диффузной мышечной гипотонией, обусловленной в боль-

шинстве случаев натальной ишемией ретикулярной формации ствола мозга. Дифференцировать эти разные по сути понятия совершенно необходимо. Оба варианта двигательных нарушений (и парезы, и миатония) могут приводить к вторичным изменениям — к развитию вторичных изменений в суставах, к развитию косолапости и другим осложнениям, которых мы еще коснемся ниже. Нередко эти нейрогенные двигательные нарушения симулируют рахит, поскольку грубая мышечная гипотония туловища и конечностей, увеличенный дряблый живот являются симптомами неврологических.

Почти невозможно оценить мозжечковые, координаторные функции у новорожденного, хотя при натальных повреждениях головного мозга мозжечок может оказаться травмированным. Существуют и врожденные аплазии мозжечка, хотя в этих случаях опоздание с диагнозом не угрожает жизни ребенка. Существующие рекомендации по исследованию координаторных функций у ребенка могут быть выполнены не ранее достижения 5–6-месячного возраста, когда можно заметить интенционный тремор и отсутствие четкой координации при тяге за игрушками. В нашей клинике предложен простой тест для оценки мозжечковых нарушений уже в периоде новорожденности, хотя применим он лишь при достаточно выраженной патологии. Рекомендуется положить ребенка лицом вниз, животом на ладонь врача. Здоровый новорожденный может так лежать в покое несколько минут, а ребенок с патологией мозжечка начинает сразу же клониться в сторону поражения.

К особенностям исследования неврологического статуса новорожденного относится оценка гиперкинезов. И здесь опять приходится сталкиваться с целым рядом особенностей и необычных толкований, которые не укладываются в нормальные неврологические представления. Достаточно сказать, что все гиперкинезы в неврологии новорожденных принято называть синдромом гипервозбудимости вне зависимости от вида гиперкинеза. Мы убеждены, что и у новорожденных необходимо дифференцировать все насильственные движения, ибо без этого невозможно судить, имеется ли неврологическая патология, где и какая. Особенностью является тот факт, что в первые дни и месяцы жизни подкорковые гиперкинезы (например, после гемолитической болезни) ничем себя не проявляют: лишь к 5–6-месячному возрасту они становятся заметными, хотя патология соответствующих структур мозга, несомненно, имеется с первых дней жизни. Существующий «светлый промежуток» в проявлении гиперкинезов создает немало трудностей в дифференциации с постнатальными развившимися заболеваниями.

Часто у новорожденных можно увидеть мелкий частый тремор нижней челюсти, иногда в сочетании с таким же тремором рук и ног.

Обычно этот гиперкинез резко усиливается при плаче. Анализ всех возможных вариантов гиперкинезов позволяет расценивать этот вариант как проявление рубрального тремора, и только так мы себе его и представляем. Прогностически он не так страшен, но все же указывает на перинатальное повреждение красных ядер в ножках мозга и никакого отношения к «гипервозбудимости» не имеет.

Даже судороги у новорожденных многие авторы относят к проявлениям все того же синдрома гипервозбудимости! Представления о судорогах применительно к периоду новорожденности удивительно противоречивы. Одни авторы не придают им никакого значения, другие считают безобидным проявлением гипервозбудимости, третьи рекомендуют без всякой мотивации назначать коротким курсом фенobarбитал. Существует ряд публикаций в отечественной и зарубежной литературе, где судороги у новорожденных называются «инфантильными спазмами» только потому, что отмечаются у инфантов. Если следовать этой странной логике, то как называть судорожные пароксизмы у представителей сенильного возраста? Мы абсолютно убеждены, что в каждом случае судорог они должны быть оценены по характеру судорог, а возрастные и иные эпитеты непозволительны.

Подробнее на судорожных состояниях и эпилепсии у детей мы остановимся ниже в специальной главе. Но ряд принципиальных вопросов следует оговорить уже на этом этапе. Если у пациента любого возраста имеются судороги, то следует сразу же оценить, каковы они. В подавляющем большинстве случаев речь идет о тонических и клонических судорогах. Нередки случаи, когда эти судороги либо только тонические, либо только клонические — это не меняет представлений о характере заболевания. Со времен Гиппократы тонические и клонические судороги называются эпилептическими. Столь же давно известно, что эпилептические припадки могут быть проявлением острой патологии мозга (гематома, инфекция и т. д.), и тогда принято говорить об эпилептическом синдроме при таком-то заболевании. Значительно чаще встречается эпилепсия как болезнь. Что касается новорожденных, то в подавляющем большинстве случаев у них имеются внутримозговые геморрагии различной степени, и эпилептические пароксизмы у таких детей — одно из характерных проявлений внутримозговой родовой травмы.

Нередко в периоде новорожденности существуют и проявления джексоновской эпилепсии, позволяющие уточнить локализацию очага в головном мозгу: это могут быть судороги только в руке или только в ноге, равно как и в руке, и ноге с одной стороны одновременно. Проявлением той же джексоновской эпилепсии могут быть подергивания в лицевой мускулатуре, которые, как ни странно, тоже

«укладываются» в существующие представления о «синдроме гипертонической болезни».

У новорожденных даже чаще, чем в более старшем возрасте, можно обнаружить локальные проявления геморрагии в головном мозгу — так называемые адверсивные и оперкулярные судороги. Те и другие — типичные проявления джексоновской эпилепсии. Адверсивные судороги возникают при патологии задних отделов средней лобной извилины и проявляют себя пароксизмом насильственного поворота головы в сторону. Оперкулярные судороги развиваются при очаге поражения в области покрышки (*operculum*) и проявляются пароксизмом чмокающих движений. Чаще всего эти характерные пароксизмы получают самые неожиданные объяснения, далекие от истины. Нет никаких оснований называть эти приступы инфантильными спазмами или неонатальными судорогами, поскольку речь идет о типичных эпилептических припадках в результате микрогеморрагии в соответствующем участке головного мозга ребенка.

Мы уже упоминали об интересных наблюдениях И. П. Елизаровой (1977), когда у 40% детей, рожденных с «тяжелой асфиксией», наблюдались судороги уже в периоде новорожденности: «Судороги носили тонико-клонический характер и, начинаясь с мимической мускулатуры, охватывали мышечные группы конечностей. Длительность судорожных припадков была различной: от кратковременного эквивалента эпилептического приступа до развернутого припадка длительностью до 2–3 минут». Далее автор подчеркивает самое важное: там, где были очень тяжелые судороги и новорожденные вскоре погибали, на вскрытии обнаруживались массивные внутричерепные геморрагии. Из сказанного совершенно очевидно, хотя бы по данным аутопсии, что «тяжелая асфиксия», о которой идет речь, являлась фактически тяжелой родовой травмой головного мозга и приступы судорог были эпилептическими, в основе которых лежат интракраниальные геморрагии. Английские неврологи проследили за дальнейшей судьбой новорожденных, у которых судороги отмечались уже в родильном доме, — в подавляющем большинстве судьба их оказалась печальной.

Исследование обычных проприоцептивных рефлексов у новорожденных не позволяет судить о тонкостях, как это возможно в неврологии взрослых. Обычно невролог опирается при исследовании новорожденного на рефлекс с двуглавой мышцы и на коленный рефлекс. Формально при вялых парезах должна быть гипорефлексия, при спастических — гиперрефлексия. Однако у новорожденных это выглядит не совсем так: даже при вялых парезах рефлексы чаще всего повышены, поскольку вялые парезы у них имеют спинальное про-

исхождение вследствие ишемии соответствующего участка спинного мозга. Ранее мы отмечали, что при спинальных ишемиях возникает феномен «карандаша» Цюльха, где вялый парез сочетается с повышением рефлекса в той же конечности (в результате распространения ишемии на супрасегментарные структуры спинного мозга). В этих случаях у неопытного невролога возможна диагностическая ошибка: обнаруженное повышение рефлексов легко толкает врача к ошибочному предположению о церебральной локализации поражения у обладателя вялого пареза.

Несмотря на то что наша книга посвящена неврологии новорожденных, все детали этой огромной проблемы в одной книге осветить невозможно. Отметим только интересное исследование В. И. Морозова (1989), выполненное в нашей клинике совместно с клиникой детской хирургии. Автору удалось показать, что у новорожденных с натальной травмой шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий ишемия распространяется на ствол мозга и это приводит к спазму пилорической части желудка, распространяющемуся на весь тонкий кишечник — отсюда большая часть всех срыгиваний и рвот, а иногда и инвагинация кишечника. Это удалось особенно убедительно показать в эксперименте на животных: толстый кишечник функционировал обычно, а тонкий был спазмирован, что создавало все предпосылки для инвагинации спазмированного тонкого кишечника в обычный толстый.

В главе, посвященной дополнительным методам диагностики, будет подробнее сказано о значении каждого из них на всех этапах, включая период новорожденности. Но важно подчеркнуть уже здесь, что и на этом этапе рентгенодиагностика и электрофизиологическая диагностика нужны по крайней мере раньше, чем в более старшем возрасте: при точном диагнозе врач может помочь пациенту на самом раннем этапе. Нам еще раз хотелось подчеркнуть, что отсутствие указаний на травму в процессе родов еще не отвергает ее существования. Это решает всестороннее обследование новорожденного. Очень важно знать все детали течения беременности с учетом возможного влияния различных антенатальных повреждающих факторов. Трудности в суждениях о происхождении неврологических находок у новорожденных, несомненно, существуют, и иногда истина обнаруживается лишь при динамическом наблюдении за ребенком. Однако необходимо сделать все возможное, чтобы решить все диагностические вопросы как можно раньше.

Мы уже упоминали, что об эпидемиологии перинатальных повреждений нервной системы судить очень трудно: совершенно разные взгляды на возможности точной диагностики на самых ранних этапах, совершенно разная терминология и т. д. А глав-

ное — невозможно сравнивать результаты исследований разных школ и направлений. Тем не менее мы оценивали частоту перинатальных повреждений нервной системы в разных родовспомогательных учреждениях различных регионов страны — цифры получаются приблизительно одинаковыми (за исключением тех родильных домов, где пересмотрены каноны оказания акушерской помощи. Но таких — единицы). Грубые неврологические симптомы церебральной и спинальной патологии в первые дни жизни новорожденных обнаруживаются у 8–10% всех детей. Симптоматика может постепенно убывать, но основные проявления патологии с несомненностью выявляются и к исходу первого года жизни. Это группа «А». Примерно те же цифры получили и наши ученики А. А. Рассказова в Лениногорске (Татарстан) и И. Я. Гойхман в Тирасполе (Молдова). Других указаний в литературе нет. Еще у 23–25% всех новорожденных (при тех же условиях поголовного их обследования) неврологическая симптоматика также не вызывает сомнений, но она менее грубо выражена (хотя этот довод очень относителен), но самое главное — эта симптоматика постепенно к исходу года исчезает: у одних детей неврологическая симптоматика исчезла через несколько недель, у других — через несколько месяцев (группа «Б»). Важно, что очаговые неврологические нарушения были, что доказывает существование очага повреждения, а хорошее восстановление лишь свидетельствует об обратимости возникших неврологических расстройств. При этом необходимо подчеркнуть принципиально важный факт, который должен знать каждый врач, имеющий дело с новорожденными: именно пациенты группы «Б» составляют группу особенно высокого риска последующего развития поздних, отсроченных по времени различных неврологических осложнений (инсульты, нестабильность позвонков, шейный остеохондроз, сколиозы и др.), подробно нами изучавшихся, представленных в одной из последующих глав этой книги. Итого в общем и целом число неврологических пациентов периода новорожденности достигает 33–35%, и это не очень зависит от географических особенностей региона. Мы берем на себя смелость утверждать, что примерно та же картина существует и в других европейских странах, но там не проводится неврологический осмотр всех новорожденных, и по упомянутым нами причинам «исчезли» родовые травмы. Отсюда — очень зыбкое благополучие периода новорожденности и огромное (как и у нас) число детей с так называемым церебральным параличом.

Глава VI

ИССЛЕДОВАНИЕ БЕЗУСЛОВНЫХ РЕФЛЕКСОВ НОВОРОЖДЕННЫХ

Каждый врач, постоянно имеющий дело с новорожденными, знает о существовании безусловных рефлексов новорожденных и о необходимости их исследовать. К сожалению, на практике все выглядит не совсем так, как пишется в учебниках: из множества рефлексов новорожденных исследуется лишь небольшая часть, и то не всеми и не всегда (рефлекс опоры, Моро, хватательный). Дело даже не только в этом. Наш опыт многолетнего преподавания в институте усовершенствования врачей дает возможность тесного контакта с врачами, и он свидетельствует, что это исследование проводится не всегда регулярно и, к сожалению, бессмысленно: получаемые при исследовании рефлексов результаты должным образом не интерпретируются и не помогают в установлении диагноза (вызывается ли тот или иной рефлекс, не вызывается — все равно «и так бывает»). Пусть простят нас те читатели, которые исследуют все безусловные рефлексы, получают при этом очень важную информацию и верно ее интерпретируют. Даже в существующих публикациях на эту тему рефлексы новорожденных старательно перечисляются, но от внимания всех авторов ускользнуло самое главное — эти рефлексы могут очень существенно помочь в топической диагностике, а это так важно, особенно на самых ранних этапах. Впервые эта сторона исследования безусловных рефлексов новорожденных была изучена в нашей клинике и освещена в нашей совместно с С. В. Бондарчук монографии (1992) «Топическое значение безусловных рефлексов новорожденных». Сегодня мы больше чем когда-нибудь убеждены, что врач-неонатолог должен исследовать все основные безусловные рефлексы и должен уметь поставить топический диагноз.

Первый безусловный рефлекс был описан *Perus* еще в 1667 г.: «Если притронуться кончиком пальца, как грудным соском, к щеке грудного ребенка, то он следует ртом за пальцем вверх и вниз и собирается сосать». Если быть еще точнее, то оказывается, что знаменитый итальянский художник С. Боттичелли в 1468 г. на своей картине «Мадонна и младенец с ангелом» первым вольно или невольно продемонстрировал безусловный рефлекс — не вызывает сомнений, что на полотне изображен разгибательный подошвенный рефлекс, и случилось это за 400 лет до появления публикации Ж. Бабинского. Этот удивительный факт впервые обнаружили почти пять столетий спустя *Cone* и *Khoshbin* в 1978 г.

В 1859 г. *Kussmaul* подробно описал поисковый рефлекс: «Новорожденный спустя 5 часов после рождения сделался очень бес-

покойным, двигал головой в разные стороны как будто в поисках чего-то и много кричал. В тот момент, когда он как раз не кричал, но оставался беспокойным, я тихо погладил указательным пальцем его левую щеку, не прикасаясь к губам. Ребенок быстро повернул голову в эту сторону, схватил ртом мой палец и стал сосать. Я отнял палец и погладил им правую щеку: он также быстро повернул голову в эту сторону и снова схватил мой палец».

Многие физиологические рефлексы новорожденных были вначале описаны у взрослых с той или иной патологией нервной системы. Так, *Oppenheim* в 1902 г. описал рефлекс, обнаруженный у больного с псевдобульбарным параличом, — в ответ на прикосновение к области губ и языка появились сосательные и глотательные движения.

В 1888 г. *Escherich* описал «ротовой феномен» у здоровых детей первых двух месяцев жизни: при похлопывании по углу рта или по верхней губе спокойно спящего ребенка через короткое время рот вытягивается и закругляется, как при охвате грудного соска. Иногда вслед за этим появляются сосательные движения.

Феномену рта *Escherich* соответствует «губной феномен» *Thiemich* (1900) — похлопывание по любому месту верхней губы вызывает внезапное сокращение круговой мышцы рта так, что рот на короткое время становится хоботообразным. Автор находил этот симптом только у «тетанических» детей и никогда не встречал его у детей здоровых. В 1903 г. В. М. Бехтерев описал рефлекс «движения губ и сжатия ротового отверстия» в ответ на постукивание молоточком в окружности рта. В 1903 г. *Toulouse* и *Vurpas* описали щечный рефлекс, и в том же 1903 г. В. М. Бехтерев описал сосательный рефлекс.

В 1891 г. *Robinson* так описал свои наблюдения: «Во всех случаях за исключением двух новорожденных был способен, схватившись руками за горизонтальный стержень, повиснуть на нем подобно акробату». *Babinski* в 1896 г. описал рефлекс, получивший позднее его имя и блестяще служащий неврологии, начиная с периода новорожденности. *Bertolotti* в 1904 г. описал дорсолюмбальный рефлекс, много позднее названный именем *Galant*: у новорожденных при раздражении кожи спины на уровне первого поясничного позвонка появляется сокращение длинных мышц спины. *Galant* в 1917 г. изучил этот рефлекс особенно подробно.

В 1912 г. известный голландский физиолог *Magnus* провел серию работ по тоническим рефлексам, определяющим положение тела и его отдельных частей в покое и при движении. В частности, он установил, что при повороте головы тонус разгибателей передних и задних конечностей повышается на стороне, обращенной к лицу, и одновременно снижается на другой стороне. В 1912 г. *Van Woerkom*

описал новый физиологический рефлекс новорожденных, получивший название нижнего хватательного.

В 1918 г. новый рефлекс описал Моро. Он вызывал его, ударяя двумя пальцами по подушке, на которой лежит голова новорожденного, — при этом руки, полусогнутые в локтях, раздвигались, а пальцы растопыривались. Моро назвал этот феномен «рефлексом обхватывания» — он и сегодня является одним из самых ценных в неонатологии. Рефлекс Моро может сохраняться до 2—3-месячного возраста, но задержка этого рефлекса служит прогностически неблагоприятным признаком.

Magnus (1922) и *Rademaker* (1931) независимо друг от друга описали очень важный рефлекс опоры, являющийся в норме обязательным для каждого новорожденного. *Peiper* (1958) принадлежит приоритет в описании шагового рефлекса: «Чтобы вызвать движение шагания, туловище ребенка охватывается двумя руками, как для обычного стояния на столе. При этом рекомендуется держать туловище ребенка наклонно вперед, так как при наклоне назад опыт не удастся». В 1931 г. *Freudenberg* описал хоботковый рефлекс. Интересные исследования провел в 1921 г. *Minkowski* — он обнаружил сосательный рефлекс у трехмесячных плодов. Примерно на том же этапе обнаруживается и поисковый рефлекс.

Hooker (1938) наблюдал у новорожденных хватательный рефлекс с двумя его стадиями — смыканием пальцев и хватанием. В 1926 г. *Bauer* описал очень важный рефлекс ползания: «Если новорожденного положить лицом вниз на плоский стол и подпирать руками или каким-нибудь предметом подошвы его ног, то он начинает ползать». По мнению *Peiper* (1958), ползающие движения новорожденного могут быть вызваны одним лишь положением на животе, без раздражения подошвы. Впоследствии этот рефлекс был назван рефлексом ползания Бауэра. Справедливости ради следует отметить, что *Blanton* (1917) описал этот рефлекс девятью годами раньше.

Необычно сложилась в неврологии новорожденных судьба рефлекса Бабинского — одного из наиболее надежных показателей пирамидной недостаточности у взрослых. Так, еще в 1926 г. известный исследователь рефлексов у детей Р. А. Херсонский утверждал, что рефлекс Бабинского у новорожденных следует считать физиологическим. Аналогична точка зрения Я. С. Рабиновича (1927), М. С. Скобло (1931), М. И. Аствацатурова (1939). В то же время Р. А. Херсонский отмечал иногда рефлекс Бабинского только с одной стороны, но ничем не объяснил такую асимметрию «физиологического рефлекса». Лишь *Dollinger* (1926) обратил внимание на частоту рефлекса Бабинского у новорожденных с кровоизлияниями в мозг. В литературе последних десятилетий точка зрения авторов удивительно

единодушна — рефлекс Бабинского встречается у новорожденных так часто, что он без сомнения должен быть расценен как физиологический. В этой аксиоме, к сожалению, никто не усомнился. Лишь в наших монографиях (Ратнер А. Ю., 1978, 1985) настойчиво проводится мысль, что рефлекс Бабинского, безусловно, патологический не только у взрослых, но и у новорожденных, а встречается он так часто только потому, что очень часто неврологическая патология в периоде новорожденности. Несколько ниже мы специально остановимся на деталях проведенных нами наблюдений относительно рефлекса Бабинского у новорожденных и приведем доказательства выданного утверждения.

М. Л. Боровский (1928) считал рефлексы Менделя—Бехтерева, Россолимо и Бабинского очень близкими друг к другу, но рефлекс Бабинского — наиболее тонким и диагностически более важным.

Лишь в 50–60-х годах нынешнего столетия появились специальные диссертационные исследования, посвященные рефлексам новорожденных. Так, К. В. Шулейкина (1953) детально изучила эмбриональное развитие хватательного рефлекса человека. А. Ф. Усманова (1950) изучила динамику многих рефлексов, но, к удивлению, отрицает значение рефлекса опоры у новорожденных. Что касается рефлекса Бабинского, то А. Ф. Усманова считает его нормальным для новорожденных, даже если он вызывается спонтанно. Аналогична ее точка зрения о физиологичности у новорожденных рефлексов Корнилова—Жуковского и Менделя—Бехтерева, хотя эти рефлексы в наблюдениях автора отмечены лишь у 15–20% осмотренных новорожденных.

П. С. Бабкин посвятил исследованию рефлексов новорожденных ряд публикаций (1955, 1957, 1974) и, в частности, описал ладонно-ротовой рефлекс. Этот же рефлекс позднее описывали *Lippman* (1958), *Srsen* (1961), *Permele* (1963). Л. П. Кузьменко (1957), А. П. Туровская (1957) изучали варианты сосательного рефлекса у новорожденных. *Perez* в 1955 г. описал ранее неизвестный рефлекс, названный впоследствии его именем. Вызывается он движением кончика пальца вдоль позвоночника ребенка от копчика до затылка. Позднее *Vollmer* (1958), *Damborska* (1960) подчеркнули, что не все звенья рефлекса так постоянны. Серия важных работ по безусловным рефлексам новорожденных принадлежит И. А. Аршавскому и Э. И. Аршавской (1961). М. Б. Эйдинова (1967) утверждает, что снижение поискового рефлекса указывает на поражение лицевого нерва, а отсутствие рефлекса опоры свидетельствует о «диплегии». *Rosenbaum* (1962), один из очень немногих, не соглашается с общепринятым убеждением о физиологичности рефлекса Бабинского у новорожденных и считает его признаком патологии пирамидных путей.

Из приведенного очень краткого обзора литературы о рефлексах новорожденных очевидно лишь то, что их немало, что они больше всего изучались знатоками физиологии периода новорожденности, но диагностическое значение патологии каждого из рефлексов до сих пор изучено очень мало. Для нас было очень важно понять, может ли исследование безусловных рефлексов новорожденных конкретно способствовать уточнению топического и клинического диагнозов. В этом направлении нами (А. Ю. Ратнер, С. В. Бондарчук) была проделана очень большая работа, итоги которой и дали основание для написания этой главы.

Многие из упомянутых выше рефлексов описаны в разных публикациях по-разному. Мы постарались сопоставить разные точки зрения и разные методики, проанализировать каждый из рефлексов со всеми его особенностями на очень большом числе наблюдений, оценить достоинства каждого из рефлексов. Но главное, что мы попытались сделать, — сопоставить каждый из безусловных рефлексов новорожденных с локализацией поражения в нервной системе и понять, какие рефлексы и в какой мере видоизменяются в зависимости от уровня поражения. Чисто условно все наши новорожденные пациенты были разделены на 4 группы:

- 1) дети с преимущественно церебральной локализацией поражения;
- 2) дети с описанным нами выше миотоническим синдромом вследствие вертебрально-базилярной ишемии, обусловленной натальной травмой шейного отдела позвоночника;
- 3) дети с натальной травмой шейного отдела спинного мозга;
- 4) дети с натальной травмой поясничного утолщения спинного мозга.

Сначала мы опишем методику вызывания и все особенности основных безусловных рефлексов новорожденных, а затем остановимся на их закономерностях при разной локализации поражения.

1. Поисковый рефлекс. Поглаживание в области угла рта вызывает опускание губы и поворот головы в сторону раздражителя. Надавливание на середину верхней губы вызывает рефлекторное приподнимание верхней губы кверху и разгибание головы. Если то же раздражение приложить к середине нижней губы, то губа опускается, а голова ребенка производит сгибательное движение.

Поисковый рефлекс описан впервые *Peruz* в 1667 г. Более подробно изучал его *Kussmaul* почти двести лет спустя (1859). *Garsche* (1950) для вызывания этого рефлекса предлагает направлять струю воздуха на область губ. По его данным, при таком способе ответная реакция более яркая, чем при прикосновении в области губ. *Rosenbaum* (1962) обнаруживал поисковый рефлекс у всех грудных детей до трех-четы-

рех месяцев. А. Ф. Усманова рассматривает поисковый рефлекс как составную часть сосательного рефлекса, Н. И. Балясникова и М. М. Модель (1931) — как начальное его звено. Н. Л. Фигурин и М. М. Денисова (1935), Н. И. Касаткин (1951) рассматривают «искательную» реакцию как совершенно самостоятельный рефлекс.

Для топической диагностики очень важно оценить дугу каждого физиологического рефлекса. Дуга поискового рефлекса имеет афферентный путь через волокна тройничного нерва и эфферентный — через Варолиев мост, продолговатый мозг, верхние шейные сегменты спинного мозга.

По данным М. Б. Эйдиновой (1967), Л. Т. Журбы (1965), Е. С. Бондаренко (1982), поисковый рефлекс отсутствует или снижен у новорожденных с повреждением лицевого нерва. Угасает рефлекс к трем месяцам (Бабкин П. С., 1955; Якунин Ю. А., Ямпольская Э. И., 1979; *Mengi*, 1974). При наличии церебральной патологии у новорожденного рефлекс может быть задержан и не исчезает к 3-месячному возрасту. В наших наблюдениях у всех новорожденных контрольной группы (без каких-либо признаков неврологической патологии) поисковый рефлекс вызывался безукоризненно и у всех полностью исчез к трехмесячному возрасту. Вот почему мы считаем поисковый рефлекс в норме очень надежным, а его сохранность старше 3 месяцев расцениваем как тревожный симптом, требующий исключения церебральной патологии.

2. Хоботковый рефлекс. Вызывается постукиванием пальцем или молоточком по верхней губе — в ответ происходит сокращение мимической мускулатуры (губы складываются в виде хоботка). Дуга хоботкового рефлекса практически та же, что и поискового, за исключением участия спинного мозга.

Escherich в 1888 г. описал «ротовой феномен» у здоровых грудных детей. В дальнейшем названия этого рефлекса в публикациях разных авторов варьировались, но суть оставалась та же. *Thiemich* (1900) называл этот рефлекс «глубным феноменом», *Bessau* (1944) — «феноменом рыла». В 1903 г. тот же рефлекс описывал В. М. Бехтерев и назвал его «ротовым». *Toulouse* и *Vurpus* (1903), А. Л. Эпштейн (1929), А. Я. Сандлер (1937), А. Д. Динабург (1953) считают, что хоботковый рефлекс является истинным рефлексом, дуга которого проходит через головной мозг. А. Л. Эпштейн полагает, что центр хоботкового рефлекса находится в продолговатом мозге. П. С. Бабкин (1974), Д. Бобев (1982), К. Полачек (1986) считают хоботковый рефлекс совершенно нормальным для здорового новорожденного ребенка. Сохранность хоботкового рефлекса позволяет считать сохранность функции V и VII нервов. Л. Т. Журба наблюдала асимметрию хоботка при грубой патологии лицевого

нерва у новорожденных. В норме хоботковый рефлекс угасает к 3–4 месяцам. Сохранение рефлекса в более старшем возрасте обычно указывает на патологию нервной системы. Очень любопытны замечания М. М. Гордона, наблюдавшего хоботковый рефлекс у молодых людей перед прыжками с парашютом, тогда как в спокойном состоянии у тех же лиц он не вызывался. Э. Р. Финкельштейн (1929) отмечал хоботковый рефлекс при некоторых психических заболеваниях.

Наши наблюдения, как и в случае с поисковым рефлексом, выявили хоботковый рефлекс у всех здоровых новорожденных, и у всех он постепенно угас к 3-месячному возрасту. Все это дает основания, как и в наблюдениях с поисковым рефлексом, считать сохранение хоботкового рефлекса у новорожденного старше трехмесячного возраста признаком возможной церебральной патологии.

3. **Сосательный рефлекс** имеется у всех здоровых новорожденных. Строгая координация механизма сосания складывается из взаимодействия четырех пар черепно-мозговых нервов (V, VII, X и XII) с участием XI нерва. Если поместить указательный палец исследующего в рот ребенка на глубину 3–4 см, то новорожденный совершает ритмичные сосательные движения. Впервые этот рефлекс описал *Preyer* в 1891 г. Он писал, что при прикосновении к губам и языку новорожденного у ребенка рефлекторно появляются движения губ и языка, характерные для сосания. После кормления этот рефлекс в значительной мере угасает и спустя полчаса-час начинает вновь оживляться. При перинатальных поражениях головного мозга сосательный рефлекс исчезает или понижен. В то же время *Ottaviano* (1978) утверждает, что при патологии нервной системы у новорожденных сосательный рефлекс может быть, наоборот, повышен. Е. С. Бондаренко и Э. А. Эдельштейн указывают совершенно однозначно, что сосательный рефлекс снижается или даже исчезает при повреждении любого из черепных нервов, участвующих в акте сосания. Наши наблюдения за новорожденными без неврологической патологии подтвердили стопроцентную надежность этого симптома в норме.

4. **Ладонно-ротовой рефлекс** впервые описан П. С. Бабкиным в 1955 г. Справедливости ради следует отметить, что тот же рефлекс, но у взрослых раньше П. С. Бабкина описали Н. Л. Фигурин и М. П. Денисова (1935), а также Л. И. Омороков (1948). П. С. Бабкин описал этот рефлекс у новорожденных как нормальный, физиологический. Автор рекомендует для вызывания рефлекса давить пальцем на ладонь ребенка, а тот в ответ открывает рот. Этот рефлекс обычно постоянен и снижается при некоторых повреждениях нервной системы. Мы можем подтвердить это собственными наблюдениями.

5. Хватательный рефлекс. В ответ на штриховое раздражение ладони происходит сгибание пальцев и захватывание предмета. Как мы указывали, одним из первых этот рефлекс описал *Robinson* (1891). Выяснилось, что перед кормлением хватательный рефлекс выражен значительно ярче, причем процесс сосания усиливает хватательный рефлекс. В норме этот рефлекс выражен у всех.

И. А. Гилула, Е. С. Стальненко (1964), Т. А. Тальвик (1979) наблюдали снижение хватательного рефлекса у детей, родившихся в асфиксии, но при этом не упоминают, какие образования нервной системы оказываются поврежденными (а это для врача должно иметь первостепенное значение). А. М. Коровин (1979), Е. С. Бондаренко и Э. А. Эдельштейн отметили, что хватательный рефлекс чаще всего снижается при вялом парезе руки. Действительно, даже при легком акушерском парезе хватательный рефлекс снижается, что позволяет с успехом использовать его для диагностики. Еще в 1985 г. мы впервые показали важность снижения этого рефлекса для выявления сегментарной спинальной недостаточности.

Суть хватательного рефлекса состоит в том, что в ответ на поглаживание ладонной стороны кисти возникает сгибание пальцев и захватывание предмета. Иногда ребенок удерживает предмет или палец так крепко, что его можно за пальцы приподнять вверх, но эта фаза рефлекса в литературе получила название рефлекса Робинзона. Таким образом, оказалось, что совершенно беспомощное существо, каким является новорожденный, проявляет способность развить в пальцах рук «мускульную силу, равную силе здорового взрослого человека» (*Robinson*, 1891).

6. Рефлекс Робинзона характеризуется теми же закономерностями, что и хватательный: чтобы ребенок повис в воздухе, удерживаясь за пальцы врача, хватательный рефлекс должен быть безукоризненным. Это позволяет нам отнести рефлекс Робинзона к очень тонким тестам для последующего углубленного обследования новорожденного. Дуга хватательного рефлекса замыкается на уровне VI–VIII шейных сегментов. В норме этот сложный рефлекс у всех новорожденных следует считать обязательным. К 3–4 месяцам жизни этот безусловный рефлекс трансформируется в условный — ребенок начинает хватать игрушки целенаправленно. Следовательно, хорошая выраженность хватательного рефлекса и рефлекса Робинзона способствует более быстрому развитию условного рефлекса и тем самым — развитию мышечной силы в руках.

7. Нижний хватательный рефлекс по сути очень сходен с верхним. Впервые его описал *Van Woerkom* в 1912 г. Он вызывается легким нажимом кончиков пальцев на переднюю часть подошвы новорожденного. В ответ возникает тоническое сгибание пальцев

ног, напоминающее таковое при верхнем хватании. Наряду со сгибанием пальцев рефлекс нередко сопровождается сгибанием стопы.

Нижний хватательный рефлекс является спинальным (Полачек К., 1986). Дуга его замыкается на уровне I и II крестцовых сегментов и V поясничного сегмента спинного мозга. Выпадает этот рефлекс прежде всего при поражении поясничного утолщения спинного мозга (*Paraicz, Szenasy, 1978*). По данным тех же авторов, нижний хватательный рефлекс постепенно исчезает к 9–11 месяцам жизни, тогда как *Peiper* (1962) и *Mengi* (1974) расширяют этот срок до года. Мы наблюдали совершенно неврологически здоровых новорожденных, у которых нижний хватательный рефлекс сохранялся до 12–14 месяцев жизни.

8. **Рефлекс Моро** относится к числу весьма известных в неонатологии, но возможности его для топической диагностики практически не используются. Моро описал его впервые в 1918 г. Он предлагал неожиданно ударить двумя руками по подушке, на которой лежит голова ребенка — при этом обе руки ребенка, полусогнутые в локтях, раздвигались, а пальцы растопыривались. Аналогичное движение в руках возникает при пассивном внезапном вытягивании ног новорожденного — руки при этом отводятся в стороны (I фаза рефлекса), а затем происходит их возвращение в исходное состояние (II фаза рефлекса).

Дуга рефлекса Моро замыкается на уровне сегментов шейного утолщения спинного мозга, и потому снижение рефлекса Моро возникает при патологии прежде всего на этом уровне. В норме рефлекс Моро сохраняется до 3–4 месяцев. Наши наблюдения подтверждают, что у всех здоровых новорожденных рефлекс Моро вызывается достаточно хорошо и всегда симметричен. У детей старше 4 месяцев мы ни разу не смогли вызвать этот рефлекс.

9. **Рефлекс Галанта.** Суть его заключается в том, что при раздражении кожи спины вдоль позвоночника новорожденный описывает туловищем дугу, открытую в сторону раздражителя. Нога на стороне раздражения разгибается во всех суставах. По мнению П. С. Бабкина (1982) и *Rosenbaum* (1962), отсутствие рефлекса Галанта обычно указывает на патологию спинного мозга. При улучшении состояния травмированного ребенка рефлекс может постепенно восстановиться. В норме рефлекс Галанта хорошо выражен у всех здоровых новорожденных и сохраняется обычно до 2–3-месячного возраста.

10. **Рефлекс Переза** был описан впервые в 1955 г. Для того чтобы вызвать этот рефлекс, ребенка укладывают лицом вниз на ладонь врача. Исследующий, слегка надавливая, проводит пальцем по позвоночнику ребенка от копчика до шеи. В ответ на это раздражение у ребенка возникает кратковременное апноэ, резкий крик, лордоз по-

звоночника, разгибание рук и ног в сочетании с разгибанием головы, выпячивание ануса и мочеиспускание. Исследования *Vollmer* (1958), *Damborska*, *Neubaurova* (1960) показали, что не все перечисленные компоненты рефлекса Переза столь постоянны, как их описал сам *Perez*. Наиболее надежные компоненты — крик, разгибание конечностей, поднимание головы и таза.

А. А. Балунова вызывала с успехом рефлекс Переза у новорожденных с первых минут их внеутробной жизни. А. Д. Клейеф считает недостаточную выраженность этого рефлекса важным указанием на имеющуюся патологию нервной системы у новорожденного. Дуга рефлекса Переза замыкается на уровне сегментов спинного мозга по всему его длиннику.

У новорожденных с натальным повреждением шейного отдела спинного мозга отмечается своеобразный вариант рефлекса Переза, который мы назвали «декапитированным» (Ратнер А. Ю., Рассказова А. А., 1976): все компоненты рефлекса вызываются, как обычно, но разгибание головы при этом отсутствует. Признак этот оказался диагностически очень надежным. Рефлекс Переза обычно хорошо выражен в течение первого месяца жизни новорожденного и постепенно ослабевает к исходу 3 месяца. Сохранность рефлекса старше 3 месяцев следует считать признаком патологическим.

11. Рефлекс опоры. Этому рефлексу мы придаем очень большое значение в комплексе неврологического обследования новорожденных. Даже врач, не знающий физиологических рефлексов новорожденных, не может обойти вниманием рефлекс опоры. Сведения, получаемые при этом, во многом способствуют установлению диагноза. Суть рефлекса заключается в следующем. Если взять новорожденного под мышки, то он рефлекторно сгибает ноги в тазобедренных и коленных суставах. В то же время, поставленный к опоре, он разгибает ноги и плотно всей стопой упирается в поверхность стола. Рефлекс опоры впервые описал *Magtus* совсем недавно — в 1922 г., а позднее *Rademeckera* (1931) вновь вернулся к описанию особенностей этого рефлекса. Совершенно неожиданно суждение А. Ф. Усмановой (1950), много занимавшейся рефлексамися новорожденных, — она утверждает, что рефлекс опоры не типичен для новорожденных и встречается у них лишь в виде исключения. Наши многочисленные наблюдения позволяют с этим решительно не согласиться — рефлекс опоры очень постоянен и очень диагностически важен. Опора может быть на носки и с перекрестом ног, но это указывает на пирамидную неполноценность (Бондаренко Е. С., Эдельштейн Э. А., 1982). Рефлекс опоры постепенно исчезает к 4–5-недельному возрасту.

12. Автоматическая походка, или шаговый рефлекс. При легком наклоне тела впереди и упоре стоп ребенок делает шаговые дви-

жения. Этот рефлекс в норме хорошо вызывается у всех новорожденных. Дуга этого рефлекса замыкается на уровне сегментов поясничного утолщения спинного мозга и потому снижается при спинальной патологии на этом уровне. Исчезает шаговый рефлекс постепенно к 2 месяцам жизни.

13. Рефлекс ползания Бауэра. Новорожденному, уложенному на живот, врач слегка давит на подошвы — в ответ ребенок рефлекторно выполняет движения ползания. Дуга рефлекса также замыкается на уровне поясничного утолщения спинного мозга. Наши исследования подтверждают, что этот рефлекс очень надежен и существует у всех здоровых новорожденных.

14. Защитный рефлекс, несмотря на его несомненную значимость, меньше освещен в литературе. Публикаций о нем мало. Суть рефлекса состоит в том, что уложенный на живот новорожденный сейчас же поворачивает голову в сторону и пытается ее приподнять. Л. И. Ткачук (1984) подтверждает выраженность этого рефлекса с первого дня жизни ребенка, причем у всех без исключения здоровых новорожденных. Т. А. Тальвик (1979), Г. А. Нестерова (1986) обнаруживали снижение защитного рефлекса у детей, «родившихся в асфиксии», у детей с «энцефалопатией», но при этом ничего не сообщают о локализации поражения. Дуга защитного рефлекса замыкается на уровне верхних шейных сегментов спинного мозга, и потому особенно часто рефлекс исчезает при натальной цервикальной травме.

Ранее мы (Ратнер А. Ю., 1985) наблюдали исчезновение защитного рефлекса при двух уровнях поражения: несколько реже при патологии головного мозга у ребенка (за счет нарушения высших регуляторных механизмов рефлекторной деятельности) и особенно грубо при поражении верхних шейных сегментов спинного мозга (за счет перерыва первичной рефлекторной дуги защитного рефлекса) (рис. 26).

Защитный рефлекс у здоровых новорожденных выражен очень постоянно, а после полутора месяцев ребенок пытается удерживать голову сам.

15. Рефлекс отдергивания. Если поочередно уколоть каждую подошву иглой, происходит одновременное сгибание бедер, голей и стоп. *Babinski* называл это «рефлексом защиты». В немецкой литературе (*Peiper*, 1962) его называют «рефлексом укорочения ноги или рефлексом бегства». Дуга рефлекса замыкается на уровне сегментов поясничного утолщения спинного мозга. П. С. Бабкин (1982) наблюдал снижение этого рефлекса при парезах ног. Мы, как и остальные авторы, у всех здоровых новорожденных убедились в его надежности.

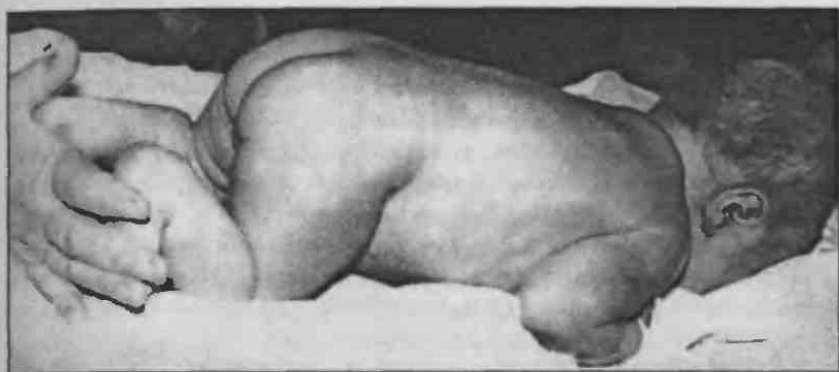


Рис. 26. Отсутствие защитного рефлекса у ребенка с цервикальным уровнем поражения. Симптом «кукольной ножки»

16. Перекрестный рефлекс экстензоров. Этот рефлекс вызывает большой интерес, особенно если есть основание предполагать патологию поясничного утолщения спинного мозга. В то же время в специальной литературе о нем очень мало сказано. Вызывается он следующим образом. Одна нога пассивно разгибается, и в области подошвы наносится укол — в ответ происходит разгибание и легкое приведение другой ноги. Дуга рефлекса также замыкается на уровне поясничного утолщения спинного мозга.

17. Шейно-тонические рефлексы. Известные голландские физиологи *Magnus* и *de Kleijn* (1912) открыли особые тонические рефлексы, определяющие положение тела в покое и при движении. Асимметричный шейно-тонический рефлекс заключается в том, что при повороте головы в сторону в конечностях с челюстной стороны повышается тонус в разгибателях и с затылочной стороны — в сгибателях. Симметричный шейно-тонический рефлекс характеризуется тем, что при запрокидывании головы повышается тонус в разгибателях рук и сгибателях ног, а при опускании головы — наоборот. В отличие от всех предыдущих эти рефлексы непостоянны, обнаруживаются примерно у половины всех новорожденных. В наших наблюдениях у здоровых доношенных новорожденных шейно-тонические рефлексы вызывались лишь в 70% случаев, а у недоношенных вызывались ярче и убедительнее. Вот почему эти рефлексы теряют диагностический смысл, так как их отсутствие еще ни о чем врачу не говорит.

18. Рефлекс Бабинского по праву считается одним из самых известных, диагностически очень важных и надежных. Вопрос в другом: мы ведем речь о рефлексах физиологических, типичных для нормальных здоровых новорожденных, тогда как рефлекс Бабин-

ского у взрослых считается несомненным признаком патологии пирамидных путей. Что касается новорожденных, то все без исключения исследователи считают рефлекс Бабинского нормой для первого года жизни на том лишь основании, что он очень часто встречается. Так норма ли рефлекс Бабинского или патология? Этот вопрос принципиально важен, и мы коснемся его подробно несколько ниже (рис. 27).

В 1881 г. *Wernice* описал так называемый нормальный подошвенный рефлекс. Он вызывается раздражением подошвы и проявляется сгибанием пальцев. *Babinski* (1898) описал рефлекс, получивший мировое признание и названный его именем. Смысл рефлекса заключается в том, что в ответ на такое же подошвенное раздражение вместо флексии пальцев происходит выраженная экстензия большого пальца и веерообразное расхождение остальных. *Babinski* расценивал этот рефлекс как явный признак патологии пирамидного пути. В клинической неврологической литературе нет монографии, в которой рефлекс Бабинского не упоминался бы как надежный признак при различных заболеваниях нервной системы у взрослых. Он входит в общепризнанное понятие «синдрома пирамидной недостаточности» и ни у кого не вызывает никаких сомнений.

Что касается рефлекса Бабинского у новорожденных, то мы уже упоминали, что все авторы убеждены в его «физиологичности» (Херсонский Р. А., 1926; Рабинович Я. С., 1927; Футер Д. С., 1965; Тур А. Ф., 1967; Бабкин П. С., 1982; *Wartenberg*, 1944; *Paradiso*, 1959; *Peiper*, 1962 и др.). В публикациях П. С. Бабкина этот рефлекс рекомендуется при осмотре новорожденных в комплексе с другими физиологическими рефлексами. М. С. Скобло пытался объяснить рефлекс Бабинского у новорожденных и грудных детей недостаточной миелинизацией, незрелостью пирамидных путей, и это совершенно необычное и морфологически неподтвержденное предположение нашло среди клиницистов множество единомышленников. *Peiper* (1962) единственный высказал сомнение в справедливости этой теории незрелости, но его одинокий голос никем не был услышан. Никто не придавал значения тем фактам, что еще *Ilppo* (1919), *Schwartz* (1926), *Dollinger* (1926) в разное время и в разных странах находили рефлекс Бабинского у новорожденных с внутримозговыми кровоизлияниями, с последствиями вакуум-экстракции, в комплексе с грубым нистагмом и судорогами.

Мы придаем исследованию рефлекса Бабинского у новорожденных очень большое значение, и результаты наших наблюдений приведем несколько ниже. Решающими в наших исследованиях были результаты осмотра контрольной группы, где ни у кого из детей не



Рис. 27. Рефлекс Бабинского

было никакой неврологической симптоматики (именно этого и не сделал никто из наших предшественников). И здесь выявилось неожиданное: за исключением нескольких детей, ни у кого не было рефлекса Бабинского ни в первые дни жизни, ни в последующем. Если причина существования рефлекса Бабинского кроется в незрелости пирамидного пути, то как объяснить его отсутствие у подавляющего большинства здоровых новорожденных? «Созрели» пирамидные пути? И почему тогда так удивительно часто выявляется этот рефлекс у новорожденных, находящихся в тяжелом состоянии? Этими вопросами подталкиваем нашего читателя к ответу и предлагаем ниже доказать, что, как это ни странно, но применительно к представлениям о рефлексе Бабинского у новорожденных в неврологии совершена принципиальная ошибка. Быть может, нашему читателю трудно с этим согласиться, но рефлекс Бабинского является патологическим, «пирамидным» уже с первых дней жизни ребенка, и это исключительно важное обстоятельство лишь подчеркивает величие открытия Бабинского.

Итак, мы дали характеристику основных безусловных рефлексов новорожденных и ниже приведем результаты наших многолетних наблюдений за четырьмя группами новорожденных, выделенных по принципу локализации очага поражения в центральной нервной системе.

ОСОБЕННОСТИ БЕЗУСЛОВНЫХ РЕФЛЕКСОВ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

По логике вещей следовало предполагать, что среди новорожденных с патологией головного мозга можно ожидать снижение или исчезновение тех безусловных рефлексов, которые замыкаются на уровне ствола головного мозга, тогда как рефлексы, замыкающиеся в спинном мозге, должны были остаться сохранными. Результаты нашего исследования показали следующее.

Поисковый рефлекс у пациентов этой группы отсутствовал более чем в половине всех наблюдений. Лишь у 10% всех детей этой группы он был сохранен, а у остальных снижен в той или иной степени. В последующие несколько дней поисковый рефлекс начинает восстанавливаться, причем явно прослеживаются корреляции с выраженностью неврологической симптоматики: чем тяжелее был поражен ствол мозга, тем медленнее восстанавливался поисковый рефлекс. К 7-му дню рефлекс появился у всех новорожденных, но в половине наблюдений он все же оставался сниженным.

Много тонкостей можно выделить внутри этой группы. Так, у новорожденных с поражением лицевого нерва по периферическому типу можно предполагать перелом основания черепа. Именно у этой группы пациентов был особенно грубо снижен поисковый рефлекс, отличался асимметрией и очень плохо восстанавливался. Вспомним многих наших предшественников, расценивающих патологию VII нерва у новорожденных как следствие врожденной незрелости ядра, — в этом случае нет никаких оснований быть грубо нарушенным поисковому рефлексу. Среди новорожденных с поражением лицевого нерва по центральному типу ни у кого поисковый рефлекс не пострадал — этот факт, с нашей точки зрения, очень показателен.

Очень сходны изменения *хоботкового рефлекса*: он вызывался обычно также лишь у 10% новорожденных этой группы. У остальных детей рефлекс был резко снижен или отсутствовал, причем обращала на себя внимание значительная асимметрия хоботкового рефлекса. Так же как и поисковый рефлекс, хоботковый в большинстве случаев восстановился к 7-му дню жизни. Это относительно быстрое восстановление и поискового, и хоботкового рефлексов ничуть не уменьшает их значимости для оценки неврологического статуса новорожденного: их отсутствие или снижение позволило подтвердить церебральную локализацию поражения, оценить тяжесть поражения, а по темпу восстановления в ближайшие дни можно в известной мере прогнозировать дальнейшее течение неврологических нарушений. Ничуть не удивительно, что у новорожденных с поражением лицевого нерва по периферическому типу хоботковый

рефлекс исчезает особенно часто и особенно надолго — повреждена непосредственно дуга хоботкового рефлекса, а потому и асимметрия рефлекса особенно значительна.

Сосательный рефлекс по уровню замыкания может отражать функцию V, VII, IX, X, XII нервов — при поражении любого из них возможно снижение или отсутствие этого рефлекса. Удалось обнаружить интересный факт: нормального сосательного рефлекса не было ни у одного ребенка (он был снижен у всех), но и полного отсутствия его мы также не обнаружили ни в одном наблюдении. К 7-му дню сосательный рефлекс восстановился лишь у половины новорожденных.

Следует отметить общеизвестную истину, что сосательный рефлекс является одним из наиболее важных (жизненно важных!) рефлексов новорожденного — отсутствие сосания (без медицинской помощи) лишает ребенка шансов на выживание. Быть может, именно это обеспечивает ребенку столь высокую сохранность сосательного рефлекса даже при церебральных поражениях, хотя нормального сосательного рефлекса мы и не обнаружили ни у одного из этих пациентов. Отсюда вытекает очень важный практический вывод, что малейшее затруднение сосания, малейшее снижение сосательного рефлекса у новорожденного требует немедленной консультации квалифицированного невролога.

У пациентов с непосредственным повреждением одного из перечисленных выше черепно-мозговых нервов сосательный рефлекс снижается особенно грубо — чаще всего приходится переходить на искусственное кормление.

Ладонно-ротовой рефлекс Бабкина, как мы отмечали, имеет два уровня замыкания — в области ствола мозга и в области шейного утолщения спинного мозга — и потому может быть снижен при той и при другой локализации поражения. Наши наблюдения показали, что в первый день жизни у детей с церебральной патологией этот рефлекс вызывался обычно лишь у 7% новорожденных, а у почти половины всех детей вообще не вызывался. В то же время обращает на себя внимание довольно хороший темп восстановления рефлекса Бабкина: к 7-му дню жизни у большинства он мог быть вызван.

Одновременно с этим безусловные рефлексы новорожденных, замыкающиеся на уровне шейного утолщения спинного мозга, у детей с церебральным поражением оказались либо мало измененными, либо вообще сохранными. Это касается, в частности, *хватательного рефлекса* — более чем у 86% всех новорожденных этой группы он оказался сохранным и не зависел от выраженности патологии церебральных структур. При этом нам удалось заметить одну любопытную особенность — у нескольких пациентов этой группы из-за грубой спастичности в мышцах рук палец врача, вложенный в ладонь ребен-

ка, удерживался с такой силой, что его было трудно вынуть. Мы назвали этот вариант рефлекса «повышенным хватательным рефлексом», хотя вряд ли можно этот феномен расценивать как истинное усиление хватания — кисть так сжата в кулачок вследствие грубого повышения мышечного тонуса.

Все, что мы сообщили об особенностях хватательного рефлекса у данной группы пациентов, полностью касается и рефлекса Робинзона — у большинства детей он был сохранен.

Мы упоминали о том, какое большое значение в диагностике следует придавать *рефлексу опоры* у новорожденных с любым уровнем поражения. У детей контрольной группы без каких-либо неврологических нарушений рефлекс опоры был всегда хорошо выражен. Мы считаем опору хорошей, если она сохраняется не менее 10 сек. Среди детей с церебральной патологией опора отсутствовала либо была снижена лишь у 20% детей (рис. 28), а в остальных случаях рефлекс опоры был хорошо выражен. Как и следовало ожидать, у значительной части этих пациентов опора не только была сохраненной, но осуществлялась с перекрестом и на цыпочках (в зависимости от степени мышечного гипертонуса).

Рефлекс автоматической ходьбы очень интересен сам по себе, но мало что прибавляет для диагностики, поскольку очень сходен в своих проявлениях с рефлексом опоры — закономерности выявляются те же самые. Полученные нами результаты даже в цифрах почти не отличаются от анализа выраженности рефлекса опоры. Оказалось, что даже у пациентов с грубыми спастическими парезами ног рефлекс автоматической ходьбы сохранялся нормальным, но с явным перекрестом ног при ходьбе за счет выраженного повышения тонуса в них.

Рефлекс Галанта замыкается в спинном мозгу, и потому у подавляющего большинства обследованных детей с церебральной патологией он был хорошо сохранен. Сохранность этого рефлекса у представителей данной клинической группы в какой-то мере может быть полезной тем, что свидетельствует об отсутствии очага поражения в спинном мозгу.

Как мы указывали выше, *рефлекс Моро* исследуют обычно даже те неонатологи, которые не очень стараются выявить все закономерности безусловных рефлексов новорожденных. К сожалению, чаще всего выводов из этого исследования не делается (пусть извинят нас те, кого это не касается): вызывается рефлекс Моро — хорошо, не вызывается — «бывает и так». На самом деле выводы из результатов исследования рефлекса Моро могут быть сделаны, и весьма важные для клинициста. Поскольку рефлекс замыкается на уровне сегментов шейного утолщения спинного мозга, то правомерно было предпола-



Рис. 28. Отсутствие рефлекса опоры

гать, что у пациентов с очагом поражения в головном мозгу рефлекс Моро должен быть сохранным. Наши исследования это полностью подтвердили. В первые сутки жизни рефлекс Моро отсутствовал лишь у 7% новорожденных этой группы. У остальных он был либо несколько снижен, либо хорошо выражен.

Удалось нам обнаружить и две особенности рефлекса Моро у таких больных, что представляется важным для клинической практики. Непонятно, почему о них не упоминается в литературе, хотя ничего неожиданного в этих особенностях, казалось бы, нет. Первая — при наличии спастического пареза в руке рефлекс Моро вызывается отчетливо асимметрично (не за счет снижения рефлекса, а за счет гипертонуса мышц руки). Эта асимметричность рефлекса Моро очень помогает сразу же заподозрить спастический парез. Вторая — при выраженной спастике в руках рефлекс Моро был парадоксально грубым, вызывался спонтанно на любой звук. Следовательно, неонатолог может получить важную информацию на основании рефлекса Моро.

Рефлексы Магнуса—Клейна у детей с церебральной патологией обычно хорошо сохраняются, и это при том, что у здоровых новорожденных, как мы уже указывали, и асимметричный, и симметричный шейно-тонические рефлексы вызываются далеко не во всех случаях. Все это позволяет нам рекомендовать врачу исследовать эти рефлексы во всех случаях, но не строить на полученных результатах серьезных выводов — диагностическая ценность их невелика.

Рефлекс Переза в норме, по нашим данным, имеет далеко не все компоненты, которые фигурируют в описании автора. В частности, непроизвольное мочеиспускание у новорожденного при вызывании рефлекса Переза мы наблюдали лишь у одного ребенка, а дефекацию — ни разу. Остальные компоненты рефлекса (апноэ, крик, гипертонус, приподнимание головы) у пациентов этой группы встретились с той же частотой, что и в контрольной группе, — примерно у половины всех обследованных, только у больных детей вместо характерного громкого крика возникал слабый писк. Итак, рефлекс Переза может отсутствовать и в норме, и при церебральной патологии, он мало информативен для топической диагностики.

О *рефлексе ползания Бауэра* мы упоминали выше. Добавим лишь, что дуга рефлекса замыкается на уровне поясничного утолщения спинного мозга, и потому нет основания ждать снижения этого рефлекса при церебральной патологии. С другой стороны, у немалой части детей этой «церебральной» группы существуют спастические парезы ног, и тогда снижение или отсутствие рефлекса Бауэра совершенно объяснимо: мало иметь сохранную рефлекторную дугу, но для ползания необходимо, чтобы в ногах была сила. И тем не менее у подавляющего числа пациентов данной клинической группы рефлекс Бауэра был выражен хорошо.

Защитный рефлекс по своей сути очень тонок и диагностически важен: ребенок сам себя защищает от такой грозной опасности, как случайное удушение. При сохраненных функциях нервной системы за-

щитный рефлекс имеется, и опасность ребенку не грозит, а вот при патологии структур нервной системы новорожденного опасность становится весьма реальной. Среди пациентов данной «церебральной» группы защитный рефлекс чаще всего (75%) отсутствовал, у остальных — был сниженным. Даже к 7-му дню жизни защитный рефлекс восстановился лишь у четверти всех наших пациентов, но о нормализации его у всех больных речи не было. Все это позволяет относить снижение и, тем более, отсутствие защитного рефлекса к весьма ранним и тонким показателям патологии нервной системы у новорожденных.

Мы не останавливаемся подробно на результатах исследования *рефлексов отдергивания, перекрестного рефлекса экстензоров и нижнего хватательного*. Все они замыкаются на уровне поясничного утолщения спинного мозга, и все они у новорожденных с патологией головного мозга вызывались безукоризненно. Это хоть и косвенный, но полезный симптом при установлении топического диагноза.

Вопрос о диагностической ценности *рефлекса Бабинского* был уже нами поставлен. У новорожденных без неврологической патологии мы не обнаружили и рефлекса Бабинского, и этот простой факт, с нашей точки зрения, разрушает все предположения о роли «незрелости» пирамидного пути, о «недостаточной миелинизации». Можно только недоумевать, что такой опытный исследователь безусловных рефлексов, как П. С. Бабин, отнес рефлекс Бабинского к физиологически безусловным рефлексам.

Мы придали исследованию этого вопроса особое значение и смогли констатировать следующее. При вызывании рефлекса Бабинского удается установить пять разновидностей ответной реакции:

- 1) подошвенное сгибание всех пальцев — нормальный подошвенный рефлекс;
- 2) тыльное сгибание и веерообразное расхождение всех пальцев стопы;
- 3) тыльное сгибание I–IV пальцев и подошвенное сгибание V пальца;
- 4) тыльное сгибание I–III и подошвенное сгибание IV–V пальцев;
- 5) тыльное сгибание только I пальца.

Отдельно следует выделить *спонтанный рефлекс Бабинского*.

В отличие от новорожденных контрольной группы, где все они были неврологически благополучны и где не было рефлекса Бабинского, у пациентов данной группы с церебральными нарушениями рефлекс Бабинского был обнаружен практически у всех детей, причем в трети случаев он вызывался спонтанно. Эти закономерности

сохранялись и во все последующие дни нашего наблюдения. Более того, у 12% всех пациентов данной группы рефлекс Бабинского вызывался асимметрично: только на одной стороне или преимущественно на одной стороне, причем всегда именно там, где неврологические симптомы пирамидной неполноценности грубее выражены. Итак, что же получается? Если у всех здоровых новорожденных рефлекс Бабинского отсутствует, а у большинства детей с церебральной патологией он вызывается, причем нередко даже спонтанно и преимущественно на стороне более грубых клинических проявлений, то о какой же «незрелости» пирамидных путей у новорожденных можно говорить! Конечно, очень трудно расставаться с прежними (да и ныне существующими) мнениями о физиологичности рефлекса Бабинского, тем более что многие каноны неврологии новорожденных основаны на теории «незрелости». Но приведенные факты представляются нам настолько убедительными, что здравый смысл все же должен возобладать. Сегодня необходимо признать, что рефлекс Бабинского и у новорожденных является тонким признаком патологии пирамидных путей, а частота выявления есть не доказательство его физиологичности, а доказательство частоты неврологических нарушений у новорожденных.

Нужно ли доказывать то же самое относительно патологических стопных рефлексов у новорожденных? Они хорошо известны во взрослой неврологии, но в неврологии новорожденных их тоже неожиданно отнесли к физиологическим. Речь идет о рефлексах Пуссеса, Чураева, Менделя-Бехтерева, Корнилова-Жуковского, Россолимо. Не приводим анализа каждого из них, ибо выводы одинаковы и однозначны. Ни у одного из новорожденных контрольной группы этих патологических стопных рефлексов мы ни разу не встретили, и, следовательно, суждения об их физиологичности следует считать недоразумением. Даже среди пациентов с повреждением структур головного мозга эти рефлексы вызывались далеко не у всех, а лишь у обладателей наиболее грубых параличей в ногах. Мы наблюдали перечисленные патологические стопные рефлексы существенно реже рефлекса Бабинского, но всегда «в компании» с ним. У детей с гемипарезом патологические стопные рефлексы «естественно» вызывались асимметрично, преимущественно на стороне пареза.

Таким образом, у детей первой клинической группы (с преимущественным поражением головного мозга) особенно грубо повреждаются рефлексы, замыкающиеся на уровне ствола мозга: они грубо снижаются или отсутствуют у подавляющего большинства больных. Изменения рефлексов зависят от характера патологии нервной системы, от степени выраженности неврологических нарушений и от

возраста новорожденного. Другие безусловные рефлексы, замыкающиеся в спинном мозгу, повреждаются значительно меньше.

ОСОБЕННОСТИ БЕЗУСЛОВНЫХ РЕФЛЕКСОВ У НОВОРОЖДЕННЫХ С МИАТОНИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

Мы уже описывали у новорожденных этот симптомокомплекс диффузной мышечной гипотонии, обусловленный натальной травмой шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий. Как показал весь комплекс проведенных нами исследований, в основе описываемой патологии лежит ишемия ретикулярной формации ствола мозга. У этих новорожденных грубая диффузная гипотония мышц сочетается с пирамидной симптоматикой в руках и в ногах. Даже теоретически у пациентов этой группы можно было предполагать патологию безусловных рефлексов, замыкающихся как в стволе мозга, так и в шейном отделе спинного мозга.

Результаты проведенных клинических исследований показали следующее. *Поисковый рефлекс* был снижен у двух третей пациентов, полностью не исчез ни у одного. У остальных вызывался обычно, а уже через 7 дней поисковый рефлекс был нормальным у всех этих пациентов. Совершенно те же соотношения отмечены при изучении хоботкового рефлекса у пациентов с миатоническим синдромом: у половины пациентов рефлекс был сниженным, у остальных — нормальным. Через несколько дней у всех детей он был безукоризненным. Следовательно, снижение поискового и хоботкового рефлексов у детей с миатоническим синдромом вполне возможно, но для дифференциального диагноза эти рефлексы в данном случае служить не могут, поскольку иногда вызываются без патологии.

Сосательный рефлекс у новорожденных с миатоническим синдромом снижен у значительно большего числа пациентов и восстанавливается несколько медленнее, чем поисковый и хоботковый. И все же, несмотря на патологию ствола мозга у пациентов этой группы, у 20% детей сосательный рефлекс вызывался обычно. Здесь позволительно известное в подобных случаях выражение: снижение поискового рефлекса у новорожденных с ишемией ствола вполне возможно и в известной мере подтверждает диагноз, но отсутствие изменений в вызывании рефлекса несколько не противоречит ему.

Что касается *ладонно-ротового рефлекса Бабкина*, то он оказывается измененным в значительно большем проценте случаев, и для этого существуют анатомические основания: рефлекс замыкается и в стволе, и в шейном утолщении, а миатонический синдром обуслов-

лен патологией именно этих структур. Нормального рефлекса Бабкина в первые дни жизни не оказалось ни у одного пациента этой клинической группы: у 65% он отсутствовал вообще, у остальных — был сниженным. Даже к 7-му дню жизни восстановление ладонно-ротового рефлекса происходит далеко не у всех. Все это подтверждает значительность неврологических нарушений у обладателей миатонического синдрома и значение ладонно-ротового рефлекса в его раннем распознавании.

Многим читателям, недостаточно знакомым с современными представлениями о натально обусловленной цервикальной патологии, трудно себе представить, что миатонический синдром может быть обусловлен родовой травмой цервикальной локализации, хотя мы подтвердили наши клинические выводы и рентгенологически, и электрофизиологически, и на аутопсии. Исследование хватательного рефлекса в значительной степени подтверждает эти данные. Поскольку хватательный рефлекс замыкается в сегментах шейного утолщения спинного мозга, то его выраженность при миатоническом синдроме представляет особый интерес. Оказалось, что сохранным хватательный рефлекс остается лишь у 15% больных, а у остальных резко снижен или отсутствует. Аналогичны закономерности при вызывании *рефлекса Робинзона*: у небольшой части пациентов он вызывается, но наиболее характерно снижение или отсутствие этого рефлекса. Восстанавливается он весьма медленно.

Выраженность *рефлекса опоры* может служить при миатоническом синдроме показателем выраженности изменений. Иногда такие родители приходят к врачу с основной жалобой на то, что новорожденный совсем не опирается на ноги. В подобных случаях важно не спутать миатонический синдром с церебральным дефектом и с патологией поясничного утолщения спинного мозга — и тут, и там дети очень плохо опираются на ноги.

При миатоническом синдроме рефлекс опоры может быть существенно снижен за счет выраженной мышечной гипотонии в ногах, но далеко не так грубо, как при нижнем вялом парапарезе, и далеко не у всех (примерно в половине наблюдений). К 7-му дню жизни рефлекс опоры оставался сниженным у 10% детей.

Закономерности изменений *автоматической ходьбы* очень напоминают таковые при исследовании рефлекса опоры: у половины пациентов автоматическая ходьба не удавалась, и это следует расценивать как показатель тяжести изменений.

Изменения *рефлекса Галанта* для пациентов с миатоническим синдромом неспецифичны и мало способствуют дифференциальной диагностике. У трети всех больных рефлекс Галанта был снижен-

ным, а у остальных вызывался без особенностей. К 7-му дню снижение рефлекса выявлялось лишь в единичных случаях.

Рефлексы отдергивания, перекрестный рефлекс экстензоров, нижний хватательный у всех детей с миатоническим синдромом были выражены безукоризненно.

Рефлекс Бабинского и у этой группы пациентов представляет большой интерес, так как пирамидный симптомокомплекс входит в понятие натально обусловленного миатонического синдрома как неременная составная часть. Подтвердится ли наша точка зрения о значении рефлекса Бабинского на этой группе больных? Оказалось, что полностью подтвердилась: практически у всех пациентов с миатоническим синдромом в первые дни их жизни мы обнаружили не только повышение проприоцептивных рефлексов, но и рефлекс Бабинского с обеих сторон. Спустя неделю рефлекс Бабинского вызывался по-прежнему. У 20% этих пациентов мы наблюдали даже спонтанную экстензию большого пальца, причем асимметрии рефлекса мы ни разу не наблюдали. Сказанное относительно рефлекса Бабинского очень важно для диагноза: при выраженной диффузной мышечной гипотонии у новорожденных очень важно не спутать натально обусловленную ишемию ретикулярной формации ствола мозга со спинальной амиотрофией и с врожденной формой миопатии. Выявление у ребенка повышенных коленных рефлексов, а тем более в сочетании с двусторонним рефлексом Бабинского, решает диагноз в пользу натальной патологии ствола мозга.

Итак, главное в исследовании безусловных рефлексов у пациентов с миатоническим синдромом заключается в том, что у них исчезают или снижаются рефлексы, замыкающиеся в стволе мозга и в шейном утолщении спинного мозга. При этом «стволовые» рефлексы выпадают не так грубо, как при первичной патологии головного мозга, и восстанавливаются относительно быстро. В той же степени группа «цервикально замыкающихся» рефлексов повреждается не часто. Рефлексы опоры и автоматической ходьбы нередко существенно снижены за счет диффузной мышечной гипотонии. Перечисленные особенности безусловных рефлексов тем самым существенно дополняют картину миатонического синдрома — очень своеобразного, ранее не описанного клинического симптомокомплекса.

БЕЗУСЛОВНЫЕ РЕФЛЕКСЫ В ДИАГНОСТИКЕ ПОВРЕЖДЕНИЙ ШЕЙНОЙ ЧАСТИ СПИННОГО МОЗГА

Как наши читатели, вероятно, помнят, основным клиническим симптомокомплексом у таких пациентов являются верхние вялые

парапарезы или монопарез в сочетании с пирамидными нарушениями в ногах. Следует предполагать у таких новорожденных снижение в первую очередь тех рефлексов, которые замыкаются в области шейного утолщения спинного мозга. Проведенное нами исследование полностью подтвердило высказанное предположение.

Так, *поисковый, хоботковый и сосательный рефлексы* практически у всех пациентов этой клинической группы были сохранными, несмотря на выраженность неврологической симптоматики, поскольку она была спинальной.

Другое дело с ладонно-ротовым рефлексом Бабкина, который замыкается на уровне шейного утолщения спинного мозга. У всех новорожденных этой группы данный рефлекс либо отсутствовал, либо был снижен, причем характерно асимметричное его снижение — на более паретичной стороне ладонно-ротовой рефлекс был снижен грубее. Кстати, обычно двустороннее снижение этого рефлекса еще раз подтверждает двустороннюю локализацию поражения в области шейного утолщения даже в случае монопареза руки. Рефлекс Бабкина можно использовать и для суждения о тяжести повреждения: ко дню выписки из родильного дома этот рефлекс, как правило, не восстанавливается.

Очень ценным при исследовании пациентов этой группы является состояние *хватательного рефлекса*, поскольку дуга его замыкается как раз на уровне шейного отдела спинного мозга: у всех новорожденных этой группы хватательный рефлекс был грубо снижен либо отсутствовал, причем у многих была явная асимметрия рефлекса. К 7-му дню жизни тенденция к восстановлению хватательного рефлекса была очевидной, но полностью рефлекс не восстановился ни у одного ребенка. Другое дело, что по мере восстановления пареза проявлялась все очевиднее асимметрия хватательного рефлекса (до 50%). Снижение или отсутствие хватательного рефлекса у новорожденного должно служить важным симптомом, указывающим на неполноценность сегментарного аппарата спинного мозга на шейном уровне, и обязывает врача провести весь комплекс необходимых исследований.

Как и в предыдущих случаях, исследование *рефлекса Робинсона* у пациентов данной клинической группы обнаруживает то же, что и исследование хватательного рефлекса, только изменения эти еще более грубые: ни у кого из новорожденных с верхним вялым парапарезом или монопарезом рефлекс Робинсона не вызывается, и даже спустя неделю позитивные сдвиги минимальны.

Хочется думать, что каждый читающий эти строки, уже понял «ключ» к оценке безусловных рефлексов у новорожденных с позиций топической диагностики и может прогнозировать ожидаемый

результат, если локализация патологического процесса не вызывает сомнений. Так, *рефлекс опоры* у пациентов с верхним вялым паразетозом или монопарезом должен быть нормальным, поскольку дистальные отделы спинного мозга в процесс не вовлечены. Так оказывается и при клиническом исследовании: у 15% новорожденных рефлекс опоры все же отсутствовал, еще у такого же числа был снижен, а у 70% детей этой группы был сохранен. Более того, как и следовало ожидать, у части пациентов (10%) опора не только была сохранена, но осуществлялась с перекрестом ног и с феноменом «цыпочек», подтверждая тем самым вовлечение в процесс пирамидных путей в боковых столбах на том же уровне. Позднее эти пирамидные симптомы постепенно исчезают, и на момент обращения к поликлиническому врачу очень многие диагностически важные симптомы оказываются потерянными для топического диагноза. Все это лишний раз доказывает настоятельную необходимость тщательного неврологического обследования новорожденного в первый день его жизни.

Все, что было сказано относительно рефлекса опоры, в полной мере относится и к исследованию рефлекса автоматической ходьбы: этот рефлекс хорошо выражен у подавляющего большинства пациентов с цервикальной локализацией поражения. У 16% ходьба осуществлялась с перекрестом ног.

Что касается оценки рефлекса Моро у пациентов с патологией шейного отдела спинного мозга, то здесь можно ждать выраженных отклонений от нормы, поскольку дуга рефлекса замыкается как раз на уровне предполагаемого поражения. Мы считаем этот рефлекс очень важным диагностическим тестом, своего рода скрининг-тестом цервикальной патологии. В наших наблюдениях лишь у одного пациента данной группы рефлекс Моро вызывался хорошо. У остальных новорожденных он был резко снижен или отсутствовал. В 75% наблюдений бросалась в глаза выраженная асимметрия в проявлении обеих фаз рефлекса Моро, четко коррелирующая со стороной более выраженного вялого пареза руки. Восстановление рефлекса Моро спустя неделю было неубедительным и лишь у 10% новорожденных. Эти результаты подтверждают диагностическую важность рефлекса Моро.

Свое отношение к асимметричному *шейно-тоническому рефлексу* мы уже высказывали выше. Он неубедителен и мало что дает для диагноза. В то же время при исследовании этого рефлекса у большого числа новорожденных мы обнаружили очень важный факт, не нашедший даже упоминания в литературе. Речь идет о том, что у 15% новорожденных, имеющих признаки повреждения шейного отдела спинного мозга, при повороте головы во время исследования асимметричного шейно-тонического рефлекса был слышен отчетливый

хруст. Двое новорожденных при этом срыгивали, один синел. Диагностическую ценность при оценке этого рефлекса приобретает лишь его асимметрия, то есть отсутствие движений в паретичной руке, что врач должен увидеть и без этого. Вред, наносимый ребенку при вызывании асимметричного шейно-тонического рефлекса, многократно превышает его диагностические достоинства. Мы можем объяснить возникновение хруста при исследовании только тем, что травмированные в родах шейные позвонки дополнительно дислоцируются и возникает даже опасность для жизни. Мы убеждены, что исследование этого рефлекса у всех новорожденных должно быть запрещено.

Рефлекс Переза замыкается в спинном мозгу, и есть все основания ожидать его патологию у пациентов с повреждением шейного отдела спинного мозга. Но оказалось, что уже в первый день жизни ребенка и в последующие дни вызывались практически у всех новорожденных типичные компоненты рефлекса Переза — апноэ, крик, гипертонус, приподнимание таза. Мочеиспускание и дефекации у детей в ответ на вызывание рефлекса мы не встретили ни разу. Но нам посчастливилось (совместно в А. А. Рассказовой) впервые обратить внимание на никем не замеченную особенность рефлекса Переза, возникающую только у пациентов с патологией шейного отдела позвоночника и спинного мозга: в то время, как все компоненты рефлекса вызываются нормально, не происходит разгибания головы (обязательный компонент рефлекса Переза у здоровых детей). Мы назвали такой вариант рефлекса Переза декапитированным (обезглавленным) и можем объяснить его лишь тем, что импульсы при вызывании рефлекса не проникают через травмированную часть спинного мозга. В последующем значение «декапитированного» варианта рефлекса Переза нами и нашими учениками было многократно проверено у различных контингентов новорожденных — надежность его в диагностике ни разу не вызвала сомнений.

Рефлекс Бауэра у подавляющего большинства новорожденных с цервикальным уровнем поражения, как и следовало ожидать, оказался нормальным.

Что касается *защитного рефлекса*, то он во многом является «цервикальным»: чтобы поднять и повернуть голову, новорожденный должен иметь достаточную силу мышц шен. Поэтому защитный рефлекс грубо повреждается у всех детей с патологией шейного отдела спинного мозга. Наши клинические наблюдения полностью подтвердили это предположение. Лишь у одного ребенка из данной «цервикальной» группы защитный рефлекс был снижен, а у всех остальных — не вызывался. Это, кстати, подтверждает и обоснованность отбора больных в данную группу, и правильность топического

диагноза. Даже к 7-му дню жизни патология защитного рефлекса у большинства новорожденных все еще не вызывала сомнений.

Все безусловные рефлексы с ног пациентов «цервикальной» группы вызывались нормально. Исследование *рефлекса Бабинского* подтвердило его большую диагностическую ценность и у новорожденных с патологией сегментарных структур шейного утолщения. Если в контрольной группе здоровых новорожденных он практически ни у кого не вызывался (и тем самым был развеян миф о его физиологичности), то среди новорожденных с вялым парезом рук рефлекс Бабинского в первый день жизни был обнаружен в 92% случаев! В трети наблюдений этот несомненно патологический рефлекс вызывался спонтанно. Все это убедительно доказывает исключительную важность рефлекса Бабинского для топического диагноза на самых ранних этапах, а выявленная с его помощью пирамидная симптоматика в ногах помогает окончательно поставить точку в рассуждениях о «плекситах» новорожденных.

Таким образом, подводя итог диагностической ценности безусловных рефлексов у новорожденных с патологией шейного отдела спинного мозга, мы можем отметить снижение или отсутствие преимущественно тех рефлексов, которые замыкаются в цервикальных сегментах спинного мозга (хвотательный, Робинзона, Моро, ладонно-ротовой, защитный), в то время как остальные рефлексы остаются сохранными. Выяснилась диагностическая значимость впервые нами описанного «декапитированного» рефлекса Переза при цервикальной патологии, а также полностью подтвердилось значение рефлекса Бабинского в развенчивании теории «плекситов».

БЕЗУСЛОВНЫЕ РЕФЛЕКСЫ В ДИАГНОСТИКЕ ПОВРЕЖДЕНИЙ ПОЯСНИЧНОГО УТОЛЩЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Этот вариант патологии спинного мозга у новорожденных встречается намного реже, чем цервикальная патология, и проявляет себя в основном нижним вялым парапарезом с вовлечением в процесс пирамидных путей (при ишемии спинного мозга) или без пирамидной симптоматики (при конгенитальной патологии). Чтобы не перечислять все детали характеристики безусловных рефлексов, сразу оговоримся, что рефлексы, замыкающиеся на уровне ствола мозга (*поисковый, хоботковый, сосательный*), а также только что перечисленные, замыкающиеся на уровне шейного утолщения спинного мозга (*Моро, хватательный, ладонно-ротовой, Робинзона*), у новорожденных этой группы оказались совершенно нормальными с теми или иными минимальными вариациями. Самыми демонстративными

оказались изменения рефлексов, замыкающихся на уровне поясничного утолщения спинного мозга. Это особенно касается *рефлекса опоры*. В первый день рефлекс опоры отсутствовал у всех без исключения пациентов этой группы.

Даже к 7-му дню жизни рефлекс опоры появился лишь у единичных пациентов. Как часто на практике врач встречается с отсутствием рефлекса опоры и не придает этому никакого значения. На самом деле за отсутствием опоры всегда стоит неврологическая патология. При отсутствии рефлекса опоры не может быть и речи о рефлексе автоматической ходьбы. При наличии вялых парезов ног ни у кого из новорожденных не мог быть вызван и *рефлекс ползания Бауэра* — он исчезает и очень долго остается сниженным.

Рефлекс отдергивания нарушен у таких больных также очень грубо, но зато значительно быстрее восстанавливается. В первый день жизни он отсутствовал у всех пациентов, но зато к 7-му дню вызывался, хоть и сниженно, у 90% новорожденных этой группы. Этот рефлекс мы также относим к числу весьма информативных, особенно при дистальной спинальной патологии.

Ранее мы почти не касались значения *перекрестного рефлекса экстензоров*: при церебральной и цервикальной патологии он практически ничего не дает для диагноза. В то же самое время он приобретает важное значение при малейшем подозрении на нижний вялый парапарез. При вызывании перекрестного рефлекса экстензоров необходима сохранность рефлекторной дуги, а она замыкается в области поясничного утолщения спинного мозга. В первый день жизни у новорожденных этой группы данный рефлекс отсутствовал у 96% пациентов, а у остальных был сниженным. К 7-му дню он восстановился лишь у единичных пациентов. Мы рекомендуем исследовать его тщательно и у всех без исключения новорожденных.

Нижний хватательный рефлекс исчезает у подобных пациентов так же, как и остальные перечисленные рефлексы, но несколько менее грубо — у трети этих новорожденных мы могли оценить его как сниженный, а к 7-му дню жизни у половины пациентов он полностью восстановился.

В общем и целом картина изменения безусловных рефлексов у пациентов с перинатальной патологией поясничного утолщения спинного мозга на редкость однотипна и характерна: сохранены все безусловные рефлексы, кроме замыкающихся в области нижних отделов спинного мозга, и они очень медленно и плохо восстанавливаются. Спутать столь характерный симптомокомплекс ни с чем нельзя, а совершенно необходимое у таких больных электромиографическое исследование мышц ног позволяет поставить топический диагноз без всякого труда. Остается только недоумевать, почему в

детских неврологических стационарах большинства регионов диагноз перинатального повреждения поясничного утолщения спинного мозга почти никогда не встречается. Какие же диагнозы фигурируют у таких пациентов? От чего и как они лечатся?

И закончить этот раздел книги нам хотелось бы опять обсуждением итогов исследования рефлекса Бабинского у новорожденных с вялыми парезами ног, то есть с патологией поясничного утолщения. Эти итоги могут поставить в тупик любого врача и любого научного сотрудника, не знакомого с современными представлениями о кровоснабжении спинного мозга. Отсюда и грубые ошибки, и «принципиальные возражения». Итак, у пациентов парезы ног были безусловно вялыми, периферическими, а патологический рефлекс Бабинского, типичный для пирамидной патологии, был выявлен у всех без исключения (!) пациентов этой группы. Это доказывает, что парезы ног на самом деле не чисто вялые, а смешанные, а это чрезвычайно типично для ишемии спинного мозга и полностью укладывается в наши представления о патогенезе спинальных повреждений у новорожденных. Остается еще раз отдать должное исключительной ценности рефлекса Бабинского у новорожденных — рефлекса, который во всей детской неврологической литературе безосновательно отнесен к типичным физиологическим. Такие поразительные ошибки в неврологии взрослых уже давным-давно не встречаются.

Глава VII

ОСОБЕННОСТИ ПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Мы упоминали в начале нашей книги о том, как скромны пока успехи неврологии новорожденных, как мало публикаций на эту тему, и все это в сочетании с огромным количеством больных новорожденных. Но особенно мало исследований в неврологии недоношенных. Педиатры углубленно изучают причины, приводящие к недоношенности (но и тут успехи мизерны), но именно у недоношенных особенно часты неврологические нарушения, которые без всякого углубленного анализа огульно объясняются проявлениями «незрелости». Монография Ю. И. Барашнева, посвященная неврологии недоношенных, не отвечает ни на один из вопросов, да и сам автор не является неврологом — потому и претензии к нему лишены оснований: монография свелась к обзору фактов, полученных другими исследователями.

Даже диссертационные публикации, посвященные неврологии недоношенных, исчисляются единицами. Одно из исследований на эту тему было выполнено в нашей клинике Т. Б. Абрашкиной (1983). Автору удалось обнаружить ряд новых фактов в представлении об изменениях нервной системы у недоношенных детей. Часть из них мы приведем в данной главе.

В различных странах число недоношенных детей в разной степени все продолжает увеличиваться, и оно до последнего времени колебалось от 3% до 18% (Игнатьева Р. К., 1973; *Ilppo*, 1919; *Russel*, 1952; *Gros*, 1952; *Katona*, 1975 и др.). Предпринимаются меры, направленные на борьбу с преждевременными родами, создаются комитеты по борьбе с недоношенностью, но рост числа преждевременных родов в большинстве стран продолжается. Как ни странно, до сих пор нет полного единодушия в оценке понятия недоношенности. Один из крупнейших исследователей проблемы недоношенности финский педиатр *Ilppo* писал: «Статистические данные различные, так как различно понятие преждевременных родов». Кстати, *Ilppo* был одним из первых, кто, изучая проблемы недоношенных детей, углубился в неврологические исследования (будучи педиатром) и внес очень много нового в неврологию недоношенных детей.

В 1961 г. комитет экспертов по проблеме недоношенности ВОЗ принял решение, что «недоношенным считается ребенок, родившийся ранее 37 недель беременности». До этого существовали в основном весовые критерии — вес ниже 2500 г. Однако и в настоящее время нередко недоношенными считают новорожденных, имеющих

недостаточную массу тела при рождении. А. И. Хазанов (1981), В. А. Таболин (1981) при определении зрелости недоношенных детей указывают, что созревание мозга во внутриутробном периоде коррелирует не только с нарастанием массы тела, но зависит прежде всего от гестационного возраста.

Патофизиологическими и морфологическими исследованиями доказано, что темп морфологического созревания нервной системы и становление сенсорных функций у недоношенных детей ускорены. В первые месяцы жизни быстро созревает венозная система на поверхности полушарий, резко перестраивается эпителиальный строй, покров сосудистых сплетений боковых желудочков. Любопытны исследования *Amiel-Tison* (1980), доказывающего, что неблагоприятные внутриматочные условия могут ускорить созревание, развитие центральной нервной системы плода.

У недоношенного ребенка, как подчеркивают все авторы, несмотря на сроки гестации, с первых дней жизни выявляются различные физиологические рефлексы. Так, ротовые рефлексы являются самыми постоянными и появляются наиболее рано. К 28 неделям беременности плод превращается в достаточно развитый механизм, обладающий всеми основными функциональными системами новорожденного. Доказано, что с первых дней жизни недоношенные дети способны реагировать на раздражение любого рецептора, но реакция их характеризуется большой генерализованностью.

И все же на практике каждый врач многократно убеждается, что недоношенные дети развиваются очень по-разному: одни отстают очень резко, несмотря на небольшую степень недоношенности, другие, глубоко недоношенные, быстро догоняют в общем развитии своих доношенных сверстников. В литературе нет даже четких доказанных сведений о том, когда же недоношенный ребенок должен начать удерживать головку, сидеть, ходить. Попытки найти корреляцию со степенью гестации чаще всего не оправдывают себя, хотя опять-таки на практике врачи связывают даже существенное отставание в моторном развитии недоношенных с незрелостью. В этом смысле исследование М. А. Петрова-Маслакова (1966) выгодно отличается от большинства других публикаций по проблеме недоношенных детей: «Нередко объяснение имеющейся симптоматики в период новорожденности, как результат незрелости, оказывалось ошибочным. Впоследствии у этих детей выявлены четкие признаки органического поражения нервной системы. Скучная неврологическая симптоматика обязывает к тщательному ведению этого ребенка». Даже у глубоко недоношенных детей, по мнению В. И. Бисяриной, все проявления тяжелого состояния нельзя объяснить только одной недоношенностью — чаще всего они

обусловлены патологическим течением беременности и осложнениями в родах.

Взгляды на возможность ранней топической диагностики у недоношенных детей расходятся: Ю. И. Барашнев (1973), *Narbouton* (1967), *Blaim* (1974) ее отрицают, другие считают, что это не всегда легкая, но возможная задача (*Illingworth*, 1971; *Katona*, 1975; *Bennett*, 1981). Следует ли этому удивляться, если применительно к доношенным детям большинство авторов до сегодняшнего дня сомневалось и сомневается в возможности (и в надобности) выявления очага повреждения нервной системы. Понятно, что в неврологии недоношенных детей скептиков намного больше, хотя исследователей намного меньше. Б. Д. Тастанбеков (1979) обнаружил, что гипертенус в конечностях у недоношенных детей обнаруживается при наиболее тяжелых повреждениях мозга, а выраженная мышечная гипотония прогностически весьма неблагоприятна.

Г. П. Аюпова (1969) при оценке состояния недоношенных детей пользуется такими не неврологическими терминами, как «симптом возбуждения» и «симптом угнетения» нервной системы, сопутствующими родовой черепно-мозговой травме. Среди симптомов острого периода автор называет тяжелое общее состояние, повторные приступы асфиксии, судороги, крупный тремор, клонус стоп, нистагм и др. И в то же время неожидан вывод автора, что серьезные неврологические нарушения у недоношенных можно выявить лишь в возрасте 8–9 месяцев. Данные Т. Б. Абрашкиной и наши наблюдения позволяют утверждать, что и недоношенных детей необходимо обследовать неврологически в первые же дни жизни — возможны и топическая диагностика, и прогнозирование, хотя трудностей при обследовании недоношенных, конечно же, много больше.

Немало дополнительных трудностей при неврологическом обследовании недоношенных детей возникает в результате выраженных сопутствующих соматических нарушений, а истинная причина тяжести состояния ребенка маскируется патологией легких, желудочно-кишечного тракта и т. д. И даже эти соматические нарушения связывали лишь с незрелостью, с недоразвитием дыхательного центра, хотя почти никто не упоминает при этом, где дыхательный центр у новорожденных находится. А. И. Хазанов (1981) убежден, что «синдром дыхательных расстройств» у недоношенных детей обусловлен инфекционными пневмопатиями и внутриутробной пневмонией. В то же время *Kotlarek* (1980) всех недоношенных детей обследовал томографически, в очень большом проценте случаев обнаружил внутричерепную геморрагию, и именно у этих детей в первые часы их жизни отмечались особенно грубые дыхательные нарушения. И лишь Г. Е. Луценко в 1955 г. упоминает о травматизации по-

звоночных артерий у недоношенных детей: «У недоношенных детей кровоизлияния в позвоночный канал ведут к нарушению дыхания».

В то же время акушеры знают, что преждевременные роды отличаются высокой травматичностью. Чуть ли не в половине всех преждевременных родов отмечены аномалии родовой деятельности, меньше средняя продолжительность схваток, чаще наблюдается преждевременное отхождение вод.

О частоте неврологических нарушений у недоношенных детей мало кто пишет, но в тех немногочисленных публикациях, где об этом сообщается, поражает расхождение в оценке частоты этой патологии — от 3 до 73%. *Kiely* (1981) пытается объяснить эти расхождения тем, что нет единого подхода к критериям диагностики, к отбору наблюдаемых новорожденных. Л. В. Оболенская (1977) при неврологическом обследовании недоношенных детей трехмесячного возраста выявила неврологическую патологию в 38% наблюдений, а спустя еще 9 месяцев — у 23,6% детей. *Ellenberg* (1979) справедливо отмечает, что низкая масса тела при рождении и глубокая недоношенность — важные факторы риска развития церебрального паралича. При современном начале адекватного лечения частоту патологии нервной системы у недоношенных детей удастся резко снизить (*Stodmann*, 1971).

В клинической картине поражения нервной системы у недоношенных детей на первом месте по частоте стоят спастические парезы и параличи. *Eastman* (1962) считает, что среди детей, страдающих спастической параплегией, три четверти составляют дети, родившиеся недоношенными. *Bennett* (1962) вообще рассматривает спастическую параплегию как особую форму перинатальной патологии недоношенных детей, причина которой представляется неясной.

Е. С. Бондаренко, Э. А. Эдельштейн (1982), *Driscoll* (1981), *Camfield* (1981) обратили внимание на то, что у детей, родившихся недоношенными, часто встречается гипертензионно-гидроцефальный синдром. Частота повреждений головного мозга не может не отразиться на психическом развитии недоношенных детей, но и в этом вопросе поражает удивительное расхождение во взглядах исследователей. *Hatt*, *Bethenod* и др. считают, что у большинства недоношенных детей психическое развитие не отличается от нормы, тогда как *Прро*, *Riegel* и др. обнаруживают дефекты психики в 56% всех наблюдений. *Прро* писал еще в 1919 г.: «Интеллектуальные дефекты у недоношенных очень часты. Этим детям диагноз может быть поставлен в первые месяцы жизни».

И все же число неврологических исследований у недоношенных детей очень невелико, а те, что имеются, основаны на тех же обобщающих представлениях, которые лишают возможности понять, где

же и какие нарушения имеются. Мы приведем основные результаты исследования, выполненного нами совместно с Т. Е. Абрашкиной, и постараемся показать, что к недоношенным детям возможны те же неврологические подходы, что и к доношенным.

Кости черепа у недоношенных детей мягки и податливы, и потому в процессе родов у них особенно часты деформации черепа и нахождение костей черепа друг на друга (в наших наблюдениях соответственно в 15 и 50% случаев). Этот факт заслуживает особого внимания, так как у таких детей имеется особый риск повреждения головного мозга. Почти у всех наших пациентов большой родничок был открыт, тогда как малый родничок, наоборот, у 92% детей оказался закрыт. Что касается неврологического обследования, то мы считаем необходимым исходить из тех же принципов, которые были приведены выше применительно к доношенным детям. Мы, как и другие авторы, можем отметить указания на частоту предшествующих выкидышей и медицинских аборт. Патология беременности была отмечена почти в 50% наших наблюдений, очень часто были указания на угрозу прерывания беременности. В то же время указания на тяжелое течение родов имелось в 73% (!) наблюдений. Здесь и стремительные роды, и слабость родовой деятельности, затяжные роды.

Чисто условно мы разделили всех недоношенных новорожденных по тяжести поражения на 4 группы. К I группе отнесены новорожденные, у которых грубая очаговая неврологическая симптоматика сочеталась с тяжелым общим состоянием (периодическое апноэ, одышка, стонущий крик, постоянное беспокойство). II группу составили дети, у которых общее состояние оставалось относительно благополучным, но очаговые неврологические симптомы были очень грубыми (параличи и парезы, стволовые симптомы и т. д.). К III группе отнесены те новорожденные, у которых неврологические симптомы были те же самые, но относительно негрубо выраженные. IV группу составили дети, у которых неврологическая симптоматика была минимальная и к моменту выписки из родильного дома исчезала.

Неврологическую симптоматику мы попытались оценить в зависимости от степени недоношенности, чтобы понять, какова корреляция обнаруживаемой патологии и предполагаемой незрелости. Среди новорожденных, родившихся в первой стадии недоношенности, картина выявилась следующая. Прежде всего, в отличие от доношенных новорожденных, где преобладает спинальная симптоматика, у недоношенных явно преобладали церебральные нарушения над спинальными (43 : 23), не касаясь значительной группы детей, где неврологическая симптоматика была сочетанной. Положение здоровых недоношенных первой группы не

отличалось от позы доношенных детей, за исключением пациентов с неврологической симптоматикой. У недоношенных при спастических парезах точно так же преобладала гиперфлексия и гипертонус с перекрестом ног и феноменом «цыпочек», тогда как при вялых парезах обращала на себя внимание «распластанность» ребенка, поза лягушки и т. д. Не будем перечислять все симптомы, описанные в предыдущих главах, они так же надежны и в периоде новорожденности. Оценивать, есть ли парезы у недоношенного, конечно, несколько труднее, чем у доношенного ребенка, и потому нам пришлось выделить особую небольшую группу детей, где окончательное суждение о наличии или отсутствии патологии пришлось на 2–3 недели отложить: картина была не совсем ясной. В то же время один важный факт привлек наше внимание. Среди этой группы детей объем активных движений в конечностях у 56% был полным и парезов не выявилось. У остальных 44% детей в исследовании двигательных функций были явные отклонения от нормы. Следовательно, при одинаковой степени недоношенности, и потому, вероятно, при одинаковой степени незрелости, более чем у половины детей этой группы никаких парезов не было. Это позволяет по-иному оценивать тех пациентов, где неврологические нарушения обнаружены. Кстати, и аномалии развития у обследованных недоношенных были редкостью — всего в 5% наблюдений.

В процессе развития недоношенных новорожденных в ближайшие месяцы жизни по-прежнему отмечалось преобладание церебральной патологии над спинальной, и становился ярче гипертензионный синдром: так, среди повторно осмотренных патология только головного мозга была выявлена у 45% недоношенных детей, а только спинного мозга — у 16% детей. Обратило на себя внимание и то обстоятельство, что среди недоношенных очень часто и очень грубо был выражен рубральный тремор, причем в первые месяцы жизни он даже нарастал. Некоторые особенности есть у проявлений гипертензионно-гидроцефального синдрома — он также несколько нарастал в первые месяцы жизни, сопровождался отчетливым симптомом «заходящего солнца», но к концу первого года жизни в большинстве случаев рост головки превышал норму, хотя гидроцефальная форма головы сохранялась.

Для оценки обоснованности неврологических выводов у новорожденных вообще и у недоношенных новорожденных в частности очень важны повторные осмотры — сохраняется ли обнаруженная неврологическая симптоматика, та ли она по сути и по выраженности. Наши наблюдения показали, что и в последующие недели и месяцы жизни неврологическая симптоматика у недоношенных детей

сохраняется. Это подтверждает, что неврологический осмотр первых дней жизни надежен и на него можно полагаться.

И еще одно очень важное обстоятельство. Двигательное развитие недоношенных детей осуществляется по-разному, но не в зависимости от зрелости или незрелости и не столько от гестационного возраста, а от наличия, выраженности и локализации неврологической симптоматики — эти корреляции наиболее надежны.

Итак, у детей с первой степенью недоношенности неврологическая симптоматика встречается существенно чаще, чем в контрольной группе доношенных детей. В то же время очевидно, что у многих детей с той же степенью недоношенности нет неврологической патологии, и они развиваются с минимальным отставанием в двигательном развитии. Сопоставление деталей акушерского анамнеза с выявленной неврологической симптоматикой обнаруживает явную корреляцию: там, где роды протекали тяжелее, где оказывались акушерские пособия, там чаще выявлялись признаки патологии нервной системы, хотя объясняются они чаще всего самой недоношенностью, незрелостью, а не травматизацией.

Есть еще одна важная особенность у недоношенных новорожденных, пока до конца не понятая. В ряде случаев неврологическая симптоматика у таких детей в первые два-три месяца не столь очевидна, а становится явственной лишь спустя 2–3 месяца, и потому результаты неврологического обследования недоношенных в первые дни их жизни в известной мере следует считать предварительными: выявленные неврологические нарушения не вызывают сомнений, а отсутствие изменений в первые дни еще не позволяет отвергать их существование.

В группе детей, родившихся с недоношенностью II степени, обнаружены те же закономерности, что и у новорожденных I степени недоношенности, но более ярко выраженные. Церебральные симптомы и здесь преобладали над спинальными. У 13% новорожденных, несмотря на II степень недоношенности, не обнаруживалось даже минимальной неврологической симптоматики, хотя с точки зрения теории «незрелости» патология должна была существовать и у них.

И в этой группе недоношенных неврологическая симптоматика, прежде всего спинальная, через 2–3 месяца становилась более яркой. Среди церебральных симптомов обращала на себя внимание частота выраженного тремора нижней челюсти и конечностей. Необычна динамика обнаруживаемых глазодвигательных нарушений: косоглазие (обычно сходящееся) в первые дни жизни выявлялось лишь у единичных новорожденных, а спустя год — у 30% (!) детей. Это непонятно и с позиций незрелости, и с позиций родовой травмы. Тем не менее это важный факт, с которым нельзя не считаться.

Значительно больше проблем возникает при неврологическом осмотре глубоко недоношенных детей. Перинатальная смертность у таких детей особенно велика. Тяжесть состояния у таких новорожденных обусловлена и незрелостью различных систем организма, не готового к внеутробным условиям жизни (несовершенство терморегуляции, нарушения дыхания, конъюгационная желтуха), и тяжелой неврологической патологией, которая у таких детей в процессе родов возникает особенно легко. Мы многократно отмечали, что у недоношенных детей можно и должно оценивать детали неврологического статуса. Но среди глубоко недоношенных новорожденных мы впервые выделяем довольно значительную группу, у которых в первые две-три недели жизни просто не представляется возможным судить о неврологической патологии (особенно при массе тела менее 1000 г).

Положение глубоко недоношенного ребенка в первые дни жизни резко отличается от положения доношенного: они лежат с разогнутыми конечностями, находящимися в супинаторном состоянии. Лишь через 1–2 недели начинает формироваться флексорное положение конечностей (вначале рук, позднее ног). Поэтому если у глубоко недоношенного ребенка с первых дней жизни имеется гиперфлексия, то обычно можно оценить и мышечный гипертонус — это вызывает подозрение на спастический тетрапарез, а через 2–3 недели неврологическая картина становится более очевидной. Важно учесть и такую особенность. У многих глубоко недоношенных новорожденных симптом падающей головки, описанный нами выше, является не локальным, указывающим на цервикальную локализацию поражения, а общим, то есть проявлением диффузной мышечной гипотонии, следствием тяжести общего состояния ребенка. Диагностическое значение этот симптом также приобретает с 2–3 недель жизни.

Снижение безусловных рефлексов у глубоко недоношенных считаем важным симптомом, который мы наблюдали лишь там, где для этого были неврологические причины. Мы перечисляли выше, снижение каких физиологических рефлексов о чем свидетельствует. У глубоко недоношенных новорожденных эти закономерности в основном сохраняются и помогают врачу уже на столь ранних этапах заподозрить неврологическую патологию определенной локализации.

Итак, трудности в неврологическом обследовании недоношенных новорожденных, несомненно, существуют, и они достаточно велики. Чем меньше гестационный возраст ребенка, тем труднее оценивать все детали неврологического статуса, а у глубоко недоношенных — в особенности. Нередко только повторные осмотры формируют окончательное представление о клинической картине, но

все это не дает оснований отказываться от неврологического осмотра и от попыток топической диагностики. Очень важна серия работ М. К. Михайлова и М. А. Пукина, рентгенологически обследовавших большое число недоношенных разной степени гестации. Никогда у доношенных новорожденных не обнаруживаются такие грубые признаки травмы черепа и позвоночника, какие выявились у недоношенных, — отрывы затылочной кости, отрыв и перелом поперечных или остистых отростков шейных позвонков и многие другие рентгеновские симптомы. Этот факт лишь подтверждает несомненно травматический характер неврологической патологии, легче возникающей на фоне незрелости всех систем организма.

Но главный вывод — недоношенные новорожденные нуждаются в неврологическом обследовании не меньше, чем доношенные. В большинстве случаев возможен и топический диагноз. Антенатальная неполноценность, безусловно, облегчает травматизацию головного и спинного мозга недоношенного ребенка. Исследования, направленные на предупреждение недоношенности, должны быть дополнены акушерскими мероприятиями по борьбе с родовыми травмами у недоношенных. О результатах этой стороны деятельности сообщает лишь А. А. Хасанов (1983): пересмотр акушерской тактики позволил ему снизить число неврологических осложнений у недоношенных в два раза. Все это сулит новые перспективы в неврологии новорожденных.

Глава VIII

ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ У ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ С КРУПНОЙ МАССОЙ

В неврологии новорожденных существует множество проблем, не только не решенных, но и не решаемых. Частота неонатальной смертности растет, неврологические изменения у новорожденных по крайней мере не убывают, и все это предопределяет лицо будущего поколения. Мы упоминали в предыдущих главах книги, что публикации о неврологии недоношенных крайне немногочисленны, а монографические исследования вообще единичны. Что касается неврологии детей, родившихся с крупной массой, то даже журнальные статьи на эту тему являются редкостью. Любой врач знает, что роды крупным плодом несут в себе очень большую опасность и для плода, и для матери. Это один из самых существенных факторов риска, но именно он наименее изучен. Известно, что смертность крупных плодов составляет от 1,31 до 3,95% (Стекольников Г. Г., 1979). Родовые повреждения при рождении крупных новорожденных обнаруживаются с частотой до 15,5% (Омельяненко А. И., 1978); Исмаилова А. С., 1982 и др.), но исследования этой проблемы чаще всего базируются лишь на катамнестическом материале.

Причины рождения крупных плодов по-прежнему представляются неясными, а частота таких родов даже нарастает — по разным авторам, от 2 до 19%. Существуют еще и роды гигантскими детьми, где масса плода превышает 4500 г. Риск повреждения таких плодов в процессе родов особенно велик.

Одни авторы (Кулакова Т. А., 1966; Малышева Р. А., 1981; *Kirchoff*, 1967) считают, что рождение крупноплодных детей — следствие акселерации и улучшения условий жизни, другие (*Abdul-Karim*, 1974; *Plesse*, 1980) придают решающее значение генетическим факторам. Причины называются многочисленные: крупный рост матери, повторные роды, возраст матери старше 30 лет. Предпринимались попытки увязать рождение крупных плодов с различными географическими условиями тех или иных регионов, но статистически достоверных закономерностей установить не удалось.

Несколько работ в литературе посвящено взаимоотношению нарушений углеводного и жирового обмена у матери с рождением крупного ребенка. Упоминается значение ожирения матери, малоподвижного образа жизни в процессе беременности, однако и тут существуют полярные мнения. По вполне понятным причинам рождению крупного плода способствует переносимость. При переносимой беременности плод отличается большими размерами, имеет плотные кости черепа, малые размеры родничков, сухую мацериро-

ванную кожу, и все эти особенности способствуют механическому повреждению черепа и мозга в процессе родов.

Позволим себе перечислить несколько публикаций, касающихся особенностей родов при крупноплодной беременности. Роды крупным плодом все авторы относят к акушерской патологии (Нуркасымов Ж. Н., 1971; *Dietel*, 1961). *Ohlenroth* (1964) указывал, что нередко такие роды плодом-гигантом становятся просто невозможными из-за несоответствия размера плода и таза матери. Наиболее частое осложнение в таких случаях — раннее отхождение околоплодных вод. А. С. Слепых подчеркивал, что при таком осложнении плод теряет «гидравлическую защиту» и испытывает избыточное действие родовых сил. По *Ettingaus*, затруднения прохождения головки удлиняют процесс изгнания на несколько часов — это ведет к слабости родовой деятельности. Е. Т. Михайленко (1978) связывает слабость родовой деятельности при крупноплодии с перерастяжением матки — учащаются показания к оперативному родоразрешению. Кесарево сечение приходится производить чуть ли не в половине всех наблюдений. Акушеры хорошо знают, что крупные плоды очень редко рождаются в тазовом предлежании. При рождении в головном предлежании очень трудно проходят плечики, что резко затрудняет их высвобождение. Об этом писал акушер М. Д. Гютнер еще в 1945 г.: «Интересно, что головка чрезмерно крупного плода рождается беспрепятственно, застревают же в тазу плечики, окружность которых может достигать 40 см». С. Л. Ващилко посвятил специальную публикацию трудностям при прохождении крупного плода в процессе родов. *Smellie* еще в 1730 г. указал на смертельную опасность этого осложнения в родах. Многие иностранные авторы касаются той же темы. *Zondek* (1932) называет это осложнение «драматической ситуацией». По мнению А. А. Хасанова (1983), тракция за голову при высвобождении плечиков является одной из важных причин повреждения спинного мозга у новорожденных. При чрезмерной тяге с одновременной тракцией (Божко О. Л., 1981; Хасанов А. А., 1983; *Ellenberg*, 1979) при «хорошем темпераменте акушерки» (*Fischer*, 1970) нередко возникают переломы костей плечевого пояса, верхнеспинальные травмы с нарушениями дыхания и парезами.

Интересно несколько необычное указание Е. Б. Кравец (1984), который установил, что «иммунологический статус новорожденных детей, родившихся с крупной массой, характеризуется дисфункцией иммуногенеза».

Неврологических исследований по проблеме крупноплодных детей в литературе очень мало. Н. Е. Верескова (1977) обнаружила неврологические осложнения лишь у 10% новорожденных, имевших крупную массу. Эта цифра необычно мала. Еще одна неожиданность в работе

Т. К. Набухотного (1982), где сопоставлены степень тяжести неврологических изменений и масса при рождении и показано, что в группе детей, имевших массу при рождении 4 кг, преобладают функциональные (?) изменения центральной нервной системы, тогда как при большей массе плода чаще встречаются тяжелые органические изменения нервной системы. Остается совершенно непонятным, что такое функциональные неврологические нарушения у новорожденных?

Таким образом, в литературе существует достаточно публикаций, касающихся акушерской стороны проблемы крупноплodных детей, очень мало — педиатрической стороны и практически нет работ о неврологии детей, родившихся с крупной массой.

Первое такого рода исследование выполнено в нашей клинике (Н. Я. Егорова, 1986). Поскольку других специальных исследований нет, то мы коснемся несколько подробнее полученных результатов, так как эти данные поневоле являются исходными для всех последующих исследователей проблемы неврологии крупноплodных детей.

Главное, что нам удалось подтвердить, — окружность головки у новорожденных, имеющих крупную массу при рождении, мало отличалась от таковой в контрольной группе доношенных детей, имевших обычную массу. В то же время окружность плечиков у крупноплodных детей существенно превышает этот показатель у новорожденных с нормальной массой (соответственно 40,27 и 32,43 см). Это имеет принципиальное значение для понимания патогенеза родовых повреждений у таких детей: головка, будучи почти обычных размеров, проходит родовые пути с теми же затруднениями, что и при нормальных родах у доношенных детей, а плечики (40,27 вместо 32,43 см) «застревают», и на шейный отдел позвоночника падает непомерно большая нагрузка.

Еще одна неожиданная особенность: у детей, родившихся с крупной массой, очень часто обнаруживалось захождение костей черепа (57%), тогда как в контрольной группе — всего у 20%. В то же время ни у одного из крупных детей мы не встретили деформацию костей черепа. Роды в большинстве наблюдений протекали тяжело и, как и следовало ожидать, только 40% новорожденных были приложены к груди в первые сутки, тогда как в контрольной группе — 86% новорожденных. Соответственно в группе крупных детей почти в 40% наблюдений выписку из родильного дома пришлось существенно отложить, тогда как в контрольной группе — лишь у 2% новорожденных.

Мы упоминали выше, что судить о причинах рождения детей с крупной массой — задача неблагоприятная. К единому мнению никому из авторов прийти не удалось, и мы не стали исключением. Но нельзя игнорировать тот факт, что почти в половине наших наблюдений ро-

дители или ближайшие родственники имели массу тела при рождении, превышающую 4000 г. Большая часть матерей была старше 25 лет. Обратило на себя внимание то обстоятельство, что беременность у матерей крупноплодных детей в 75% наблюдений протекала без особенностей (в контрольной группе — 80%), и ни у одной из них не было диабета, хотя очень часто авторы пытаются связать крупную массу новорожденного именно с этим обстоятельством. Несколько чаще, чем в контрольной группе, отмечалось перенашивание.

Преобладающее число обследованных детей родилось от повторных родов — этот факт отмечают все исследователи. Реже, чем обычно, роды были в тазовом предлежании. В то же время нормальное течение родов отмечено у 12% матерей, тогда как в контрольной группе — у 51% матерей. Оперативное родоразрешение потребовалось в 4 раза чаще, чем при рождении детей, имевших нормальную массу. У 60% матерей основной группы околоплодные воды отошли преждевременно. Эти три важных фактора отмечали и до нас акушеры, описывавшие особенности рождения детей с крупной массой.

Мы специально изучали все детали механизма рождения крупных и гигантских плодов (совместно с А. А. Хасановым). Головка таких плодов встречает при рождении не больше затруднений, чем при родах обычного доношенного ребенка. Что касается плечиков, то они, как мы показали выше, существенно шире, чем в контрольной группе, и в этих условиях после рождения головки выведение плечиков встречает значительно больше препятствий. Акушер вынужден усиливать тягу за голову, что крайне опасно, так как нарастает опасность травмирования шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий, кровоснабжающих жизненно важные области ствола мозга и дыхательный центр спинного мозга. Раннее отхождение вод увеличивает опасность этого повреждения.

Все эти обстоятельства объясняют причины столь частых неврологических находок у новорожденных, имеющих крупную массу при рождении. Касаясь собственно клинической картины, мы не останавливаемся снова на тех симптомах и синдромах, которые были подробно описаны нами в предыдущих главах. Остановимся лишь на основных особенностях и закономерностях. У новорожденных, имевших крупную массу, только 30% детей не имели неврологических нарушений, тогда как в контрольной группе не имели неврологической симптоматики 63% детей.

Всех новорожденных с крупной массой мы условно разделили на три группы. Первую группу составили 12% детей, у которых в основном были церебральные нарушения — превалировали признаки патологии ствола мозга (нистагм, косоглазие, плавающие движения глазных яблок, повреждение лицевого нерва). Вторую группу

составили 30% новорожденных, где неврологическая симптоматика указывала на патологию спинного мозга, преимущественно в шейном его отделе (верхний вялый парализ или монопарез, нередко в сочетании со спастическими парезами в ногах). Третью группу составили новорожденные с сочетанными церебральными и спинальными нарушениями (28,5%), где причудливо сочетались и церебральные, и спинальные симптомы. Симптоматика эта была нами выше подробно описана, и мы отсылаем читателя к этим главам.

Мы считаем интересным сопоставить массу новорожденных при рождении и превалирование того или иного неврологического симптомокомплекса. Результаты этого сопоставления оказались для нас неожиданными. Так, у детей с массой 4000–4500 г церебральные симптомы обнаруживались чаще и грубее, чем у детей с большой массой. У многих была и спинальная патология, но церебральные симптомы преобладали.

У новорожденных второй весовой группы (с массой 4500–5000 г) лишь у 5,5% выявлены изолированные церебральные нарушения, у 11% детей было сочетание церебральных и спинальных симптомов, а у 40% детей имелась изолированная спинальная патология. Особенно демонстративными были изменения в третьей весовой группе (более 5000 г). В целом спинальная патология выявлена у 78,6% новорожденных, причем у 57,1% новорожденных — изолированная. Именно у детей третьей весовой группы особенно часто «застревали» плечики при их появлении на свет.

Отдельно изучалась динамика неврологических нарушений, обнаруженная у детей, родившихся с крупной массой тела. З. И. Якубова еще в 1979 г. обратила внимание на то, что такие дети на первом году жизни очень часто болеют различными простудными заболеваниями и у них много чаще обычного встречается аллергический диатез. В наших наблюдениях частые простудные заболевания обращали на себя внимание у 65% новорожденных, а аллергические реакции — у 20% новорожденных. Выявлена еще одна важная закономерность: среди всех обследованных нами крупноплодных новорожденных простудные и аллергические заболевания преобладали (в 2 раза) среди тех, где у детей имелись доказательства тяжелой родовой травмы, особенно часто — цервикальной локализации. Это, пожалуй, и не должно вызывать удивления, поскольку именно у таких пациентов много чаще нарушена васкуляризация гипоталамо-стволовых образований и шейного отдела спинного мозга — отсюда и патология дыхания (дыхательный центр ствола и шейного отдела), и патология иммуногенеза. Какой простор для последующих педиатрических и иммунологических исследований у детей открыва-

ют приведенные нами факты, если у новорожденных с родовыми повреждениями так часты различные соматические нарушения!

Не удалось нам обнаружить и особых отличий в антропометрических показателях детей, родившихся с крупной массой, в процессе их последующего развития. У этих детей мы даже не смогли выявить типичного утраивания массы тела к году, и потому ссылки на роль акселерации для объяснения большой массы тела у ребенка при рождении кажутся нам неубедительными.

В заключение этой небольшой главы мы можем еще раз подчеркнуть особый риск — и для матери, и для ребенка — рождения детей с крупной массой тела. Выше мы уже обсуждали, как часто травмируется плод даже в процессе так называемых физиологических родов при нормальных размерах плода. При рождении крупного, а тем более гигантского плода эта опасность многократно увеличивается: здесь чаще опасность расхождения костей таза, разрывов промежности, раннего отхождения вод. Значительно возрастает частота травматизации плода. Явное увеличение окружности плечиков усложняет извлечение туловища ребенка (плечики застревают), усиливается тяга за головку, и потому родовые травмы шейного отдела спинного мозга особенно часты. Отсюда частота соматических осложнений — простудных и аллергических заболеваний, нарушений дыхания и т. д. Проблема из узкоспециальной превращается в государственную — увеличивается заболеваемость детей, ограничивается трудоспособность матерей и т. д., и т. п. Совершенно очевидно, что ведение родов при крупном плоде — предмет особого внимания акушеров. Необходимы принципиально новые подходы, так как мало решить первую задачу — «добыть» крупный плод, нужно оградить его и от почти неизбежной родовой травмы, грозящей ребенку инвалидностью.

Глава IX

ДИНАМИКА НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ, ВЫЯВЛЕННЫХ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ

В предыдущих главах этой книги мы подробно описали все детали неврологического осмотра новорожденных, постарались показать, что неврологическое обследование вполне возможно и в первый день жизни ребенка, что возможна топическая диагностика, а обнаруженные изменения необходимо предупреждать (если знать, отчего они происходят).

По мере роста новорожденных возможности их неврологического обследования все более увеличиваются, диагностика и дифференциальная диагностика облегчаются, и тем не менее, по нашему опыту, на практике допускается огромное количество ошибок, которые ни в одной другой клинической дисциплине просто невозможно себе представить. Задумываясь над причинами сложившегося положения, невозможно даже понять, почему все каноны классической неврологии полностью забываются, когда речь идет о детях любого возраста. Спасительным аргументом сторонников противоположной точки зрения является то, что и за рубежом положение дел в детской неврологии сходно с нашим. Это действительно так. И тем грустнее для детской неврологии и для самих детей, нуждающихся в неврологической помощи. Мы убеждены, что у детей может быть поставлен четкий и точный диагноз, тем более в век ядерно-магнитно-резонансной томографии.

Неврологический диагноз должен быть поставлен уже в родильном доме, и именно это было лейтмотивом всех предыдущих глав нашей монографии. Тем не менее до сих пор существуют обобщающие диагнозы, не требующие от врача каких-либо знаний неврологии вообще. Так, например, понятие о «резидуальной энцефалопатии» после перевода на русский язык вообще теряет всякий смысл.

И еще несколько принципиальных замечаний по поводу диагностики «детского церебрального паралича» — понятия, применяемого для всех детей, перенесших в периоде новорожденности какую-либо неврологическую патологию. Несколько десятилетий тому назад, когда детская неврология еще не существовала как самостоятельная дисциплина и неврологическое обследование детей осуществлялось педиатрами, возникло необычное обобщающее понятие «детский церебральный паралич» (ДЦП). Необычное потому (в клинической медицине ему нет аналогов), что любые неврологические нарушения у ребенка старше 1 года, возникающие в антенатальном, интранатальном периодах и даже постнатально (!), вне зависимости от локализа-

ции поражения в нервной системе укладываются в это понятие. Для этого диагноза врач не нуждается в специальных неврологических знаниях, поскольку, пользуясь этим диагнозом практически, не возникает нужды и в дифференциальной диагностике с другими заболеваниями нервной системы. Что касается заболеваний нервной системы, возникших постнатально (энцефалиты, менингиты, ушибы головы и др.), то отнесение их и их последствий тоже в эту сборную группу не укладывается вообще ни в какие неврологические представления. Наконец, до последнего времени было непреложным хотя бы то, что все синдромы и формы детского церебрального паралича объединены своей резидуальностью, что все это — остаточные явления перенесенного ранее неврологического заболевания. Теперь стали появляться публикации, доказывающие, что детские церебральные параличи могут и прогрессировать. В этом случае в понятие «ДЦП» могут быть при желании уложены вообще все заболевания нервной системы детского возраста.

В то же время, когда эти дети подрастают и достигают 15-летнего возраста, то диагноз «ДЦП» уже не может быть поставлен (паралич уже не детский), хотя клиническая картина остается той же самой. Приходится врачу возвращаться к настоящей неврологии, ставить настоящий диагноз. Но не поздно ли? Совершенно очевидно, что во всей клинической медицине без учета причины заболевания, без знания места поражения не может быть ни клинического диагноза, ни сколько-нибудь эффективной терапии. Паллиативная, симптоматическая терапия — это признак нашей беспомощности.

Достаточно привести в пример гиперкинетическую форму детского церебрального паралича. В неврологической литературе описано более 24 видов гиперкинезов, и каждый из них характерен для повреждения совершенно определенных структур головного мозга. Иногда врач на основании характера гиперкинеза может решить вопрос, какой патологический процесс лежит в основе гиперкинеза — летаргический энцефалит или ревматизм, гемолитическая болезнь или родовая травма. Если же врач поставил диагноз «гиперкинетическая форма детского церебрального паралича», то не требуется ни уточнения характера гиперкинеза, ни причин, его вызвавших. Мы убеждены, что это сложившееся положение в детской неврологии противоестественно и требуется решительный пересмотр этих взглядов.

В отчете международного комитета по инсультам (1973) термин «ДЦП» был назван «туманным ярлыком». *Jates* (1959), как мы упоминали, убежден, что в центре проблемы детского церебрального паралича лежит родовая травма позвоночных артерий, *Иппо* еще в 1919 г. усмотрел непосредственную связь между натальными по-

вреждениями спинного мозга и синдромом Литтля. Но речь идет не о противопоставлении церебральных симптомов спинальным, а о недопустимости объединения всех перинатальных нарушений в одну группу.

Прежде чем обсудить все особенности неврологических изменений, обусловленных перинатальными повреждениями, необходимо сделать еще одно отступление. Несмотря на все наши призывы к ранней неврологической диагностике в первые дни жизни ребенка, эти пожелания мало где осуществляются (нет штатов, нет специалистов, нет желания). Вот почему неврологическая диагностика в случае перинатальных повреждений очень часто оказывается запоздалой — врач не в состоянии понять (в том числе и по медицинским документам), когда впервые появились неврологические симптомы, какова их динамика.

Нередко родители начинают бить тревогу лишь только тогда, когда ребенок не может вовремя держать голову, сидеть или ходить. Но очень трудно задним числом установить, были ли эти симптомы сразу после рождения или появились недавно и прогрессируют. Существовавшие в выписных документах указания на «энцефалопатию» ничего не меняют, ибо каждый вкладывает в это понятие собственное понимание. Попробуем разобрать основные особенности неврологических изменений у детей грудного и более старшего возрастов, возникших вследствие перинатальной патологии.

Критерии нормального физического и психологического развития детей на первом году жизни хорошо известны из многих педиатрических учебников, монографий, журнальных публикаций. Но есть важная деталь, которую мы с успехом используем в суждении о неврологическом диагнозе, — это темп развития ребенка. Он даже может дать косвенную информацию о наличии неврологической патологии у ребенка и указать возможный уровень поражения. Так, нормальный доношенный ребенок должен к 2-месячному возрасту устойчиво удерживать голову, лежа на животе. Некоторое опережение этого срока иногда возможно, но опоздание с удержанием головы всегда является тревожным симптомом. Конечно, причины могут быть и «общесоматическими» — следует уточнить, не перенес ли новорожденный пневмонию, кишечную инфекцию или что-то иное, и все же самая частая причина отставания — это неврологическая патология, и незамедлительная консультация опытного невролога совершенно обязательна. Ссылка на все объясняющее «так бывает» здесь не выдерживает критики.

Если ребенок вовремя не начал держать голову, то это может быть признаком и церебральной патологии, и цервикальной спинальной патологии. При той или иной неполноценности структур го-

ловного мозга ребенок обязательно отстает с удерживанием головки, и иногда очень значительно. Если же этот рубеж преодолен благополучно, то предположение о церебральной патологии у новорожденного становится маловероятным. И наоборот, чем дольше ребенок не держит голову, тем грубее неполноценность церебральных структур. При травме шейного отдела спинного мозга новорожденный также начинает позднее держать голову прежде всего из-за локальной слабости мышц шеи и плечевого пояса. Но если в первом случае отставание в темпе может быть и на несколько месяцев, то при патологии шейного отдела мы никогда не видели опоздания с удерживанием головы более чем на 1–2 месяца. Этот признак следует обязательно использовать в дифференциальной диагностике, если случай сложен и есть сомнения в уровне поражения. Ребенок, имеющий патологию нижних отделов спинного мозга, начинает держать голову в 2 месяца, поскольку церебральные функции сохранены и локальной цервикальной патологии также нет.

Второй важный рубеж в физическом развитии ребенка на первом году жизни — в 6 месяцев он должен самостоятельно, устойчиво сидеть. Особенно опаздывают с преодолением этого рубежа опять-таки те дети, у которых неврологическая патология обусловлена поражением головного мозга — иногда они не могут сесть до 9–12 месяцев. Дети с цервикальным уровнем поражения, в том числе с описанным выше миатоническим синдромом, начинают сидеть с опозданием на 1–2 месяца. Что касается детей, получивших травму на уровне поясничного утолщения спинного мозга, то нередко только на этом этапе и возникают у родителей запоздалые сомнения относительно его здоровья: роды, кажется, протекали благополучно, вовремя начал держать голову, но никак не садится. Для этого отставания неопытный врач всегда находит какое-либо объяснение («так бывает»), явная неврологическая симптоматика не обнаруживается или недооценивается, и самое благоприятное время для начала лечения упущено.

Диссоциация между началом удерживания головки и началом самостоятельного сидения может быть еще в одном случае — при развитии прогрессирующего нервно-мышечного заболевания, особенно при спинальной амиотрофии Верднига—Гоффмана: ребенок вовремя начал держать голову, а сидеть в 6 месяцев не может. Выявление грубой мышечной гипотонии с арефлексией, дополненное электромиографическим исследованием, окончательно ставит диагноз.

Третий решающий этап — начало самостоятельной ходьбы. Ребенок, не имеющий неврологической патологии, должен начать самостоятельно ходить к 12-месячному возрасту. В последние годы мы нередко встречаемся с более ранним развитием — некоторые де-

ти начинают ходить и к 10–11 месяцам жизни, но рубежный срок все же годовалый возраст. Если ребенок в 12 месяцев, в крайнем случае в 13 месяцев, не начал самостоятельно ходить, неврологическое обследование его следует считать обязательным. Запаздывание с началом ходьбы возможно при всех трех уровнях поражения. Дети с церебральной патологией могут задержаться с началом ходьбы на много месяцев, и первые шаги делают на цыпочках, с наклонностью к перекресту ног. Дети с патологией шейного отдела спинного мозга также позднее начинают ходить, но это отставание несравненно менее значительное, менее грубое. В частности, у пациентов с миато- ническим синдромом есть такая особенность — они могут начать ходить почти вовремя или с небольшим отставанием, но очень часто падают, быстро устают, ходят неустойчиво. Дети с патологией пояс- ничного утолщения спинного мозга непременно запаздывают с ходь- бой, поскольку у них основным синдромом является вялый парез ног: чем грубее парез, тем позднее ребенок начинает ходить.

Итак, физическое развитие ребенка на первом году жизни дает важную неврологическую «информацию к размышлению». Диагноз на этом основании поставить, разумеется, невозможно, но использо- вать получаемую информацию как очень важный скриннинг-тест не- обходимо.

Есть еще одна очень важная особенность в детской неврологии, которую не всегда учитывают врачи. У детей, перенесших ту или иную патологию перинатального периода, симптоматика постепенно убывает до какого-то определенного предела, и восстановление на этом заканчивается. Это фаза остаточных явлений. Но ребенок, в от- личие от взрослых, продолжает расти, и паретичная конечность су- щественно отстает в росте (особенно при одностороннем пораже- нии), симулируя прогрессирование неврологической симптоматики. И при центральных, и при периферических парезах, особенно у час- ти пациентов, даже слегка паретичная конечность кажется атрофич- ной, и диагнозы у таких детей уже целиком зависят от фантазии ле- чащего врача («прогрессирующая гемиатрофия», «гипоталамическая недостаточность» и т. д.).

Как мы указывали выше, чем старше ребенок, тем легче обычно решать вопрос о локализации и характере поражения нервной систе- мы. Важно отойти от всех обобщающих диагнозов и решить вопрос, поражен ли головной мозг или спинной мозг, на каком уровне, чем эта патология себя проявляет (каков неврологический симптомоком- плекс) и чем эта патология вызвана.

Повреждения головного мозга (как ante-, так и интранатальные) обычно сопровождаются более тяжелой клинической картиной, по- скольку наряду с двигательными нарушениями той или иной выра-

женности обнаруживаются и различные изменения психики. Варианты всевозможных церебральных нарушений у детей нашли очень подробное описание в литературе, но, к сожалению, в основном под маской детского церебрального паралича. Отсюда и описываемые авторами необычные формы двигательных нарушений: двойная гемиплегия, диплегия, гиперкинетическая форма, атонически-астатическая форма, гемипаретическая форма. Ни при одном другом заболевании нервной системы никто из авторов такой терминологией не пользовался и не пользуется.

Одним из наиболее частых вариантов перинатальных поражений головного мозга является спастический тетрапарез. Этот синдром развивается при двусторонней патологии головного мозга как в области коры, так и в более глубоких его отделах и характеризуется повышением мышечного тонуса по пирамидному типу (в руке преимущественно в сгибателях, в ноге преимущественно в разгибателях), повышением всех проприоцептивных рефлексов, наличием патологических рефлексов. В результате двустороннего поражения пирамидных путей развивается так называемый псевдобульбарный симптомокомплекс. Признаки поражения каудальной группы нервов сочетаются с симптомами орального автоматизма и изменениями психики. Это последнее обстоятельство особенно утяжеляет состояние больных, затрудняет медицинскую реабилитацию и сводит к минимуму возможности реабилитации социальной. Мы не касаемся в данном случае всех вариантов нарушений психики, поскольку они относятся к компетенции психиатров. Психопатология у таких пациентов служит основанием для их диспансерного наблюдения у детских психиатров.

Нарушения речи у детей с поражением церебральных структур могут быть различными и требуют конкретизации. Они могут быть следствием патологии коры головного мозга (особенно, если пострадало левое полушарие), и тогда чаще всего речь идет о различных проявлениях афазии — моторной, сенсорной или амнестической. Применительно к детям, не умевшим ранее говорить, афатические нарушения речи принято называть алалическими. У пациентов с тетрапарезом в результате упоминавшегося симптомокомплекса псевдобульбарного паралича наблюдается гнусавый оттенок речи, нечеткая, невнятная речь. По характеру речевых нарушений необходимо уточнить локализацию патологии в головном мозгу. У детей с патологией неостриарных образований речь толчкообразная, при патологии палеостриарной — замедленная, тихая, вязкая. Существуют варианты нарушения речи при врожденных дефектах полости рта, врожденное косноязычие, заикание. При мозжечковых нарушениях имеются элементы скандирования. Все это типичные особенности, которые в детской неврологии по непонятным причинам переданы

на суд логопедов, хотя по характеру изменений речи именно невролог в состоянии заподозрить локализацию очага поражения. Диагностика неврологических нарушений, в том числе и речевых, не может быть достоянием специалистов педагогического профиля. Это удел детских неврологов, обязанных четко различать малейшие нюансы нарушений речи.

Походка детей, имеющих спастический тетрапарез, характеризуется перекрестом ног («плетение косы»), опорой на цыпочки — обычно у этих пациентов даже при легких двигательных нарушениях снашиваются носки обуви. Попытка развести ноги, прижатые к животу, в сторону за счет мышечного гипертонуса встречает сопротивление. Проприоцептивные рефлексы резко повышены и с рук, и с ног. У пациентов с более грубой симптоматикой часто удается обнаружить клонус коленных чашечек, реж — стоп, и есть набор патологических стопных рефлексов, которые у детей старше года жизни уже никто не решается называть физиологическими.

При одностороннем поражении головного мозга неврологически определяется не тетрапарез, а спастический гемипарез на стороне, противоположной стороне поражения. Как правило, у таких пациентов удастся выявить и признаки центрального поражения лицевого нерва с той же стороны. Отсутствие двустороннего церебрального дефекта объясняет и отсутствие псевдобульбарного симптомокомплекса, очень отягощающего весь неврологический статус ребенка. Психика у таких пациентов, как правило, сохранена или минимально нарушена, — нам известны многие такие дети, благополучно закончившие затем высшие учебные заведения, хотя гемипарез оставался достаточно выраженным с периода новорожденности. К сожалению, у обладателей патологии в головном мозгу (даже односторонней) нередко выявляется очаг эпилептической активности, и под влиянием того или иного провоцирующего фактора развиваются типичные эпилептические припадки. Хотелось бы подчеркнуть, что одним из «лучших» провокаторов скрытой судорожной активности являются психостимулирующие препараты, назначаемые таким детям с целью нормализовать функции церебральных структур. Появление эпилептических припадков резко ухудшает прогноз, так как присоединяются характерные изменения психики, требуется постоянная противосудорожная терапия, отказ от многих очень важных лечебных препаратов.

Мозжечковый синдром у детей с перинатальными повреждениями нервной системы обнаруживается не часто. Сколько-нибудь значительные геморрагии в области мозжечка и рядом лежащего ствола мозга обычно приводят к печальному исходу. Избирательное антенатальное поражение мозжечка — явление еще более редкое. Тем более удивительно, что часто приходится встречаться с диагнозом «ас-

татически-атоническая форма детского церебрального паралича», возникновение которой авторы объясняют мозжечковой патологией. На самом деле у этих пациентов мозжечковых симптомов, как правило, нет, а ведущим клиническим симптомокомплексом является диффузная мышечная гипотония либо как следствие натальной ишемии ретикулярной формации ствола мозга, либо в результате перенесенной гемолитической болезни.

Клиническая картина мозжечкового симптомокомплекса (хоть и редко встречающегося) достаточно типична. Движения таких детей недостаточно координированы, неуверенны, с гиперметрией. Походка также отличается неуверенностью, с широкой базой опоры, особенно при поворотах. Характерна речь с наклонностью к скандированию. Даже по особенностям речи еще до неврологического осмотра уже можно заподозрить мозжечковую патологию. Скандированная речь может иметь оттенок гнусавости, поскольку поражение мозжечка нередко сочетается с поражением ствола мозга (IX, X нервы). При описании речевых нарушений каждый ее оттенок, каждая особенность должны быть охарактеризованы отдельно.

При осмотре детей с мозжечковыми нарушениями могут возникнуть некоторые трудности в их оценке в связи с выраженными пирамидными парезами в конечностях. Тем не менее в том или ином наборе обнаруживаются интенционный тремор, неуверенность при выполнении пальце-носовой и коленно-пяточной пробы, асинергия Бабинского, симптом отсутствия обратного толчка, неловкий, некоординированный почерк. Таким детям даже при отсутствии парезов рук трудно себя обслуживать — держать ложку, застегивать пуговицы и т. д. К сожалению, мозжечковые нарушения очень трудно поддаются терапии, а сами по себе убывают медленно и не полностью. Есть в детском возрасте интересная особенность, с которой мы не встречались у взрослых. Если у взрослых имеется мозжечковая патология, то большая часть церебеллярных симптомов может быть без труда выявлена. В то же время у детей нередко одни мозжечковые симптомы выявляются очень четко, другие могут при этом не вызываться.

Одним из ведущих мозжечковых симптомов является диффузная мышечная гипотония. Она выражена с обеих сторон, если мозжечок поражен симметрично, но может быть и односторонней. Мышечная гипотония при патологии мозжечка непременно сочетается с другими мозжечковыми симптомами, иначе ее легко спутать с миотоническим синдромом или с переднероговой спинальной патологией. Дифференциация в этих случаях принципиально важна.

У детей с натально обусловленным поражением мозжечка обычно нелегка, но обязательна дифференциация геморрагического про-

цесса от ишемического вследствие вертебрально-базиллярной ишемии. Мы упоминали, что геморрагия в области задней черепной ямки чаще всего у новорожденных приводит к смертельному исходу. Диагностика вертебрально-базиллярной ишемии облегчается выявлением ряда дополнительных симптомов, указывающих на патологию шейного отдела позвоночника и, следовательно, на патологию позвоночных артерий — кривошеи, шейно-затылочного дефанса, асимметрии мышц плечевого пояса, рентгеновских и электрофизиологических изменений. Поскольку шейный отдел спинного мозга и мозжечок кровоснабжаются из одного и того же сосудистого бассейна, то при сочетании симптоматики той или иной локализации позволительно предположение об их едином происхождении. Риск ошибиться, конечно же, существует, но он должен быть сведен к минимуму. В то же время при ишемически обусловленной мозжечковой патологии терапевтическое воздействие возможно на первопричину заболевания, воздействие физическими факторами на область поврежденных позвоночных артерий. При постгеморрагических мозжечковых синдромах локальное воздействие осуществить не представляется возможным и приходится ограничиваться скудными возможностями симптоматической терапии.

Что касается патологии подкорковых образований мозга, то гиперкинезы, типичные для этой локализации поражения, появляются не сразу, а спустя несколько месяцев после рождения — мы уже упоминали об этом. Постепенно эти насильственные движения становятся все выраженнее и очень нарушают самообслуживание ребенка. Эти гиперкинезы возникают обычно либо вследствие гемолитической болезни новорожденных, либо в результате родовой травмы подкорковых образований мозга. Основным клиническим проявлением заболевания являются атетонидные насильственные движения в мышцах лица и рук, в меньшей степени — ног. Гиперкинезы могут распространяться на мышцы туловища. Неврологически их квалифицируют как двойной атетоз в отличие от торзионной дистонии, где практически та же формула гиперкинезов развивается у прежде здорового ребенка в результате прогрессирующего дегенеративного процесса в подкорковых ядрах.

Много реже атетонидные гиперкинезы комбинируются с хореическими, но каждый гиперкинез клинически должен быть вычленен, доказан и должно быть доказано его перинатальное происхождение. Важно еще не пропустить ревматический энцефалит. Сказанным не исчерпывается все многообразие клинической картины церебрального симптомокомплекса у детей с перинатальными повреждениями нервной системы. Каждая зона коры и более глубоких отделов мозга имеет свою симптоматику. Нам важно было показать главное — у новорожденных и у детей более старшего возраста неврологическая симптоматика, обу-

словленная перинатальными повреждениями нервной системы, укладывается в типичные симптомокомплексы, которые могут быть четко детерминированы. Именно на этом и строится диагностика.

Варианты неврологических нарушений при перинатальных повреждениях спинного мозга значительно меньше известны в детской неврологии, хотя речь идет о тех же закономерностях, которые описаны у новорожденных. Так сложилось, что еще два десятка лет тому назад никто практически не упоминал о спинальной патологии у новорожденных, а там, где неврологическая симптоматика была уж очень демонстративной, появлялся диагноз «миелодисплазия». Правда, в последние годы появляется другая крайность: спинальную патологию как дань моде стали диагностировать даже там, где для этого нет никаких оснований. Любая крайность опасна.

Как часто встречаются дети с перинатальной патологией спинного мозга? Если учесть механизм повреждения спинного мозга в процессе обычных родов, то частота этой патологии не вызывает удивления: наибольшая нагрузка в процессе родов падает на шейный отдел позвоночника и спинного мозга. Вспомним результаты секционных исследований, проводимых немногочисленными исследователями этой патологии в разных странах: травмы спинного мозга обнаруживаются в 80–85% всех погибших новорожденных, травмы головного мозга — вдвое реже. Врожденные дефекты спинного мозга (в отличие от церебральных повреждений) встречаются очень редко.

При неврологическом обследовании детей в более старшем возрасте судить об истинной частоте спинальной патологии не представляется возможным: многие более легкие случаи нивелируются. Несомненно, что спинальные повреждения и в более старшем возрасте встречаются много чаще, чем церебральные.

Рассматривая варианты повреждений спинного мозга, мы исходили из нескольких наиболее типичных уровней поражения: выше шейного утолщения (сегменты C₁–C₄), на уровне шейного утолщения (сегменты C₅–D₁), грудной отдел спинного мозга (сегменты D₂–D₁₂), на уровне поясничного утолщения (сегменты L₁–S₁) и на уровне конуса спинного мозга (сегменты S₃–S₅).

Верхнешейная локализация повреждения весьма типична для детей, пострадавших в родах, поскольку именно на эту область падает наибольшая нагрузка при тяге за голову и застрявших плечиках. Черепно-мозговая иннервация у таких больных непосредственно не страдает, но при верхнешейной локализации поражения легко вовлекаются в процесс ствольные образования, и потому те или иные бульбарные симптомы у таких пациентов вполне возможны.

При поражении верхнешейного отдела спинного мозга в процесс вовлекаются прежде всего пирамидные пути с одной или обеих сто-

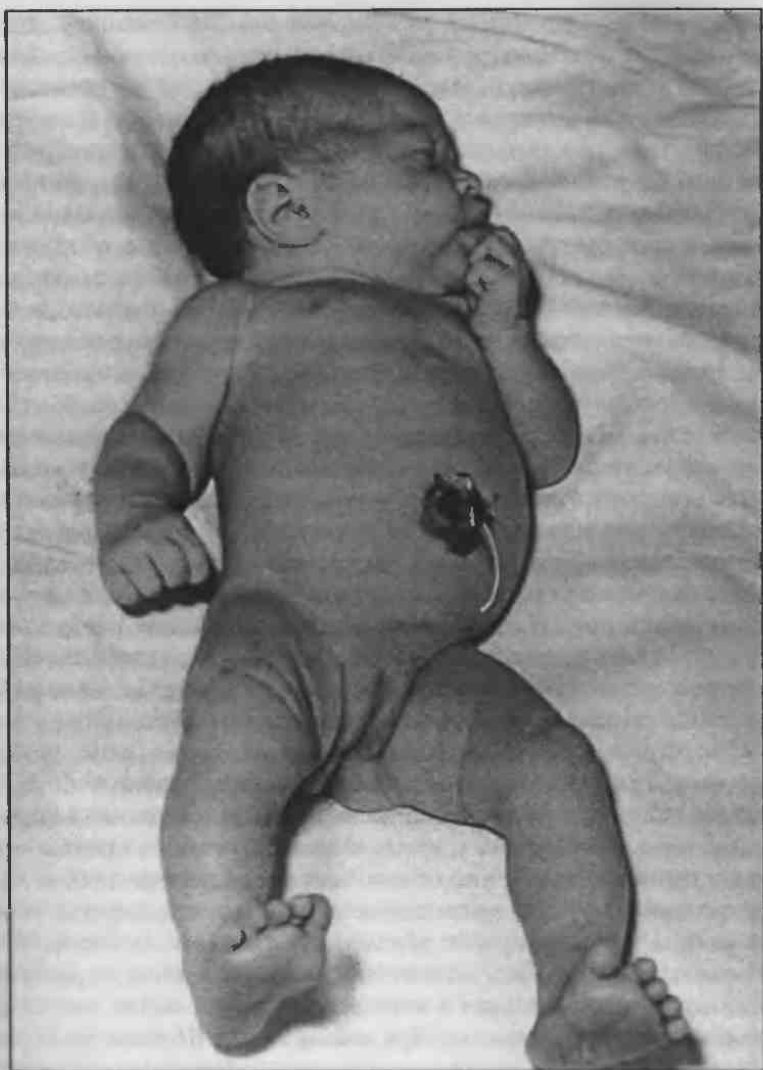


Рис. 29. Правосторонний гемипарез

рон — обнаруживается спастический тетрапарез или спастический гемипарез, очень напоминающие таковые при церебральном поражении (рис. 29). Принципиальное отличие заключается в том, что у детей со спинальным тетрапарезом сохранены психические функции, парезы в ногах грубее, чем в руках, нет, естественно, псевдобульбарных нарушений. Диагноз облегчается еще выявлением собственно

«цервикальной» симптоматики — кривошеи, асимметрии стояния плечевого пояса, защитного напряжения шейно-затылочных мышц, результатами шейной спондилографии. Само собой разумеется, что эти пациенты чаще всего попадают в разряд обладателей детского церебрального паралича.

Поскольку мы упомянули о сохранности психики как очень важного дифференциально-диагностического признака у пациентов с травмами спинного мозга, представляется возможность обсудить вопрос: а не может ли хоть в какой-то мере нарушаться психика у пациентов с верхнешейной локализацией процесса? Вопрос этот кажется нам очень важным и интересным. Он никогда не освещался ни в психиатрической, ни в неврологической литературе, хотя имеет большую практическую значимость. Эта тема по-настоящему еще только ждет своего исследователя. И все же наши наблюдения позволяют высказаться в принципе о возможности или невозможности психопатологии, а детализацию оставим специалистам-психиатрам.

Итак, у подавляющего числа пациентов со спинальной патологией психика совершенно сохранна, и это очень весомый аргумент в дифференциальной диагностике. Эти дети справляются с программой массовой школы — проблемы лишь в затруднении передвижения, ежедневного хождения в школу. Они и в последующем имеют большие перспективы в рациональном трудоустройстве, если работа не связана с большой нагрузкой на паретичные руки.

И все же небольшое отставание в психическом развитии возможно, если процесс локализуется в шейном отделе спинного мозга. Мы выделили для первоначального рассмотрения три возможные причины психопатологии у таких детей. Одна из основных причин — родовая травма шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий сопровождается распространением ишемии на ретикулярную формуацию ствола мозга. Из работ *Moruzzi, Brodal, A. M. Вейна (1963)* и других авторов известно, что активирующая роль ретикулярной формации заключается как раз в стимулировании больших полушарий мозга, в развитии коры мозга. При ишемической блокаде ствола мозга развитие большого мозга несколько задерживается, становление высших корковых функций запаздывает, но грубых органических изменений психики нет. Именно этот вариант психопатологии у пациентов с цервикальной локализацией является особенно частым (среди тех, у кого изменения психики все же существуют). Симптомомкомплекс этот довольно своеобразный: эти дети неплохо соотнобразжают, все понимают, но существенно отстают в темпе психического развития — в 5-летнем возрасте они соответствуют достаточно развитому трехлетнему ребенку. Именно эти дети в руках преданных родителей, постоянно и с настойчивостью ими занимающихся, могут

догнать в развитии своих сверстников. Именно эти дети нуждаются в специальном обучении в школах, где опытные педагоги, используя музыку, цветные слайды, особые приемы воспитания, помогают «пробиться» через заблокированную ретикулярную формацию. Здесь недопустимы те педагогические подходы, которые рассчитаны на детей с выраженной патологией головного мозга.

Вторая причина заключается в том, что патология шейного отдела спинного мозга нередко сочетается с одновременным поражением и головного мозга. Если этот церебральный очаг достаточно значителен, то он может сказаться и на психической деятельности ребенка. При этом важно распознать оба очага, тем более что без воздействия на основную причину двигательных нарушений — на шейный отдел спинного мозга — трудно рассчитывать на хорошее восстановление парезов и параличей.

Наконец, третья причина кроется в социальной стороне вопроса. Дети с тяжелыми двигательными нарушениями, пусть даже обусловленными спинальной травмой, лишены общения со сверстниками, морально подавлены, и это, несомненно, сказывается на развитии высших корковых функций — какое-то изменение психических функций у таких пациентов имеется. Нам видится здесь широкое поле деятельности для изучения этой проблемы психиатрами, но с учетом всех тонкостей неврологической патологии. В то же время очень важно, чтобы выявление тех или иных особенностей психики у такого ребенка не направило диагностику по ошибочному пути.

Следующий уровень поражения спинного мозга — уровень шейного утолщения. По перечисленным выше причинам эта локализация повреждения особенно часта, что мы видели и у новорожденных, и у детей более старшего возраста, и в эксперименте на животных, и при секционных исследованиях. Клинически при известном опыте врачу эту локализацию поражения распознавать несколько легче, поскольку в отличие от всех предыдущих вариантов у этих пациентов в руках выявляются вялые парезы в сочетании со спастикой в ногах или без таковой. В главе IV мы подробно описали клинику так называемых акушерских параличей, которые как раз и являются не следствием «родового плечевого плексита», как было принято считать, а типичным проявлением родовой травмы шейного утолщения спинного мозга. Признаки вялого пареза хорошо известны даже начинающим педиатрам — снижение мышечного тонуса в паретичной конечности, гипотрофия мышц руки, снижение проприоцептивных рефлексов и нарушение электровозбудимости. Диагноз становится особенно достоверен при подтверждении его электромиографическим исследованием: выявляются так называемые переднероговые потенциалы, подтверждающие вовлечение в процесс сегментарных структур шейного

утолщения спинного мозга. Главная и в чем-то принципиальная особенность натальных повреждений спинного мозга (в любом его участке) заключается в том, что геморрагии у таких пациентов возникают в спинномозговом канале, в канале позвоночных артерий, чаще всего в сочетании с дислокацией или подвывихом, трещиной или переломом одного-двух позвонков. В ответ на эти изменения вовлекаются в процесс радикуломедуллярные артерии, проходящие через межпозвоночные отверстия и обеспечивающие васкуляризацию спинного мозга. В результате развиваются в конечном счете ишемические спинальные нарушения, которые и определяют клиническую картину неврологической патологии: выраженное распространение процесса по длине спинного мозга, но малое — по поперечнику его. Особенно чувствительны к ишемии клетки передних рогов спинного мозга, и потому амиотрофический симптомокомплекс особенно типичен для пациентов со спинальной ишемией. Дальнейшее нарастание ишемии приводит к распространению процесса на боковые столбы спинного мозга, и поэтому появляется пирамидная симптоматика в ногах с одной или с обеих сторон от негрубых пирамидных нарушений — у одних пациентов до грубых спастических парезов и параличей — у других. Заметим, что современные представления о спинальном кровообращении, ставшие известными в неврологии лишь после классических публикаций *Zulch* (1962), *Lazorthes* (1957), А. А. Скоромца (1981), совершенно изменили все представления о спинальной патологии вообще и о сосудистой в частности. Что касается перинатальной неврологии, то никто прежде с этой точки зрения к проблеме родовых повреждений не подходил. Механизм родовых повреждений спинного мозга оказался совсем иным, чем мы его себе представляли, — чаще всего в основе натальной спинальной патологии у новорожденных (а следовательно, и в более старшем возрасте) лежит ишемия. Это совершенно меняет и все представления о терапевтической тактике таких пациентов. В дальнейшем при описании различных клинических форм последствий перинатальных повреждений нервной системы мы еще неоднократно вынуждены будем обращаться к этой столь важной стороне проблемы перинатальных повреждений.

Итак, вернемся к клинической картине родовых повреждений спинного мозга на уровне шейного утолщения — с позиций сказанного о роли ишемии легче понять и преобладание амиотрофических изменений в руках, и вовлечение в процесс боковых столбов спинного мозга. Легче понять и возникновение так называемых смешанных парезов в руке (о чем мы писали выше в главе об акушерских параличах руки), когда выраженные амиотрофии в руке сочетаются с повышением рефлексов в той же руке. Это же удастся без труда доказать и электромиографически: ишемия захватывает область шейного

утолщения (и потому парез вялый) и область выше его (и потому в той же руке имеются признаки пирамидной неполноценности).

Поскольку в данной главе речь идет уже не о периоде новорожденности, а о последствиях этих повреждений, следует иметь в виду, что паретичная рука (или обе руки, если у ребенка верхний вялый парепарез) существенно гипотрофична, но главное — отстает в росте, у некоторых пациентов — весьма существенно. При грубых парезах руки могут быть существенно деформированы, чему способствуют элементы косорукости (поскольку парез смешанный). Все попытки нейрохирургически или ортопедически корригировать эту косорукость, к сожалению, мало что дают.

Тонус мышц в паретичных руках резко снижен. Это приводит к явной рекурвации в локтевых суставах иногда до явно слышимого хруста в них при исследовании объема движений. Полезен и демонстративен симптом большого пальца — у ребенка большой палец руки вследствие гипотонии мышц без труда пригибается к предплечью. Описанный у новорожденных с этой патологией симптом «тупленьих лапок» с годами обычно постепенно сглаживается, но слабость в кистях очень затрудняет все движения ребенка — пользование предметами, самообслуживание и т. д. Что касается проприоцептивных рефлексов с рук, то они повышены в силу тех причин, которые были нами чуть раньше объяснены. Эта гиперрефлексия с рук нередко служит плохую службу для топического диагноза: врач, не знающий проблему спинальных ишемий, обнаружив повышение рефлексов и с рук, и с ног, не обращает внимания на гипотрофию и гипотонию мышц рук и относит весь симптомокомплекс в целом к одному из проявлений все того же... детского церебрального паралича.

Следствием периферического пареза рук и самой по себе цервикальной травмы является очень важный симптом — асимметрия стояния плечевого пояса и кривошея, которую ортопеды, как правило, считают конгенитальной, чаще всего без всяких на то оснований (рис. 30). Наши многочисленные наблюдения за такими пациентами убеждают, что врожденная кривошея является редкостью, и этот диагноз должен быть доказан не менее аргументированно, чем предположение о родовой травме этой локализации.

Обсуждая проблему «родовых плечевых плекситов» — акушерских параличей руки у новорожденных, мы упоминали об очень ценном симптоме — защитном напряжении шейно-затылочных мышц (рис. 11). Чаще всего этот дефанс виден даже на глаз, но особенно демонстративен при пальпации. Попытки преодолеть эту кривошею и это защитное напряжение средствами мануальной терапии или какими-то ортопедическими приемами совершенно недопустимы — вели-



Рис. 30. Левосторонняя кривошея у ребенка

ка опасность дополнительной дислокации шейных позвонков и нарастания ишемии за счет компримирования позвоночных артерий.

У детей с цервикальной натальной травмой есть еще один очень частый симптом — выраженная гипотрофия мышц плечевого пояса, похудание над- и подостных мышц и грубое отстояние лопаток — симптом «крыловидных лопаток» (рис. 12). Мы многократно встречали таких пациентов, где выраженность крыловидного отстояния лопаток послужила поводом для совершенно необоснованного предположения о прогрессирующей мышечной дистрофии, где также типичным симптомом являются крыловидные лопатки. Однако у больных миопатией проприоцептивные рефлексы резко снижены или отсутствуют, а электромиографическое исследование выявляет не переднероговой тип изменений, а резко сниженные потенциалы I типа. Спутать эти два заболевания решительно невозможно.

Итак, мы пришли к заключению, что при поражении спинного мозга на уровне шейного утолщения имеется верхний вялый парапарез (реже монопарез) в сочетании с пирамидными парезами в ногах или без таковых.

Здесь мы считаем очень важным обсудить вопрос о точно таком же симптомокомплексе, но относительно не грубо выраженном, наблюдаемом у очень многих детей, которые считаются совершенно здоровыми. Этот синдром является также результатом натальной патологии на уровне шейного утолщения спинного мозга, но не столь грубой — мы называем его синдромом периферической цервикальной недостаточности. В литературе об этом симптомокомплексе ничего не сказано. Мы описали его впервые в 1975 г., а затем позднее В. Ф. Прусаков (1986) в нашей клинике специально исследовал все его клинические проявления.

Известно было описание синдрома Персонейдж—Тернера (1948, 1957), когда на фоне внезапных резких болей в руке у больных становится очевидной слабость в руке и нарастающая атрофия мышц плечевого пояса. А. А. Скоромец (1979) первым упоминает о непонятных амиотрофиях плечевого пояса у призывников. Автор предполагает, что изменения соответствуют описаниям того же самого синдрома периферической цервикальной недостаточности, не замеченного педиатрами.

И. Гаусманова-Петрусевиц (1971) наблюдала аналогичных пациентов с негрубой атрофией мышц, иннервируемых из сегментов С₅—С₆. Что касается происхождения этих атрофий, то автор считает трудной их интерпретацию и допускает роль вирусных инфекций, холодового фактора, микротравм. О роли натальной травмы шейных сегментов спинного мозга, несмотря на очевидную вероятность такого предположения, никто из авторов не упоминает.

Caruso, Carella (1966) исследовали электромиографически мышцы плечевого пояса у юношей с упомянутым выше синдромом Персонейдж—Тернера, доказали грубую иннервационную патологию мышц и высказали очень важную мысль об «ишемическом происхождении» заболевания.

Hirayama, Tsubaki (1963), *Hashimoto, Asada* (1976) наблюдали аналогичные амиотрофии плечевого пояса у юношей, убедились в их сегментарном происхождении и впервые в литературе нашли четкую взаимосвязь между развитием этих гипотрофий и занятиями спортом.

А мы неоднократно подчеркивали, что именно при занятиях спортом, при физических нагрузках на область шеи и плечевого пояса у обладателей скрытой натально обусловленной патологии шейного отдела спинного мозга довольно остро развиваются амиотрофии плечевого пояса. По сути речь идет об остром нарушении спинального кровообращения, какими бы терминами его ни пытались закамуфлировать. В нашей клинике это было подтверждено специальными исследованиями Э. И. Аухадеева (1991) и Б. И. Мугермана (1989).

Число детей с натально обусловленным синдромом периферической цервикальной недостаточности велико. При массовом целенаправленном обследовании школьников младших классов мы

обнаружили эти симптомы перенесенной субклинически натальной цервикальной травмы не менее чем у трети всех осмотренных. Среди контингента профессионально-технических училищ этот процент существенно выше, что позволяет прийти к закономерным предположениям. Б. И. Мугерман в нашей клинике тщательно обследовал неврологически 157 начинающих юных гимнастов и акробатов и обнаружил выраженные амиотрофии плечевого пояса у 2/3 этих спортсменов. Именно эти дети со временем стали предъявлять многочисленные неврологические жалобы, и многие из них были вскоре отстранены от занятий спортом в связи с непереносимостью физических нагрузок.

Хотя мы называем данную клиническую картину синдромом периферической цервикальной недостаточности, это тот же самый симптомокомплекс, который нами только что описан применительно к натальной травме на уровне шейного утолщения спинного мозга, но не удается выявить явных парезов ни в руках, ни в ногах. Это — и защитное напряжение шейно-затылочных мышц, и кривошея с асимметрией стояния плечевого пояса с гипотонией мышц рук (вплоть до рекурвации в локтевых суставах) (рис. 31). Среди всех этих симптомов особенно выражены отстояние лопаток, атрофии над- и подостных мышц — именно эти неврологические признаки и должны сразу же привлечь к себе особое внимание при осмотре. По большому счету у 40% всех этих пациентов можно выявить и легкую слабость в руках, то есть субклинический верхний вялый парепарез. Именно эти дети составляют группу высокого риска развития последующих отсроченных неврологических осложнений, которые мы подробно опишем в последующих главах. Трудно себе представить, но нам совместно с В. Ф. Прусаковым и М. К. Михайловым удалось доказать, что у этих пациентов с синдромом периферической цервикальной недостаточности имеются очень грубые рентгенологические признаки перенесенной родовой травмы шейного отдела позвоночника (рис. 32). В последующем иногда бывает достаточно небольшого физического воздействия на эту область, и появляются грубые осложнения. В то же время многие из этих детей никогда ни на что не жалуются, и никто не догадывается (ни родители, ни врачи) о существующей у них неполноценности, о перенесенной ими родовой травме и о том риске, которому они постоянно подвержены. Что касается необычной частоты этого синдрома, то она лишь убеждает, как часто новорожденные получают родовую травму в области шейного отдела позвоночника и спинного мозга, и никто эти травмы не замечает и не фиксирует.

Несколько труднее оценивать неврологический симптомокомплекс, который возникает при повреждениях грудного отдела спинного мозга. Об этой локализации родовых травм в литературе сообща-



Рис. 31. Рекурвация в локтевых суставах у ребенка с натально обусловленным миотоническим синдромом

ется очень мало, хотя на практике нижний спастический парализ, типичный для этой локализации поражения, встречается очень часто и фигурирует в медицинских документах как «детский церебральный паралич, форма Литтля». Мы уже упоминали в первых главах книги, что *Little* (1862, 1864) описывал и церебральную и спинальную патологию у новорожденных и, не будучи неврологом, не приводил никаких критериев дифференциальной диагностики. Почему благодарные потомки связали имя Литтля именно с этой формой перинатальной патологии, остается неясным.

Форма, о которой идет речь, особенно часто встречается у детей, родившихся недоношенными. Никто из исследователей не отвечает на во-



Рис. 32. Грубый локальный угловой кифоз

прос, почему это происходит. Локализация повреждения в грудном отделе спинного мозга и у детей, и у взрослых (в этом смысле не может быть никаких возрастных особенностей) проявляет себя нижним спастическим парепарезом, поскольку мозговые структуры не вовлечены в процесс и волокна кортико-спинального пути интактны. В результате парезов в руках нет, а нарушены лишь пирамидные пути, обеспечивающие центральную иннервацию для ног, — отсюда и изолированные спастиче-

ские параличи в ногах. Этот нижний спастический паразет может возникнуть и при повреждении верхних отделов грудной части спинного мозга (уровень D_2 – D_5 -сегментов), и при повреждении нижних отделов спинного мозга (уровень D_6 – D_{10-12} -сегментов). В обоих случаях типично возникновение нижнего спастического паразета. Но есть и принципиальное отличие следующего характера. Упомянутый нами верхний уровень получает кровоснабжение из системы позвоночных артерий, а нижний уровень — из артерии поясничного утолщения (артерии Адамкевича). В первом случае лечение должно быть направлено на нормализацию кровотока в бассейне позвоночных артерий, во втором случае — на нормализацию кровотока в бассейне артерии Адамкевича. Следует признать, что дифференциация обоих уровней очень непроста, а иногда без электромиографического обследования просто невозможна. Тем не менее необходимость такой дифференциации не вызывает сомнений. Основные принципы различия следующие. При поражении позвоночных артерий с ишемией в зоне D_2 – D_4 -сегментов, как мы упоминали, развивается тот же нижний спастический паразет, но обычно имеются еще какие-то дополнительные симптомы за счет сосудистых нарушений в других ветвях той же артерии: признаки пирамидной недостаточности в руках (высокие рефлексы, патологические симптомы с рук), иногда синдром периферической цервикальной недостаточности в сочетании со спастическим парезом ног, рентгеновские признаки перенесенной травмы на шейной спондилограмме, характерные изменения на реоэнцефалограмме и электромиограмме.

При ишемии в нижней части грудного отдела спинного мозга нижний спастический паразет является единственным симптомокомплексом, неврологическая симптоматика в руках не выявляется. Более того, ишемия хоть в какой-то мере распространяется на область поясничного утолщения, но клинически распознать эти переднероговые симптомы очень трудно (спастика преобладает). Большое значение здесь приобретает электромиографическое исследование с мышц ног — у таких пациентов можно выявить наряду с грубой надсегментарной ЭМГ-симптоматикой признаки сегментарной спинальной неполноценности. Эти данные определяют диагноз.

Относительно редко у таких больных нижний спастический паразет сочетается с вялым парезом брюшной стенки. В тяжелых случаях брюшная стенка у таких пациентов буквально выстоит, дряблая, но это особенно заметно при асимметричном поражении. При двустороннем поражении брюшная стенка равномерно дряблая, и тогда этому важному симптому педиатр находит другое объяснение.

Мы привели описание типичных вариантов неврологической картины болезни при патологии грудного отдела спинного мозга. Остается только непонятным, почему столь типичный симптомокомплекс в боль-

шинстве публикаций называется синдромом церебрального паралича, если это типично спинальная симптоматика. Достаточно привести такой пример. Если неврологически осмотреть двух дошкольников с нижним спастическим парапарезом, из которых один лечится по поводу детского церебрального паралича «с синдромом Литтля», а другой — по поводу семейной спинальной параплегии Штрюмпеля, и при этом не привести данных развития заболевания (первое существует со дня рождения и убывает, а второе выявляется постепенно, несколько лет спустя и прогрессирует), то отличить их друг от друга невозможно: у обоих детей типичный нижний спастический парапарез с высоким тонусом мышц ног, с гиперрефлексией коленных и ахилловых рефлексов и с набором патологических стопных знаков и походкой типа «плетения косы». И это клиническое тождество при том, что болезнь Штрюмпеля всегда спинальный процесс, а синдром Литтля — церебральный. Остается надеяться, что приведенные нами доводы помогут убедить хотя бы какую-то часть читателей в существовании еще одной поразительной ошибки в детской неврологии. Вспомним приведенный выше факт, что в докторской диссертации М. Я. Брейтмана (1902), выполненной под руководством академика В. М. Бехтерева, болезнь Литтля расценивается как типично спинальное заболевание. Прошло более 90 лет, а эту аксиому все еще приходится заново доказывать.

Клиническая картина перинатальных повреждений спинного мозга на уровне поясничного утолщения более характерна и проще доказывается, поскольку главным синдромом является нижний вялый парапарез (рис. 33). Вялые параличи никак с церебральной локализацией поражения не совместить. Хотя и тут встречаются удивительные «находки»: выраженные атрофии ягодичных мышц у таких пациентов с вялым нижним парапарезом в некоторых монографиях по ДЦП называются симптомом «проколотого мяча» и считаются типичным проявлением детского церебрального паралича. После этого грешно обижаться на диагностику молодых, начинающих детских неврологов.

Мы упоминали выше, что спинальные поражения у детей чаще всего ишемические, а зона поясничного утолщения кровоснабжается из артерии Адамкевича. Для спинальной ишемии очень характерна избирательность поражения клеток передних рогов спинного мозга, а потому амиотрофический симптомокомплекс у таких пациентов является ведущим. Походка может быть типа степажа, если локализация поражения преимущественно дистальная, или типа утиной, переваливающейся, если проксимальные отделы нижних конечностей паретичны больше, чем дистальные. Существуют варианты, когда у одного и того же ребенка сочетаются оба вида походок.



Рис. 33. Очень грубый нижний вялый парепарез

Мышцы ног гипотрофичны, как это и типично для вялых парезов, но опять-таки, если парезы двусторонние и симметричные, то гипотрофия не бросается в глаза (трудно сравнивать). При преимущественно одностороннем парезе разница в мышцах ног совершенно очевидна, и ошибиться в оценке пареза можно лишь при очень большой степени неврологического незнания. Гипотрофия может распространяться преимущественно на дистальные отделы и на проксимальные. В последнем случае ягодичные мышцы дряблые (отсюда и термин «проколотый мяч»), ребенок не может их напрячь при просьбе врача встать по стойке смирно. Очень характерна сглаженность ягодичной складки — этот симптом должен сразу обратить на себя внимание врача. Как паретичная рука у ребенка отстает в росте, так и паретичная нога при вялом ее парезе отстает в росте, создавая впечатление о прогрессировании двигательных нарушений. Очень часто незнание этого факта приводит к диагностическим просчетам.

Аналогично защитному напряжению шейно-затылочных мышц при цервикальной локализации поражения примерно у половины пациентов с люмбальной локализацией можно обнаружить выраженное напряжение паравerteбральных мышц на уровне нижнегрудного и поясничного отделов позвоночника. Это напряжение мышц частично ограничивает движения в нижних отделах позво-

ночника, уменьшая опасность дальнейшего сдавливания сосудов, питающих спинной мозг на этом уровне.

Для спинальных ишемических заболеваний очень характерно отсутствие у подавляющего числа таких пациентов нарушений чувствительности. Исследовать чувствительность и поверхностную, и глубокую у детей этого возраста становится вполне возможно, а для дифференциации с другими заболеваниями спинного мозга отсутствие выпадений чувствительности — симптом очень ценный.

Одним из само собой разумеющихся симптомов нижнего вялого парализа является снижение мышечного тонуса в ногах. Эта мышечная гипотония является причиной рекурвации в коленных суставах, видимой как при походке, так и при целенаправленном исследовании (рис. 34).

От внимания исследователей совершенно ускользнул еще один никем не описанный факт — у таких детей вследствие «вялости» ног подошвы становятся очень плоскими. Именно эти дети даже по мере восстановления силы в ногах затем превращаются в обладателей плоскостопия. Эта нейроортопедическая тема нам представляется очень перспективной, и она еще ждет своего исследователя.

В одной из последующих глав нашей книги, касающейся поздних, так называемых отсроченных осложнений перинатальных повреждений нервной системы мы коснемся очень важной и очень большой проблемы перинатальной нейроортопедии. Там, в частности, пойдет речь и о нейрогенной косолапости. Здесь пока лишь упомянем о самом факте, что у пациентов с повреждением спинного мозга на уровне поясничного утолщения косолапость обнаруживается как один из характерных симптомов. Причина ее развития следующая (мы о ней упоминали при оценке неврологических особенностей периода новорожденности): у детей с вялым парезом руки типична косорукость, и мы нашли причину этого в существовании пирамидных нарушений в паретичной руке. Именно это сочетание вялого пареза с локальным гипертонусом отдельных мышечных групп и приводит к косорукости. Точно то же самое происходит с парезом ног у пациентов с люмбальной локализацией спинального очага. Ишемия в зоне васкуляризации артерии Адамкевича распространяется не только на сегменты поясничного утолщения, но захватывает и вышележащую область спинного мозга. Вялый парализ в этих случаях фактически является смешанным, поскольку на фоне грубой гипотонии и гипотрофии мышц имеется и пирамидная симптоматика в той же конечности. При отсутствии противодействия вялых мышц даже небольшой локальный гипертонус части мышц ноги легко приводит к косолапости (аналогичной пронаторной контрактуре при акушерских парезах руки) (рис. 25). Именно потому же коленный и ахиллов рефлексы



Рис. 34. Ребенок с натально обусловленным нижним парапарезом. Рекурвация в коленных суставах

вместо их ожидаемого снижения или отсутствия оказываются высокими, иногда значительно, и можно в ряде случаев вызвать у этих пациентов и патологические стопные рефлекссы.

Наконец, перечисленные выше клинические особенности пациентов с патологией поясничного утолщения спинного мозга объясняют развитие у них таких характерных осложнений, как вторичные паретичные вывихи бедра на стороне более грубого пареза ноги и вторичные сколиотические деформации позвоночника. Обо всем этом мы подробнее расскажем в следующей главе.

У пациентов описываемой группы очень демонстративную картину дает электромиографическое исследование, которое в 100% наблюдений выявляет изменения, обнаруживаемые лишь при сегментарной спинальной патологии (II тип ЭМГ) в сочетании с признаками пирамидной неполноценности в тех же ногах. Это настолько

типичное сочетание, что если электрофизиолог при записи ЭМГ с мышц ног не обнаруживает признаков патологии пирамидного пути, то клиницист должен усомниться в натальном ишемическом происхождении обнаруженной спинальной патологии.

Мы обсуждали в начале данной книги механизм родовых повреждений спинного мозга у детей. С позиций того, что было сказано, кажется вполне понятным, почему данный вариант натальной спинальной патологии чаще всего возникает у детей, рожденных в тазовом предлежании: тяга за ноги при фиксированном плечевом поясе плода создает чрезвычайную опасность для нижнегрудного и поясничного отделов позвоночника.

Интересно, что *Ruge* еще в 1875 г. впервые описал 8 случаев отрыва спинного мозга в области поясничного утолщения при попытке извлечь плод за тазовый конец. И в то же время даже сегодня, в конце XX века, все еще выходят в свет монографии по детской неврологии, в которых о натальных повреждениях спинного мозга (самом частом виде перинатальных повреждений нервной системы!) вообще не упоминается в связи с «отсутствием» подобной патологии.

Разбирая варианты повреждения головного и спинного мозга, возникающие в перинатальном периоде, мы упомянули все уровни, кроме одного — конуса спинного мозга. Общеизвестно, что в области конуса клетки передних рогов (S_3 – S_5 -сегменты) ответственны за иннервацию сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки. Двусторонняя патология этих сегментов приводит к истинному недержанию мочи и кала, причем недержание кала возникает в самых тяжелых случаях. Период новорожденности не может быть исключением: перинатальные повреждения области конуса спинного мозга, несомненно, существуют, имеют типичную неврологическую картину, но выявляются лишь при более грубой патологии. Множество относительно легких повреждений проходят недиагностированными, им не придается значения, родителей таких детей врачи долго успокаивают, что так бывает, что дети могут долго упускать мочу. Лишь 1–2 года спустя становится ясно и врачам, и родителям, что жалобы не случайны и что самое благоприятное время для лечения перинатальных повреждений нижних отделов спинного мозга упущено.

В периоде новорожденности у таких пациентов моча выделяется практически постоянно, и встречающиеся на практике ссылки на ранний детский возраст не выдерживают критики. Одновременно у таких пациентов можно обнаружить и зияние ануса, степень выраженности которого зависит от тяжести повреждения спинного мозга (рис. 35). Для этой локализации поражения типична и гипестезия в аногенитальной зоне, но в периоде новорожденности судить о ней практически



Рис. 35. Зияние ануса у ребенка с грубым нижним вялым парапарезом

невозможно: меньшая реакция на уколы вокруг анального отверстия — симптом на этом этапе времени неубедительный.

По мере роста ребенка перечисленные признаки патологии конуса спинного мозга убывают в своей выраженности и приобретают несколько иную форму. При более грубой патологии такие дети легко упускают мочу, испытывают императивные позывы, не всегда успевают дойти до туалета. В более легких случаях ребенку во время бодрствования удается удержать мочу за счет дополнительных импульсов из коры мозга, но во время сна проявляется феномен «опорожнения пузыря по мере наполнения». В педиатрии любые проявления таких жалоб называются ночным энурезом, изучаются не только детскими врачами, но и неврологами и даже психиатрами. Объяснения этого феномена приводятся самые разные, но описанная выше спинальная патология, как причина энуреза, даже не упоминается. В то же время только при спинальном происхождении энуреза возможно проведение локальной целенаправленной терапии, воздействующей непосредственно на зону поражения и потому непосредственно более успешной.

«Спинальный» энурез был впервые описан в наших монографиях, а затем стал предметом специальных исследований Е. Т. Магомедовой

(1990), выполненных в нашей клинике. Мы подробно осветим эту проблему ниже, в главах, посвященных поздним осложнениям перинатальных повреждений нервной системы. Здесь только следует оговорить принципиальные вещи — патология конуса спинного мозга чаще всего бывает следствием родовой травмы, особенно у детей, родившихся в тазовом предлежании. Натальная геморрагия в области дистальных отделов спинного мозга — казуистическая редкость, как и любые другие проявления натально обусловленной интраспинальной геморрагии. Область конуса васкуляризируется из артерии Депрож-Готтерона («артерия конуса и эпиконуса»), входящей в спинномозговой канал через межпозвонковые отверстия на уровне L_3-L_4 или L_4-L_5 -позвонков. Достаточно в процессе родов минимальной травмы на этом уровне, и развивается ишемия области конуса спинного мозга с перечисленными выше симптомами. Именно этот механизм развития «спинального энуреза» мы и считаем основным. Ишемия спинного мозга делает понятными и принципы диагностики этого симптомокомплекса. Распространение ишемии (хотя бы минимально) на область поясничного утолщения спинного мозга позволяет выявить у таких пациентов хотя бы минимальный парез в ногах, подтверждаемый электромиографически. Чувствительные нарушения в аногенитальной области у дошкольников удастся обнаружить без труда, если они имеются (вспомним преобладание двигательных нарушений над чувствительными при ишемиях спинного мозга). Нам удалось обнаружить ряд точек для миографической верификации патологии конуса у таких детей — это обследование делает диагноз доказанным.

Кроме натальных повреждений конуса спинного мозга, в очень редких случаях встречается и врожденная патология спинного мозга. У таких пациентов никакой положительной динамики не отмечается, анальное отверстие не смыкается, моча капает постоянно, и обычно имеются дополнительные свидетельства конгенитальной неполноценности. Лечение таких пациентов, как правило, неэффективно.

Особый интерес вызывает динамика двигательных нарушений у пациентов с миатоническим синдромом, краткое описание которого было дано применительно к периоду новорожденности. У детей более старшего возраста этот симптомокомплекс встречается не менее редко — всегда как следствие патологии периода новорожденности — и играет важную роль в понимании очень многих клинических проявлений. Выше упоминалось, что этот своеобразный и очень частый синдром был впервые описан в нашей клинике (1974), и сегодня мы не представляем себе, как можно без него обходиться, какой другой диагноз можно таким детям поставить. В основе миатонического синдрома, по нашим представлениям, лежит ишемия ретикулярной формации ствола мозга вследствие натальной травмы шейного отдела позвоноч-

ника и позвоночных артерий. Главное в клинической картине болезни — необычная гибкость, сохраняющаяся с грудного возраста. На том этапе педиатры находят этой гибкости свое «педиатрическое» объяснение, но в дошкольном и школьном возрасте выраженную гипотонию мышц туловища и конечностей рахитом объяснить невозможно — часто ее просто не принимают во внимание. Парезов у таких детей нет, но они, хоть и не надолго, отстают в темпе физического развития — позднее начинают ходить, быстро устают, часто спотыкаются, ударяются, падают. В особенно грубых случаях невролог справедливо начинает подозревать существование парезов в конечностях, но обследование это предположение не подтверждает — всему виной служит очень грубая, диффузная гипотония мышц. Очень характерна способность таких детей сложиться пополам (рис. 36 а, б, в): они могут без труда достать пальцами ног собственного лба и, наоборот, положить голову между щиколоток. Ноги свободно раскладываются в разные стороны, что приводит к избыточной подвижности в тазобедренных суставах (рис. 36 г), и выявляется необычное переразгибание в локтевых суставах (рис. 36 д), в больших пальцах рук (симптом большого пальца) (рис. 36 е), в коленных суставах.

Характерна статика таких пациентов, которая должна сразу же обратить на себя внимание исследующего врача: ребенок стоит с выраженным гиперлордозом (рис. 36 ж), чего мы никогда не встречали при других заболеваниях у детей (речь идет, конечно, о запущенной миопатии, которую не составляет большого труда на этом этапе распознать). Такие дети сидят, плохо удерживая спину, сутулясь, что логично объясняется выраженной слабостью длинных мышц спины (рис. 36 з).

Мы проследили за развитием этих многочисленных пациентов и с несколько необычной точки зрения — многие из них привлекли к себе настойчивое внимание тренеров по гимнастике и акробатике в связи с необычной «врожденной гибкостью» (рис. 36 и, к). По той же причине другая часть таких детей получает приглашение заниматься танцами, балетом в профессиональных учреждениях, достигая при этом немалых успехов: достаточно внимательно присмотреться к публикуемым в прессе фотографиям юных гимнасток и юных балерин, чтобы исчезли последние сомнения. Конечно, еще демонстративнее не изучение фотографий, а неврологическое обследование этого «отобранного» контингента детей — изменения очень выраженные, подтвержденные еще и шейной спондилографией. Неврологическая судьба многих таких детей в последующем нелегкая — они приобретают многочисленные поздние осложнения перинатальной патологии шейного отдела позвоночника, на чем мы специально остановимся в последующих главах этой книги. Ранее мы упоминали об исследованиях



Рис. 36. Положительные миотонические тесты: а, б, в — симптом складывания; г — симптом шпагата

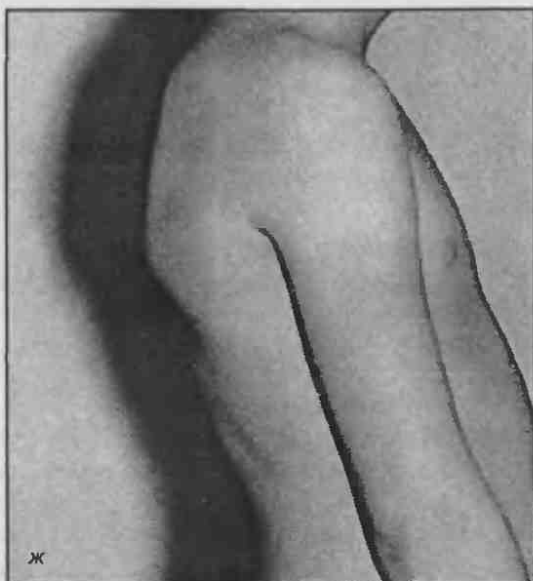




Рис. 36. Положительные миотонические тесты: и, к — симптом врожденной гибкости

Б. И. Мугермана (1989) и Э. И. Аухадеева (1991), выполненных в нашей клинике. Первый обследовал школьников, отобранных специально для занятий в школу юных гимнастов. Выяснилось, что одним из основных требований при отборе таких детей является их способность без всяких тренировок легко сделать упражнение «шпагат» (см. рис. 36 з). В последующем автору удалось обнаружить, что 10%-этих юных перспективных гимнастов были отчислены, поскольку они при всей своей гибкости не могли отжаться от пола из-за выраженной слабости в руках. У большей части остальных неврологические нарушения, и прежде всего миотонический синдром, также не вызывали сомнения.

Исследования Э. И. Аухадеева позволили пересмотреть очень многие каноны в представлениях о спортивной медицине и врачебном контроле. В связи с большим риском возможности развития тяжелых поздних неврологических осложнений у детей с «врожденной гибкостью» (опасность дислокации травмированных в родах шейных позвонков и нарастания ишемии в бассейне позвоночных артерий) автор убедительно аргументирует, что таким школьникам не могут быть разрешены даже общие занятия физкультурой в школе, а тем более занятия в спортивных секциях. Специалистам, подготовленным по неврологии и по лечебной физкультуре, еще предстоит разработать специальный комплекс физических упражнений, который бы способствовал физическому развитию школьника, но абсолютно гарантировал бы от опасности неврологических осложнений. Следует пересмотреть и требования по отбору перспективных претендентов для занятий большим спортом — кроме исследования чисто соматических функций (АД, пульс, дыхание), каждый из них должен быть тщательно оценен неврологом, хорошо знающим описываемую патологию. Сказанное открывает совершенно новые перспективы в самой сути лечебной физкультуры и врачебного контроля, что признают сегодня и ведущие специалисты в этой области.

Для читателя, понявшего суть проблемы, не будет удивлением, что у обладателей миотонического синдрома практически всегда могут быть выявлены признаки симптомокомплекса «периферической» церебральной недостаточности (и тот, и другой вызываются натально обусловленной ишемией в вертебрально-базилярном сосудистом бассейне): асимметрия плечевого пояса, напряжение шейно-затылочных мышц, иногда кривошея, амиотрофия плечевого пояса, выраженные «крыловидные лопатки» и др. (рис. 10, 11, 12). Не только у новорожденных, но и у школьников принципиально важным для диагностики миотонического синдрома является значительное повышение проприоцептивных рефлексов с рук и с ног. Более того, грубая гипотония мышц у таких пациентов может иногда сочетаться с повышением тону-

са мышц в дистальных отделах ног, как при спастическом парапарезе (элементы симптома «цыпочек» и наклонность к перекресту ног). Такое своеобразное сочетание диффузной мышечной гипотонии и локального дистального гипертонуса в ногах мы наблюдали лишь у пациентов с натально обусловленным миатоническим синдромом и ни у кого более. Именно эта особенность, как мы упоминали выше, и объясняет феномен нейрогенной косолапости.

Обладатели миатонического синдрома в связи со слабостью длинных мышц спины, слабостью межреберных мышц и патологией шейных сегментов спинного мозга отличаются частотой различных дыхательных нарушений, наклонностью к бронхитам, пневмониям, различным простудным заболеваниям. В последние годы некоторые исследователи повергли даже нас в смущение, относя часть аллергических легочных заболеваний у детей, наклонность к бронхоспазмам и т. д. к натально обусловленным осложнениям при миатоническом синдроме. Несмотря на огромный соблазн согласиться с этим очень смелым выводом, подобное предположение должно быть очень серьезно аргументировано.

В главе о «врожденных» вывихах бедра мы непременно остановимся на впервые обнаруженном нами факте — многие из этих ортопедических пациентов являются обладателями очень выраженного миатонического синдрома, где грубая гипотония мышц, в частности в ногах, является первопричиной «разболтанности» в тазобедренных суставах, предопределяя развитие подвывихов и вывихов бедра. Любопытно, что противники этой совершенно логичной точки зрения, многократно подтвержденной на практике, легко соглашались с мифической теорией врожденной неполноценности мышц для объяснения тех же вывихов бедра. Неврологическое обследование таких пациентов не оставляет никаких сомнений в происхождении у них синдрома диффузной мышечной гипотонии.

Мы вынуждены настроить читателя на внимание к еще одной последующей главе этой книги, касающейся сколиотических деформаций у школьников (рис. 37). Не приходится удивляться (и мы стараемся это доказать), что сколиоз особенно легко развивается при быстром темпе роста школьников, имеющих натально обусловленный миатонический синдром. Длинные мышцы спины у таких детей гипотоничны и слабы, а в условиях быстрого роста еще не окрепшего организма они не в состоянии удерживать позвоночный столб в необходимом состоянии, и постепенно развивается деформация. В этом случае требуется полный пересмотр сложившихся в ортопедической литературе взглядов на принципы лечения этих многочисленных пациентов длительным покоем, многомесячным пребыванием в положении лежа и т. д.

Понимание сути натально обусловленного миотонического синдрома открывает новые перспективы в представлениях о ряде вегетативно-сосудистых нарушений у детей, о нарушениях различных видов минерального, углеводного, жирового и других видов обмена веществ в детском возрасте. У тех детей, где доказано существование натально обусловленного миотонического синдрома, тем самым доказывается распространение ишемии на область ствола мозга. У таких пациентов не может не быть в той или иной степени ишемии гипоталамической области. Мы специально провели исследование в этом направлении, и предположения подтвердились. Это касается, в частности, содержания кальция в крови, уровень которого нередко используется для подтверждения или отсутствия диагноза «рахит». Л. А. Николаева (1983) в нашей клинике (совместно с кафедрой педиатрии Казанского ГИДУВа) провела исследование неврологической оценки симптомов, обычно приписываемых рахиту, и установила, что многие из этих симптомов являются, несомненно, неврологическими, а потому существовавшие представления о рахите нуждаются в коренном пересмотре. Одним из основных признаков у таких пациентов как раз и является миотонический синдром.

Подводя итог сказанному о миотоническом синдроме, мы должны еще раз обратить внимание читателя на его значение в клинической диагностике и на его частоту. Симптомокомплекс диффузной мышечной гипотонии (конечно же, далеко не все ее проявления) получил свое патогенетическое объяснение — таких пациентов можно целенаправленно и с успехом лечить, особенно на ранних сроках. С этих позиций находят свое объяснение многие дыхательные нарушения, сколиотические деформации, патология тазобедренных суставов. Мы считаем, что сделаны только первые шаги в изучении этой очень интересной проблемы.

Все, что было сказано выше о динамике неврологических симптомов, обусловленных перинатальной патологией, касалось достаточно грубых нарушений — парезов, грубой мышечной гипотонии, гиперкинезов и т. д. Однако существует не меньшее число пациентов, у которых нет таких выраженных изменений — перинатальные повреждения сказались не столь значительно, — но они были, и они все же сказались. Если многие даже выраженные неврологические нарушения у детей просматриваются или недооцениваются, то на оценку субклинических неврологических симптомов никто не обращает никакого внимания.

В этом смысле, несомненно, прогрессивно выделение такого понятия в детской неврологии, как минимальная мозговая дисфункция (ММД). Сам термин мог бы быть и лучшим, но дело в сути понятия. Важно, что выделение такой группы пациентов, кстати, весьма много-



Рис. 37. Асимметрия стояния плечевого пояса.
Сколиоз грудного отдела позвоночника:
а, б — варианты

численной, требует должного внимания — их нужно обследовать, они требуют лечения. Публикации по проблеме минимальной мозговой дисфункции буквально единичны. Одна из первых принадлежит Л. О. Бадалян (1978). Автор так характеризует ММД: «Сборная группа различных по этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям патологических состояний. Характерными признаками ее являются повышенная возбудимость, эмоциональная лабильность, диффузные легкие неврологические симптомы, умеренно выраженные сенсомоторные и речевые нарушения, расстройства восприятия, повышенная отвлекаемость, трудности поведения, недостаточная сформированность навыков интеллектуальной деятельности, специфические трудности обучения». Очевидно, что на первых шагах изучения проблемы этой характеристики достаточно. Но так же очевидно, что необходимо дальнейшее изучение и детерминация совершенно разных по форме и по содержанию симптомов и синдромов, составляющих обобщающее понятие минимальной мозговой дисфункции. Все те возражения, которые были высказаны относительно понятия детского церебрального паралича, могут быть в равной мере повторены и здесь. Вероятно, именно с этим связаны и противоречивые суждения о сути ММД. Так, Ю. Дауленскене, *Warren* и некоторые другие авторы при ММД обнаруживали симптомы органического поражения нервной системы. В то же время С. Б. Аксентьев, наоборот, не находит у таких детей органических неврологических симптомов. Нельзя не согласиться с Л. О. Бадаляном, что «противоречивость мнений различных исследователей объясняется отсутствием четких критериев синдрома ММД, единого методического подхода при неврологическом обследовании, а также преимущественным обследованием детей в школьном возрасте, когда неврологическая симптоматика в большинстве случаев нивелируется, становится трудной для выявления, требует большого опыта и умения врача».

В самом деле, в понятие ММД входят последствия и антенатальных, и интранатальных повреждений, сюда включаются неврологические и чисто психиатрические симптомы. Многие неясности в понимании ММД перестали бы существовать, если бы все новорожденные осматривались неврологически уже в родильном доме, и диагноз ставился сразу же в первые дни жизни ребенка. Тогда было бы ясно, какие последствия обнаруживаются у ребенка в более старшем возрасте и следствием какой именно патологии они являются.

У детей, имевших в периоде новорожденности двустороннюю церебральную пирамидную недостаточность, к школьному возрасту остаются минимальные проявления псевдобульбарного симптомокомплекса: расторможенность, плаксивость, некоторое отставание в психическом развитии. При минимальных остаточных явлениях имевшегося в

Понимание сути натально обусловленного миотонического синдрома открывает новые перспективы в представлениях о ряде вегетативно-сосудистых нарушений у детей, о нарушениях различных видов минерального, углеводного, жирового и других видов обмена веществ в детском возрасте. У тех детей, где доказано существование натально обусловленного миотонического синдрома, тем самым доказывается распространение ишемии на область ствола мозга. У таких пациентов не может не быть в той или иной степени ишемии гипоталамической области. Мы специально провели исследование в этом направлении, и предположения подтвердились. Это касается, в частности, содержания кальция в крови, уровень которого нередко используется для подтверждения или отсутствия диагноза «рахит». Л. А. Николаева (1983) в нашей клинике (совместно с кафедрой педиатрии Казанского ГИДУВа) провела исследование неврологической оценки симптомов, обычно приписываемых рахиту, и установила, что многие из этих симптомов являются, несомненно, неврологическими, а потому существовавшие представления о рахите нуждаются в коренном пересмотре. Одним из основных признаков у таких пациентов как раз и является миотонический синдром.

Подводя итог сказанному о миотоническом синдроме, мы должны еще раз обратить внимание читателя на его значение в клинической диагностике и на его частоту. Симптомокомплекс диффузной мышечной гипотонии (конечно же, далеко не все ее проявления) получил свое патогенетическое объяснение — таких пациентов можно целенаправленно и с успехом лечить, особенно на ранних сроках. С этих позиций находят свое объяснение многие дыхательные нарушения, сколиотические деформации, патология тазобедренных суставов. Мы считаем, что сделаны только первые шаги в изучении этой очень интересной проблемы.

Все, что было сказано выше о динамике неврологических симптомов, обусловленных перинатальной патологией, касалось достаточно грубых нарушений — парезов, грубой мышечной гипотонии, гиперкинезов и т. д. Однако существует не меньшее число пациентов, у которых нет таких выраженных изменений — перинатальные повреждения сказались не столь значительно, — но они были, и они все же сказались. Если многие даже выраженные неврологические нарушения у детей просматриваются или недооцениваются, то на оценку субклинических неврологических симптомов никто не обращает никакого внимания.

В этом смысле, несомненно, прогрессивно выделение такого понятия в детской неврологии, как минимальная мозговая дисфункция (ММД). Сам термин мог бы быть и лучшим, но дело в сути понятия. Важно, что выделение такой группы пациентов, кстати, весьма много-

численной, требует должного внимания — их нужно обследовать, они требуют лечения. Публикации по проблеме минимальной мозговой дисфункции буквально единичны. Одна из первых принадлежит Л. О. Бадалян (1978). Автор так характеризует ММД: «Сборная группа различных по этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям патологических состояний. Характерными признаками ее являются повышенная возбудимость, эмоциональная лабильность, диффузные легкие неврологические симптомы, умеренно выраженные сенсомоторные и речевые нарушения, расстройства восприятия, повышенная отвлекаемость, трудности поведения, недостаточная сформированность навыков интеллектуальной деятельности, специфические трудности обучения». Очевидно, что на первых шагах изучения проблемы этой характеристики достаточно. Но так же очевидно, что необходимо дальнейшее изучение и детерминация совершенно разных по форме и по содержанию симптомов и синдромов, составляющих обобщающее понятие минимальной мозговой дисфункции. Все те возражения, которые были высказаны относительно понятия детского церебрального паралича, могут быть в равной мере повторены и здесь. Вероятно, именно с этим связаны и противоречивые суждения о сути ММД. Так, Ю. Дауленскене, *Warren* и некоторые другие авторы при ММД обнаруживали симптомы органического поражения нервной системы. В то же время С. Б. Аксентьев, наоборот, не находит у таких детей органических неврологических симптомов. Нельзя не согласиться с Л. О. Бадаляном, что «противоречивость мнений различных исследователей объясняется отсутствием четких критериев синдрома ММД, единого методического подхода при неврологическом обследовании, а также преимущественным обследованием детей в школьном возрасте, когда неврологическая симптоматика в большинстве случаев нивелируется, становится трудной для выявления, требует большого опыта и умения врача».

В самом деле, в понятие ММД входят последствия и антенатальных, и интранатальных повреждений, сюда включаются неврологические и чисто психиатрические симптомы. Многие неясности в понимании ММД перестали бы существовать, если бы все новорожденные осматривались неврологически уже в родильном доме, и диагноз ставился сразу же в первые дни жизни ребенка. Тогда было бы ясно, какие последствия обнаруживаются у ребенка в более старшем возрасте и следствием какой именно патологии они являются.

У детей, имевших в периоде новорожденности двустороннюю церебральную пирамидную недостаточность, к школьному возрасту остаются минимальные проявления псевдобульбарного симптомокомплекса: расторможенность, плаксивость, некоторое отставание в психическом развитии. При минимальных остаточных явлениях имевшегося в

раннем детстве гемипареза позднее, спустя годы, у ребенка можно обнаружить неловкость движений в прежде паретичных конечностях.

И в том, и в другом случае неврологическая симптоматика может быть бедной, но найти ее можно: повышены проприоцептивные рефлексы с рук и ног, возможны патологические рефлексы на стороне прежнего гемипареза.

У детей, перенесших те или иные церебральные нарушения в периоде новорожденности, очень часто выявляются плохая успеваемость в школе, неусидчивость, двигательная расторможенность и целый ряд других симптомов того же плана. У детей, перенесших в первые дни жизни легкую форму гемолитической болезни, позднее выявляются незначительные, порою даже минимальные насильственные движения — легкая форма «несостоявшегося» двойного атетоза. Если перинатальный анамнез неубедителен, либо неизвестен, и эти минимальные гиперкинезы замечены только в школьном возрасте, то могут возникнуть серьезные подозрения относительно прогрессирующей дегенерации подкорковых узлов. Лишь последующее наблюдение за больным в динамике убеждает в отсутствии прогрессирования гиперкинезов. У таких детей и появляется диагноз минимальной мозговой дисфункции. Но именно на данном примере очевидно, что такому пациенту правильное поставить диагноз не минимальной мозговой дисфункции, а конкретно — минимальные последствия субклинической гемолитической болезни.

Существует и минимальная спинальная дисфункция в полной аналогии с ММД — у этих детей выявляются негрубые симптомы перенесенной в родах спинальной патологии, которые почти не проявляют себя двигательными нарушениями. Примером минимальной спинальной дисфункции применительно к цервикальному уровню поражения является описанный нами выше синдром периферической цервикальной недостаточности.

Итак, отметим еще раз, что выявление у детей минимальных неврологических нарушений — последствий перинатального поражения ЦНС — является безусловным шагом вперед в развитии детской неврологии. И все же знающий врач всегда стремится уклониться от этого обобщающего диагноза (по сути это «легкий ДЦП»), а если он оценит даже минимальные неврологические симптомы, попытается локализовать поражение, тогда диагноз становится полноценным, неврологическим, а минимальная выраженность симптоматики лишь доказывает, что имеющаяся и распознанная патология нервной системы почти регрессировала или сразу была невелика.

Таковы представления о динамике неврологических нарушений, имеющих перинатальное происхождение.

Глава X

ПРЕДСТАВЛЕНИЯ

О ПОЗДНИХ, ОТСРОЧЕННЫХ ОСЛОЖНЕНИЯХ

ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОВРЕЖДЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Как это ни странно, но ни в одном медицинском журнале, ни в одной неврологической или медицинской монографии ни о каких поздних, отсроченных осложнениях перинатальных повреждений нервной системы нет даже упоминаний. Не фигурируют они и под другими терминами. Следовательно, одно из двух — либо нет такой проблемы как таковой, либо она совершенно никому не известна. А может, это и неудивительно, если вспомнить, сколь мизерно число публикаций, посвященных перинатальной неврологии. О каких же «поздних» да еще «отсроченных» осложнениях перинатальных повреждений может идти речь!

Мы постараемся убедить читателя, что эта проблема не только существует, но и очень часта, и многие заболевания детского возраста стали понятными лишь сквозь призму представлений о поздних, отсроченных осложнениях перинатальной (в основном натальной) патологии нервной системы. О них и пойдет речь в последующих главах этой книги.

Единственной монографией на данную тему оказалась наша книга «Поздние осложнения родовых повреждений нервной системы», увидевшая свет в 1990 г. Других публикаций на эту тему просто не было.

В чем заключается смысл этой необычной (а с нашей точки зрения — огромной) проблемы? Дело в том, что перинатальные повреждения нервной системы исключительно часты, и мы пытались показать это во всех главах этой книги. У одних детей возникшие неврологические нарушения остаются очень выраженными, практически не регрессируют, дети становятся инвалидами на всю жизнь. Увы, таких пациентов только в нашей стране сотни тысяч, и, пожалуй, в этой области даже передовые государства Европы и Америки не намного нас превосходят.

У других детей такие же перинатальные неврологические нарушения постепенно убывают (но не полностью), на долгие годы остаются негрубые проявления очаговой неврологической симптоматики. Это — остаточные явления, но не поздние осложнения.

И, наконец, третий вариант, когда неврологические нарушения у ребенка с момента рождения были минимальными, либо вообще прошли незамеченными. Спустя время (в одних случаях через недели и месяцы, в других — через годы) на фоне полного благополучия, под влиянием тех или иных провоцирующих факторов развиваются

неврологические осложнения, неврологические нарушения разной степени выраженности, которых ранее не было даже в период новорожденности. Вот их-то мы и называем поздними, отсроченными неврологическими осложнениями.

Мы ни разу не встречали таких осложнений у детей с антенатальными заболеваниями нервной системы. Сюда нельзя отнести детей с последствиями гемолитической болезни, хотя гиперкинезы у них появляются лишь через несколько месяцев после рождения: эти гиперкинезы не осложнение болезни, а симптом ее. К этой группе нельзя отнести и родовые травмы головного мозга, поскольку повреждения проявляют себя сразу и в дальнейшем могут убывать в большей или меньшей степени, но не возникают внезапно, спустя время, на пустом месте.

Единственным исключением является эпилепсия у детей, обусловленная натальной травмой головного мозга: изменения в мозгу возникают в процессе родов, но у многих пациентов никаких неврологических нарушений при этом не развивается — существует лишь дремлющий очаг эпилептической активности. Под влиянием тех или иных провокаций, а иногда и без таковых эпилептический очаг становится активным, и спустя некоторое время после рождения (несколько дней, месяцев или лет) появляются эпилептические припадки. Вот в этих случаях есть все основания рассматривать возникшую эпилепсию как позднее отсроченное осложнение родовой травмы головного мозга. Других примеров применительно к церебральной патологии не существует.

Что касается натальных повреждений позвоночника, спинного мозга и сосудов, его кровоснабжающих, то таких примеров много и вот почему. Мы остановимся на этом подробнее, иначе понять эту необычную проблему невозможно. Выше уже шла речь о том, что в процессе даже обычных родов на позвоночник плода падает очень большая нагрузка, нередко слышен хруст при выведении плечиков и т. д. Но если у одной части таких детей сразу же возникают грубые неврологические нарушения, то у других клинических проявлений травмы может не быть. В одних случаях травмированные позвонки в процессе родов не сместились, хотя и повреждены, но угроза их внезапной дислокации постоянно существует. Возникает очень важное клиническое понятие — «нестабильность позвонков». При резком повороте головы, туловища, при небольшой случайной травме возникает минимальное смещение одного-двух позвонков, и развивается выраженный неврологический симптомокомплекс, характер которого зависит от уровня и степени дислокации.

Другой вариант этих отсроченных осложнений тоже близок по сути. Мы уже упоминали, что родовые травмы спинного мозга в основе

своей чаще всего имеют ишемию в результате повреждения радикуло-медуллярных артерий, питающих спинной мозг. Сосуды эти проходят через небольшие межпозвонковые отверстия, и достаточно небольшого смещения одного из позвонков, как возникает компрессия сосуда и острая ишемия в соответствующем участке спинного мозга. Наши клинические, экспериментальные и морфологические исследования позволяют утверждать, что во многих случаях при точно такой же родовой травме острая ишемия не развивается только потому, что моментально включается система компенсаторного кровотока — либо ретроградно из сосудов каротидного бассейна через Виллизиев круг, либо за счет анастомозов из позвоночной артерии неповрежденной стороны. Этого компенсаторного кровотока может оказаться достаточно на всю жизнь ребенка, либо все время проявляется хроническая сосудистая неполноценность, а иногда на вполне благополучном фоне под влиянием умственного, эмоционального или физического перенапряжения внезапно развивается острая сосудистая катастрофа либо в спинном мозгу, либо в стволе головного мозга, кровоснабжаемом из вертебрально-базилярного бассейна. Клинические проявления этих сосудистых нарушений могут быть очень полиморфны. Это действительно осложнения родовой травмы, возникающие и поздно, и отсроченно, то есть полностью укладываются в обозначенное нами представление о поздних, отсроченных осложнениях родовых травм.

Сосудистые нарушения могут развиваться как в зоне самих пострадавших сосудов, так и в зоне тех сосудов, которые берут на себя компенсацию нарушенного кровотока (по типу «синдрома обкрадывания»). В монографиях по нарушениям мозгового кровообращения у взрослых обращает на себя внимание морфологический раздел: на аутопсии лиц, умерших от инсультов, необычно часто встречается сужение одной, а то и обеих позвоночных артерий, что расценивается лишь как фон острой сосудистой катастрофы, как проявление какой-то конгенитальной особенности позвоночных артерий. В то же время аналогичные изменения в сонных артериях при секционном исследовании обнаруживаются удивительно редко. Возникает обоснованное предположение, что это посмертно выявленное сужение позвоночных артерий, о котором при жизни никто и не подозревал, является не конгенитальной особенностью (иначе почему нет того же в сонных артериях?), а результатом перенесенной в процессе родов травмы позвоночных артерий, ничем себя не проявлявшей при жизни. Итак, натально обусловленная нестабильность шейных позвонков, с одной стороны, и опять же натально обусловленная сосудистая неполноценность в спинном мозгу, с другой стороны, нередко с вовлечением бассейна сонных артерий, лежат в основе поздних отсроченных осложнений родовых травм.

У всех пациентов с поздними отсроченными осложнениями в большинстве случаев обнаруживаются два уже описанных выше симптомокомплекса — синдром периферической цервикальной недостаточности и миотонический синдром. Обнаружение этого комплекса симптомов облегчает оценку всего заболевания в целом. Отдельные компоненты перечисленных синдромов могут отсутствовать, но это не меняет общей их значимости.

В данной небольшой главе мы лишь перечислим основные из изученных нами поздних отсроченных осложнений, чтобы в последующих главах подробно остановиться на характеристике каждого из них.

I. Одним из самых частых вариантов поздних осложнений перинатальных повреждений нервной системы являются *головные боли* у детей дошкольного и школьного возраста. Всегда приходится, конечно, помнить, что причин головной боли у детей существует множество, начиная от опухолей головного мозга и нейроинфекций, последствий черепно-мозговых травм и гидроцефального синдрома до вегетососудистой дистонии, шейного остеохондроза и целого ряда других заболеваний. И все же наш опыт клинического наблюдения за такими больными позволяет утверждать, что одной из самых частых причин цефалгии у детей является церебральная сосудистая недостаточность (от минимальной до грубо выраженной). Эти сосудистые головные боли в свою очередь могут иметь разное происхождение: мигрень, инфекционные васкулиты и та самая церебральная сосудистая недостаточность, которая обусловлена натальной патологией сосудов бассейна позвоночных артерий. В каждом случае достаточно упорных повторяющихся головных болей, особенно при склонности к кризам, мы взяли для себя за правило непременно госпитализировать такого ребенка в неврологическую клинику. Это дает возможность проследить за поведением пациента вне приступа головной боли и во время приступа, оценить тяжесть пароксизмов, состояние пульса, артериального давления. Амбулаторный осмотр не в состоянии дать такого объема информации.

Суждение о кажущейся простоте причин головных болей у детей глубоко ошибочно, и потому в условиях стационара мы обязательно используем все возможности офтальмоскопии и офтальмодинамометрии, реоэнцефалографии с функциональными пробами, эхоэнцефалографии, краниографии и шейной спондилографии. Сопоставление результатов всех этих методов исследования с чисто клиническим суждением о больном дает достаточно большой объем информации и в большинстве своем позволяет поставить правильный диагноз. Сегодняшние возможности детской неврологии таковы, что во всех сколько-нибудь неясных случаях мы используем ядерно-магнитно-резонан-

сную томографию для исключения ряда органических дефектов мозга на самых ранних стадиях. Заметим, что истинную мигрень в детском возрасте мы смогли диагностировать очень редко. Было бы странно сомневаться в существовании мигрени у взрослых, но у детей при возникающем подозрении на это заболевание в условиях клиники нам удавалось обнаружить причину упорных цефалгий, и это давало шанс на успех терапии.

II. *Острые нарушения мозгового кровообращения* применительно к детям считались казуистической редкостью. Этот диагноз был правомочным лишь там, где в результате разрыва врожденной аневризмы сосудов головного мозга развивался настоящий геморрагический инсульт, который просто не с чем было дифференцировать. В то же время оказалось, что у детей дошкольного и школьного возрастов наблюдаются, и весьма нередко, настоящие ишемические мозговые сосудистые нарушения, ничем по большому счету не отличающиеся от таковых у взрослых. Самое главное отличие — в происхождении этих сосудистых катастроф: у детей они обусловлены натальной неполноценностью сосудов мозга, той самой сосудистой декомпенсацией, о которой мы только что говорили. Единственная монография в неврологической литературе о нарушениях мозгового кровообращения у детей вышла в свет в 1983 г. (А. Ю. Ратнер). В нашей клинике лечились за эти годы более 1000 таких больных. По непонятным для нас причинам в других детских неврологических стационарах этот диагноз либо отсутствует вообще, либо является редкостью.

III. В рамках проблемы поздних отсроченных осложнений видное место занимают *спинальные инсульты*. Они возникают и в результате натальной нестабильности позвонков, и в результате острой сосудистой неполноценности, но в сосудах, питающих спинной мозг. Острое начало, характерные клинические симптомы — все это очень напоминает церебральные инсульты, но неврологические особенности указывают на патологию в спинном мозгу. Все детали этой патологии мы обсудим чуть ниже в соответствующей главе. Проблема спинальных инсультов имеет необычную судьбу даже в классической неврологии взрослых. Раньше о спинальных инсультах в неврологии вообще не было речи, несмотря на единичные публикации давних лет. После классических описаний *Lazorthes* и *Zulch*, казалось, должно было все перемениться, но этого не случилось. Таких пациентов много в двух-трех клиниках страны (А. А. Скоромец, Д. Г. Герман), и они совершенно «не встречаются» в других стационарах. Причины такой диссоциации представлений так же загадочны, как и многое в детской неврологии. Что касается спинальных инсультов в детском возрасте, то даже предположение об этом диагнозе вызывает у многих наших

коллег недоумение. И тем не менее такие больные существуют, патология эта не так редка и имеет четко очерченную клиническую картину, и мы ни разу не встретились с другой причиной их возникновения, кроме натально обусловленных изменений в позвоночнике и в сосудах, здесь проходящих.

IV. Не менее неожиданна постановка вопроса о возможности необычно *раннего развития шейного остеохондроза* у детей школьного возраста. Это заболевание вообще было принято рассматривать как «печальную привилегию пожилого возраста», и вдруг оно так неожиданно «помолодело». В самом деле, если вспомнить, какая непомерная нагрузка падает на шейные позвонки в процессе родов при акушерских манипуляциях с головкой новорожденного, то станет понятной огромная опасность для межпозвонковых дисков у такого ребенка. Это создает все предпосылки для развития очень раннего дегенеративно-дистрофического процесса в межпозвонковых дисках с формированием остеохондроза со всеми его типичными клиническими особенностями. Более того, натальный фактор становится одним из очень существенных в происхождении остеохондроза вообще — тем самым профилактика родовых повреждений дает шанс хотя бы несколько уменьшить частоту одного из самых частых неврологических заболеваний человечества — остеохондроза, с его корешковыми, сосудистыми, рефлекторными симптомами.

Натально обусловленный шейный остеохондроз был впервые в литературе описан нами в 1983 г. в монографии о нарушениях мозгового кровообращения и стал предметом специального клинко-морфологического исследования на эту тему, выполненного Г. М. Кушником (1980) в нашей клинике.

V. Любая часть разбираемой нами проблемы поздних осложнений представляется совершенно необычной, с элементами естественного недоверия, с одной стороны, и подозрительной сенсационности — с другой. Это особенно касается впервые изученной действительно необычной проблемы — «*цервикальной миопии*», возникающей вследствие натальной травмы позвоночных артерий. Натальная травма и близорукость — что может быть общего? Совместно с Т. Г. Березиной впервые мы усмотрели между этими понятиями патогенетическую связь, обнаружили зависимость между вертебрально-базилярной ишемией и развитием близорукости у школьников и нашли способы на нее воздействовать. В данной главе, без предварительной подробной аргументации такой взаимозависимости, мы не в состоянии убедить нашего читателя в правомерности такой постановки вопроса. Остается отложить обсуждение этой проблемы до соответствующей главы, где мы приведем все доводы в защиту представлений о натально обусловленной близорукости.

VI. Целая группа заболеваний, укладываемых в понятие поздних отсроченных осложнений нервной системы, является фактически заболеваниями на грани неврологии и ортопедии — *нейроортопедическими*. Этим положено начало новому, очень перспективному научному направлению — перинатальной нейроортопедии. Несомненно, придет время, когда ортопеды поймут, сколько настоящей неврологии имеется в сегодняшней детской ортопедии и какие перспективы для самой ортопедии это открывает. В предыдущих главах мы привели доводы о том, что большая часть косолапости у детей нейрогенна (см. рис. 25, стр. 106), а врожденная костная или мышечная косолапость встречается несравненно реже. Также уже шла речь о том, что и кривошея, описанная во всех учебниках ортопедии как конгенитальная ортопедическая патология, чаще всего является натальной патологией, где неврология первична, а ортопедия вторична. Совершенно вне поля зрения детских неврологов осталась проблема плоскостопости, относимая опять-таки к врожденным ортопедическим дефектам. Достаточно просто задуматься над известными ныне в неврологии фактами, как станет очевидной возможность развития вторичной нейрогенной плоскостопости:

1) у пациентов с натально обусловленным нижним вялым парезом (стопа при этом уплощается соответственно степени выраженности мышечной гипотонии в ногах);

2) у пациентов с натально обусловленным миотоническим синдромом (стопа уплощается от той же мышечной гипотонии, но уровень поражения не в поясничном утолщении, а на уровне ствола мозга).

Особенность и нейрогенной косолапости, и нейрогенной кривошеи, и нейрогенной плоскостопости заключается в том, что предпосылки для их возникновения существуют с момента рождения ребенка. Эти заболевания открывают собою главу о перинатальной нейроортопедии, но они не имеют отношения к проблеме поздних отсроченных осложнений перинатальных повреждений нервной системы, поскольку возникают сразу при рождении.

Другое дело — проблема вывихов бедра и проблема сколиотической деформации позвоночника. Здесь нам посчастливилось обнаружить и описать совершенно новые факты, дающие право утверждать, что наряду с действительно врожденными вывихами бедра и врожденными сколиотическими деформациями существует множество детей с вторичными, нейрогенными, натально обусловленными вывихами и сколиозами. Эти нейрогенные костные деформации развиваются спустя некоторое время после рождения ребенка (вывихи — через несколько месяцев, сколиозы — через несколько лет), и их с полным основанием следует отнести к поздним отсроченным

осложнениям перинатальных повреждений нервной системы и в то же время, конечно, к перинатальной нейроортопедии. Подробно обо всем этом будет сказано несколько ниже в соответствующих главах, а здесь мы останавливаемся на этом в порядке введения в проблему.

Вначале мы обратили внимание на то, что у пациентов с так называемыми врожденными вывихами бедра на стороне костной патологии без труда можно выявить типичный вялый парез ноги, возникающий при натальных повреждениях поясничного утолщения спинного мозга. Встал вопрос, не случайны ли эти находки. Последующие наблюдения подтвердили обоснованность этих находок. Если вспомнить, что нижний вялый парепарез чаще всего развивается у детей, рожденных в тазовом предлежании, и врожденные вывихи бедра чаще всего у таких же больных, то возникает один лишь вопрос — почему никто из коллег не задумывался над вопросом, ответ на который лежит на поверхности? Почему считается врожденным вывих бедра, если он возникает при самом травматичном виде родов? Почему считается обычным, что у пациентов с вывихом бедра есть явный парез ноги, и это идет под рубрикой «так у них бывает». И, наконец, почему в неврологии новорожденных так много «почему»?

Поиск мы продолжили, и электромиографическое исследование полностью подтвердило, что слабость в ноге у обладателей вывихов бедра обусловлена несомненной спинальной патологией. Эти вывихи паретические, нейрогенные. Обычно консультант-ортопед, осматривающий новорожденного, обнаруживает щелчок в тазобедренном суставе, но вывод на этом основании считается преждевременным. Требуется выждать не менее трех месяцев, и тогда вывих сформируется с несомненностью — в этих случаях сомнений не остается, но и время упущено: если бы лечение неврологической патологии было предпринято сразу же, то изменения в суставе можно было бы предотвратить. Вспомним, что щелчок в плечевом суставе у новорожденного является типичным признаком вялого пареза руки (симптом Финка). В то же время тот же симптом в ноге указывает на врожденный вывих бедра.

Аналогичные изменения в суставах возникают и у обладателей описанного нами ранее миотонического синдрома. В конечном счете, эти вывихи не паретические, а гипотонические: в одном случае вялый парез, в другом — гипотония стволовая. Важно, что гипотония мышц существует со дня рождения. Это предположение также полностью подтвердилось при исследованиях и в очень демонстративном эксперименте на животных. В последующих главах мы остановимся на результатах этого эксперимента подробно. На данном этапе, в этом «вступлении», мы можем утверждать лишь то, что среди детей с несомненно врожденными изменениями в тазобедренных суставах сущест-

вует не меньшее число пациентов с нейрогенными подвывихами и вывихами бедра. Причина этих вывихов — поздние отсроченные осложнения нервной системы либо на уровне поясничного утолщения спинного мозга, либо на уровне ретикулярной формации ствола мозга. Наша первая публикация на эту тему относится к 1973 г. Далее в нашей клинике Г. П. Ларина специально занималась этой проблемой и получила весьма впечатляющие результаты. И все же по-прежнему вопросов не меньше, чем ответов. Если гипотония мышц у множества таких пациентов приводит к патологии в тазобедренном суставе, то как быть с иммобилизацией сустава — в этих случаях гипотония мышц значительно нарастает, усугубляя вторичную разболтанность в суставе. Можно ли считать достаточным при лечении таких больных воздействие только на сустав, если не вызывает сомнения неврологическая первопричина? Кто эту неврологическую патологию «выискивает»? К сожалению, в литературе по этому поводу никто ничего не сообщает.

VII. Точно такое же место в проблеме поздних отсроченных осложнений перинатальных повреждений нервной системы мы отводим развитию *сколиотических деформаций* у детей школьного возраста. Тот же ход мысли, те же логические построения. Не приходится сомневаться в существовании врожденных сколиозов. В такой же степени не приходится сомневаться в существовании вторичных нейрогенных сколиотических деформаций. Чтобы отличить одни от других, необходимо тщательное квалифицированное (!) неврологическое обследование всех детей с малейшими признаками развивающегося сколиоза, но этих исследований никто не проводит — ни ученые, ни практики. Всем заведомо и так ясно, что сколиозы — врожденная ортопедическая патология.

Мы посвятили изучению этой нейроортопедической проблемы много времени и сил, провели серию клинических, электрофизиологических и экспериментальных исследований и убедились, что самой частой причиной сколиотических деформаций позвоночника у детей является не конгенитальная патология, а натально обусловленные, порой минимальные повреждения позвоночника и спинного мозга, которые при быстром росте ребенка приводят к деформациям. Принципиально важно, что одни деформации бывают при цервикальной локализации перенесенной натальной травмы, другие — при торакальной, третьи — при люмбальной. Соответственно и лечение должно быть направлено на зону поражения, и тогда появляются реальные перспективы эффективного терапевтического воздействия. Комплекс исследований этой проблемы осуществила в нашей клинике О. В. Приступлюк (1986, 1988), но мы рассматриваем полученные результаты лишь как первый шаг в этом направлении. Сделать предстоит еще очень многое,

причем максимум усилий необходим со стороны ортопедов. Достаточно привести такой пример. Одной из самых частых причин формирующейся сколиотической деформации у детей, по нашим данным, является опять-таки миотонический синдром, слабость длинных мышц спины. В то же время одним из принципов ортопедического лечения сколиозов является длительное пребывание ребенка в положении лежа. При длительном пребывании в постели гипотония мышц по понятным причинам усугубляется, что с неврологической точки зрения не уменьшает, а увеличивает развитие деформации позвоночника. И тем не менее именно так лечатся многие тысячи пациентов.

VIII. С позиций поздних осложнений перинатальных повреждений нервной системы в несколько новом свете предстает проблема *ночного энуреза* у детей. Мы уже несколько раньше пытались подготовить читателя к этой «неожиданности», когда шла речь об особенностях клинической картины при натальных повреждениях конуса спинного мозга.

При этой локализации родовой травмы в периоде новорожденности возникает истинное недержание мочи и кала. Постепенно оно убывает в своей выраженности, и создается впечатление естественного для этого возраста упуска мочи по мере накопления. Проходит время, функция мочевого пузыря не восстанавливается, но и на этом этапе районный педиатр еще долго успокаивает маму, расценивая подобные жалобы как вполне возможные. Здесь важно дифференцировать энурез церебральный от энуреза спинального. Первый не имеет отношения к поздним, отсроченным осложнениям перинатальной патологии, второй мы расцениваем как следствие натально обусловленной ишемии в бассейне артерии Депрож-Готтерона (мы вкратце об этом упоминали и вернемся к подробному изложению проблемы в соответствующей главе). Мы встречали немало пациентов, у которых явления спинального энуреза возникали после светлого промежутка, то есть как раз отсроченно. К принципам дифференциальной диагностики мы еще вернемся. Во всяком случае, таких больных очень много, и новый подход к пониманию хотя бы части случаев энуреза открывает несомненные перспективы в причинной терапии.

IX. Наконец, как мы упоминали в самом начале данной главы, к поздним, отсроченным осложнениям перинатальных повреждений должны быть отнесены *эпилепсия и другие судорожные состояния у детей*. Мы посвятили этой проблеме специальную главу и понимаем ту ответственность, которую берем на себя, решаясь кратко подытожить основные результаты исследований, накопленных об эпилепсии в течение столетий. Только перечень зарубежных монографий, посвященных эпилепсии, сам по себе составил книгу, недавно опубликованную. Но там, где речь идет об эпилепсии у детей, число пуб-

ликаций существенно меньше, а противоречий в суждениях значительно больше. Применительно к судорогам у новорожденных проблем становится еще больше, понять точку зрения многих авторов непосильно даже опытным epileptологам, и практическому врачу не остается ничего иного, как брать всю инициативу на себя (после трехнедельного обучения детской неврологии в стенах медицинских институтов). О каких просчетах в лечении таких пациентов можно рассуждать, если ошибки фактически запрограммированы?

Мы отдаем себе отчет в том, что существуют генетические предпосылки развития эпилепсии у детей, и в этих случаях неправомерно относить данную патологию к числу осложнений перинатальных повреждений нервной системы. Но время внесло существенные коррективы в прежние представления. Генетически обусловленную эпилепсию у детей мы смогли диагностировать лишь у 10–12% пациентов. В остальных случаях эти дети имели антенатальную или интранатальную патологию нервной системы, а судороги у них развиваются либо тотчас в родильном доме (тогда это не поздние осложнения, а непосредственный синдром мозгового повреждения), либо спустя несколько месяцев, а то и лет.

Изучение проблемы судорожных состояний у детей также позволило выявить очень много противоречий, странностей, недоумений. Мы не хотим навязать читателю нашу точку зрения на многие спорные вопросы этой многострадальной проблемы, да это и невозможно. Мы хотим поделиться нашими наблюдениями и нашими сомнениями и порекомендовать читателю попытаться усомниться в некоторых привычных истинах и проверить все сказанное в главе о судорогах у детей на своем опыте.

Глава XI

СПИНАЛЬНЫЕ ИНСУЛЬТЫ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Когда-то Г. Лазорт произнес знаменитую фразу о том, что спинальные инсульты встречаются «по крайней мере не реже церебральных». Речь шла, естественно, о взрослых. Что касается детей, то у них, по мнению абсолютного большинства наших коллег, не бывает инсультов ни церебральных, ни спинальных.

Вернемся к спинальным инсультам у взрослых. Несмотря на столь категоричное убеждение Г. Лазорта, оно не разделяется большинством взрослых неврологов: никто не говорит «нет», но такие пациенты в неврологических клиниках «почему-то очень редко встречаются». В то же время в отечественной литературе существуют монографии Д. Г. Германа (1980), Д. Г. Богородинского и А. А. Скоромца (1973), В. В. Михеева (1936), где авторы не только соглашались с Г. Лазортом, но и дополняют представление о спинальных инсультах своими важными наблюдениями. Нам посчастливилось быть в числе первых авторов публикаций (1962) о происхождении спинальных инсультов у взрослых. Что касается спинальных инсультов у детей, то, к нашему полному недоумению, о них вообще никто в литературе ничего не сообщает. Наши первые работы на эту тему были опубликованы в 1983 и 1985 гг., а затем О. С. Кочергина (1987) выполнила специальное исследование, обобщив огромный опыт нашей клиники, накопленный за 20 лет (сегодня он насчитывает более 350 наблюдений).

Спинальные инсульты в детском возрасте возникают только как позднее осложнение родовой травмы позвоночника и спинного мозга. Других вариантов мы в своей практике не встречали. Этот пример поздних, отсроченных осложнений натальной травмы — один из наиболее показательных, и потому мы именно с него и начинаем описание различных форм поздних осложнений.

Столь необычная судьба представлений о нарушениях спинального кровообращения в современной неврологии во многом объясняется просчетами в знаниях гемодинамики в спинном мозгу. Так, еще в 1685 г. *Viellisseus* доказывал, что сосуды подходят к каждому сегменту спинного мозга, и потому спинной мозг идеально васкуляризируется. В то же время уже тогда экспериментальные работы не всегда согласовывались с этой теорией. Так, *Stenonis* чуть раньше (в 1667 г.) осуществил эксперимент с пережатием брюшной аорты, после чего у животного развился паралич задних конечностей. Автор расценил результат эксперимента как нарушение спинномозгового кровообращения. Однако большинство исследователей того времени

было убеждено, что причиной паралича явилась не спинальная ишемия, а «недостаточность притока крови к мышцам и нервам конечностей». Эту точку зрения высказал *Haller* (1760), и она вполне устраивала скептиков до середины XIX века.

Н. И. Пирогов в 1832 г. повторил этот эксперимент и получил те же результаты. *Ehrlich* и *Brieger* в 1884 г. впервые показали, что сдавление брюшной аорты у кроликов в течение одного часа вызывает поражение серого вещества спинного мозга. Характерно, что дегенеративные изменения были обнаружены и в боковых столбах спинного мозга, а задние столбы оказались совершенно неповрежденными.

Опыты со сдавлением брюшной аорты стали классическими при экспериментальном вызывании ишемии спинного мозга. В них, в частности, было показано, что нижние отделы спинного мозга снабжаются кровью за счет брюшной аорты, что прижатие аорты на 45 мин. приводит к необратимым изменениям в спинном мозгу, что серое вещество спинного мозга наиболее чувствительно к ишемии (причем погибшие клетки исчезают через 2–3 суток). Все это решительно не укладывалось в существовавшую (и, увы, все еще существующую) теорию кровоснабжения спинного мозга.

Важным этапом в изучении проблемы спинальных ишемий явилось исследование *Adamkiewicz*: в 1882 г. он вводил в сосуды окрашенные растворы и доказал, что васкуляризация спинного мозга не метамерна (как считалось прежде), что число артерий, непосредственно снабжающих спинной мозг, невелико. В нижнем отделе спинного мозга *Adamkiewicz* выделил наиболее крупную артерию, которую сегодня принято называть артерией поясничного утолщения или артерией Адамкевича. *Kadiu* через 7 лет повторил это морфологическое исследование и полностью подтвердил выводы *Adamkiewicz*. Однако в то время обе эти фундаментальные работы не были по достоинству оценены современниками, и еще несколько десятилетий никто из неврологов всерьез не догадывался о существовании спинальных инсультов. Описания единичных наблюдений (Преображенский П. А., 1904) не могли изменить общих тенденций.

Много позднее *Lazorthes* и *Zonate* (1968) выделили 4 типа анастомозов в спинном мозгу:

- 1) вне позвоночника,
- 2) на передней поверхности спинного мозга,
- 3) между поверхностными сосудами,
- 4) внутри спинного мозга.

Таким образом, кровообращение в спинном мозгу тем лучше,

чем проксимальнее место компрессии или закупорки питающего спинной мозг сосуда.

В последние три десятилетия интерес к спинальной сосудистой патологии резко возрос, хотя до широкого круга практических врачей проблема эта пока еще «не дошла»: диагноз этот в неврологии взрослых ставится очень редко, а у детей — не ставится вообще. Остается только догадываться о судьбе пациентов, получивших спинальный инсульт, но лечащихся от другого заболевания. И это в наше время, когда вышли в свет фундаментальные монографии Д. К. Богородинского и А. А. Скоромца (1973), Д. Г. Германа и А. А. Скоромца (1981), *Zulch* (1954, 1962), *Lazorthes* (1957, 1968), *Fazio*, *Agnoli* (1970), *Sherk* (1984), *Picone* (1986) и др. Благодаря фундаментальным исследованиям этих авторов создана современная теория кровоснабжения спинного мозга, которая полностью объясняет особенности клинической картины ишемического поражения спинного мозга.

В настоящее время принято считать, что кровоснабжение спинного мозга обеспечивается за счет артериальных магистралей, расположенных вне черепа и вне позвоночника. Эти сосудистые стволы составляют отдельные артериальные приводы спинного мозга. В среднем к самому спинному мозгу подходят 4–8 передних радикуло-медуллярных артерий, которые принимают участие в формировании передней спинальной артерии, а также 15–20 задних радикуло-медуллярных артерий, формирующих 2 задние спинальные артерии.

По длиннику спинного мозга выделяется 2 или 3 сосудистых бассейна, причем ишемия особенно легко развивается на стыке сосудистых бассейнов. Критические зоны (*Zulch*) выделяются и внутри спинного мозга и соответствуют центральной зоне. Многие авторы настоятельно подчеркивают, что спинальное кровообращение в покое может быть достаточным, но при функциональных перегрузках легко наступает его дефицит. Спинальные сосудистые нарушения могут возникнуть при целом ряде заболеваний и сами по себе, поскольку представление о сосудистой «неуязвимости» спинного мозга оказалось полностью несостоятельным.

Первые клинические описания спинальных ишемий были единичными. *Claude* и *Lhermitte* в 1920 г. обнаружили ишемические смягчения при травмах позвоночника. *Corbin* (1961), *Garcin* (1962) обратили внимание на то, что сосудистые изменения в спинном мозгу могут протекать под маской миелита, и адекватная терапевтическая тактика у подобных пациентов может быть значительно более эффективна. Прежние исследователи не догадывались, что одной из нередких причин спинальных инсультов являются заболевания аор-

ты. Еще чаще причина кроется в атеросклеротических изменениях самих сосудов, питающих спинной мозг.

В 1977 г. вышла в свет на русском языке монография Ги Лазорта, посвященная нарушениям васкуляризации и гемодинамики спинного мозга, которая должна была резко увеличить интерес широких кругов практических врачей к этому прежде неизвестному заболеванию нервной системы, но этого, к сожалению, не произошло. Лазорт в этой монографии утверждает: «Неврологические синдромы, ранее обозначавшиеся как миелиты, оказываются в подавляющем числе случаев сосудистыми миелопатиями, а ранее лишь предполагавшаяся значительная роль сосудистых изменений в патогенезе ряда заболеваний спинного мозга становится все более и более аргументированной».

Стало ясно, что таких пациентов очень много, но совершенно неясно, где они находятся, где «скрываются», поскольку даже в столичных неврологических клиниках диагноз спинального инсульта встречается очень редко. О детях применительно к спинальной сосудистой патологии вообще никто не упоминает.

Совершенно пересмотрено в настоящее время и представление о гематомииелии. До последнего времени большую часть спинальных сосудистых нарушений рассматривали как гематомииелию, а теперь этот диагноз отнесен к редкостям. А. А. Скоромец на большом клиническом материале находит гематомииелию не более чем в 2–3% всех сосудистых нарушений в спинном мозгу. Под маской гематомииелии обычно проходят спинальные ишемические инсульты, причем так и остается неясным, почему кровоизлияния в спинном мозгу кажутся врачам и возможными, и понятными, и логичными, тогда как к представлениям о спинальных ишемиях до сих пор существует несомненное необъяснимое предубеждение.

Особенно часто спинальные инсульты локализуются в области шейного утолщения, то есть в бассейне позвоночных артерий (заметим, кстати, что этот сосуд чаще всего повреждается в родах). Причины, вызывающие спинальные инсульты, как мы упоминали, различны, но, несомненно, на первое место среди причин выходят заболевания позвоночника, особенно остеохондроз. У таких больных происходит сужение межпозвонковых артерий, питающих спинной мозг, и «работают» те самые механизмы, которые приводят к церебральным сосудистым катастрофам у пациентов с патологией магистральных сосудов головы. При патологии спинного мозга магистральными его сосудами являются все та же позвоночная артерия, артерия Адамкевича и артерия Демпф-Готтерона.

Сужение межпозвонковых отверстий при патологии позвоночника делает понятным, почему спинальные инсульты нередко возника-

ют после физических перенапряжений, после работы в наклон, после резкого движения. Даже с этой точки зрения ясно, что и у школьников при натально обусловленной нестабильности позвонков, при иных последствиях родовых повреждений позвоночника существует реальная опасность вовлечения в процесс радикуло-медуллярных артерий с развитием ишемии спинного мозга.

Все авторы, изучающие сосудистые заболевания спинного мозга, единодушно отмечают ряд очень важных клинических особенностей, которые поначалу могут вызвать недоумение у начинающего врача. Оказалось, что сосудистые нарушения в спинном мозгу (как это было показано и в упомянутых экспериментах) в первую очередь вовлекают в процесс передне-роговые структуры спинного мозга — амиотрофический симптомокомплекс является у таких больных ведущим, наиболее типичным. На втором месте по частоте и выраженности выступает пирамидный синдром, и потому сочетание амиотрофии с пирамидными нарушениями (так называемый синдром бокового амиотрофического склероза) заставляет врача думать прежде всего о сосудистой патологии спинного мозга.

По мере углубления исследований по спинальным сосудистым нарушениям удалось обнаружить еще одну интересную сторону этой проблемы: у многих пациентов, получивших травму позвоночника, клиническая картина развивается не от самой травмы, а от вторично развивающейся у таких пациентов ишемии в спинном мозгу. Эти неврологические нарушения могут возникать как непосредственно тотчас после травмы, так и спустя некоторое время как позднее осложнение. У части таких пациентов развивается посттравматическая нестабильность одного-двух позвонков. Таким образом, и в неврологии взрослых возникает очень актуальный вопрос о нестабильности позвонков. Н. И. Хвисюк (1981) рассматривает нестабильность как патологическую подвижность между смежными позвонками. *Holdsworth* (1963) выделяет два вида нестабильности — костную и диско-связочную. У детей, получивших в родах травму позвоночника, также легко может возникнуть нестабильность одного-двух позвонков, и травма может долго ничем себя не проявлять клинически. Достаточно вспомнить данные *Fontan* с соавторами о часто слышимом хрусте в процессе родоразрешения и наши многочисленные находки спондилолистеза на шейных спондилограммах у детей, не предъявлявших никаких жалоб. После занятий физкультурой, после кувырков и резких поворотов головы у таких детей может возникнуть феномен дислокации именно на том уровне, где была нестабильность.

Особенно опасна нестабильность в шейном отделе, поскольку здесь прилежит к позвонкам позвоночная артерия. По данным *Fiel-*

ding (1977), «больные с атлanto-аксиальной нестабильностью ведут опасное существование», так как даже малейшая травма, резкое движение могут усугубить имеющуюся патологию.

Интересны наблюдения Н. А. Корж. Автор тщательно обследовал 77 больных, имевших травмы шейных позвонков, и отметил у них нарастание неврологической симптоматики спустя годы после травмы. Объяснение этому факту дается одно — вовлечение в процесс сосудов, васкуляризирующих спинной мозг.

Из приведенных сведений становится ясно, что спинальные сосудистые нарушения — одна из актуальнейших, но малоизвестных проблем неврологии. Чаще всего они вызываются травматически обусловленной нестабильностью одного-двух позвонков. У детей причиной этой нестабильности служит родовая травма, порой даже незначительная, чаще всего в шейном отделе. Нестабильные позвонки под влиянием той или иной провокации могут быть легко дислоцированы, и при этом вовлекаются в процесс либо сами позвоночные артерии, либо их радикуло-медуллярные ветви. В нижнегрудном отделе чаще всего вовлекается в процесс радикуло-медуллярная артерия Адамкевича.

Трудности в диагностике спинальных инсультов, конечно, существуют, но их не больше, чем в любой другой области неврологии. Более того, в типичных случаях диагноз несложен: он сводится к острому развитию неврологических нарушений и к доказательству спинальной локализации развившихся двигательных нарушений. Мы уже упоминали, что в детском возрасте диагноз этот облегчается выявлением синдрома периферической цервикальной недостаточности, если предполагается цервикальная локализация процесса. Последующее электромиографическое исследование подтверждает переднероговую патологию, а спондилография помогает исключить иную патологию позвоночника (аномалии, туберкулез, опухоли и др.) и обнаруживает признаки нестабильности, если таковые имеются. Типичные спинальные инсульты в наших наблюдениях обнаруживались преимущественно у детей школьного возраста, хотя четверть всех пациентов была моложе 7 лет. Мы ставили этот диагноз только там, где он практически не вызывал сомнений. В то же время мы убеждены, что на самом деле эта патология встречается чаще. Акушерский анамнез у 60% этих детей был неблагополучен (поскобия, стремительные роды, тазовое предлежание). В то же время большинство из них физически и психически развивались соответственно возрасту.

В зависимости от уровня поражения мы разделили всех пациентов на 2 группы:

- 1) с ишемией спинного мозга в бассейне позвоночных артерий;

2) с ишемией спинного мозга в бассейне артерии Адамкевича.

У 75% больных отмечено вовлечение в процесс шейного утолщения спинного мозга. Это неудивительно, поскольку родовые травмы цервикальной локализации преобладают в общей структуре родового травматизма. Заболевание у всех этих детей развилось в течение нескольких часов, за исключением нескольких больных: у одних парезы развились в течение нескольких минут, у других — за 2–3 дня. У подавляющего большинства детей заболеванию предшествовали физические перегрузки — кувырки, лазанье по канату, резкий поворот головы, поднятие тяжести, длительная ретрофлексия головы во время хирургической операции. Обычно в патогенезе спинальных инсультов у детей недооценивается значение длительного вынужденного положения головы — во время игры на скрипке, на фортепьяно. У детей этот фактор может способствовать минимальной дислокации одного из позвонков с развитием неврологических осложнений.

Ретроспективно при целенаправленном расспросе удастся обнаружить, что спинальный инсульт у многих детей возник не «на пустом месте», что те или иные жалобы были у ребенка и раньше. Так, в 70% наших наблюдений до сосудистой спинальной катастрофы отмечались боли по ходу позвоночника, головные боли при поворотах головы, иногда несистемное головокружение. Несколько реже (у 40% пациентов) имелись указания на боли в шее, иногда — на хруст в шее. Все эти ощущения были непостоянны, исчезали после отдыха, никто из них не обращался по этому поводу к врачу.

Сам спинальный инсульт в половине всех наблюдений начинался с болей в шее, иногда иррадиирующих в руки, головных болей, онемения в руках, а затем развивались вялые парезы в руках.

У 10% наших пациентов развитию двигательных нарушений в конечностях предшествовало появление весьма своеобразного «синдрома плечо—кисть Штейнброекера». Даже взрослые неврологи знакомы с ним очень мало, а в детской неврологии о нем никто из авторов вообще не упоминает. Этот симптомокомплекс был описан у взрослых пациентов с шейным остеохондрозом и заключается в посинении и нарастающем отеке тыла кисти, что объясняется вегетативно-сосудистыми нарушениями в результате раздражения звездчатого узла. Затем именно в этой руке развивался грубый парез. Мы полагаем, что дело не в редкости этого клинического симптомокомплекса у детей, а в недостаточном знакомстве с ним детских неврологов. Посинение и отек кисти врачи обычно пытаются объяснить какой-либо хирургической патологией, и ребенок выпадает из поля зрения неврологов, несмотря на быстрое последующее развитие двигательных нарушений.

Наиболее часто в клинической картине ишемического поражения шейного отдела спинного мозга у детей обнаруживается вялый парез руки или верхний вялый парепарез. Тонус мышц в этой руке снижается, а вот рефлексы с рук ведут себя по-разному. Мы уже отмечали ранее очень важную особенность спинальной сосудистой патологии — сочетание типичных признаков вялого пареза с пирамидной симптоматикой (за счет одновременного вовлечения в процесс боковых стволов спинного мозга на уровне шейного утолщения и выше него). В первые часы и дни рефлексы с рук могут быть снижены, но постепенно они обязательно повышаются, что во многом облегчает дифференциальный диагноз. Синдром периферической цервикальной недостаточности является фоном развивающейся сосудистой патологии. В то же время очень важно для диагноза, что нарушения чувствительности у таких детей отсутствуют, а пирамидная симптоматика в ногах не вызывает сомнений. Эта пирамидная симптоматика чаще ограничивается повышением коленных и ахилловых рефлексов, грубее на стороне более выраженного пареза руки, но в 3–5% наблюдений развиваются и типичные спастические парезы в ногах. Это свидетельствует лишь о том, что ишемия с области передних рогов спинного мозга распространилась на боковые столбы, и сформировался типичный для цервикальной локализации поражения тетрапарез, вялый (обычно смешанный) в руках и спастический в ногах при отсутствии нарушений чувствительности.

Только в единичных случаях мы обнаруживали у детей развитие спинального инсульта с картиной поражения половины поперечника спинного мозга, проявляющего себя типичным симптомокомплексом Броун—Секара.

Особого внимания заслуживает новый, неожиданный аспект проблемы спинальных инсультов у детей — развитие острой ишемии спинного мозга после перелома руки вследствие падения ребенка на руку. В этой плоскости проблема никем из авторов не освещалась. Мы наблюдали 15 больных школьного возраста, поступивших к травматологам по поводу перелома костей предплечья. Во всех случаях был своевременно наложен гипс, невролог, конечно, не осматривал ребенка, хотя ретроспективно дети указывали, что слабость в руке ощутили тотчас. Оценивать эту жалобу сразу после перелома очень трудно, все эти ощущения объясняются самим переломом, но у всех 15 детей родители обнаружили непосредственно после снятия гипса полное отсутствие движений в руке. Даже на этом этапе и после таких жалоб должной реакции лечащих врачей обычно не следует, ребенок продолжает находиться под наблюдением ортопеда.

Лишь постепенно врачам и родителям такого ребенка становится ясно, что дело не только в переломе, что имеется какое-то необыч-

ное осложнение, требующее компетенции невролога. У многих наших пациентов все это было объяснено вовлечением в костную мозоль нервов руки — такая трактовка у подобных пациентов весьма популярна, но она основана на грубой ошибке в топической диагностике. Вовлечение нерва в костную мозоль при переломе встречается крайне редко. Обычно у таких пациентов имеется спинальный очаг, спинальная патология. Тем не менее часть пациентов этой группы была направлена ортопедами на операцию для попытки «высвобождения нерва». Во всех случаях неврологический осмотр выявил вялый парез руки с пирамидной симптоматикой в ноге на той же стороне, с характерными изменениями при электромиографическом исследовании мышц плечевого пояса, а на спондилограммах обнаружены явные симптомы перенесенной натальной травмы шейного отдела позвоночника с признаками нестабильности одного-двух шейных позвонков.

Мы рассматриваем возникновение этих спинальных нарушений как острую ишемию в спинном мозгу, возникшую не вследствие перелома руки и не после перелома руки, а одновременно с переломом в результате падения ребенка на руку. Никакая операция таким больным совершенно не показана, несмотря на кажущуюся логичность в подозрениях травматологов. По нашему убеждению, эти факты должны быть известны каждому ортопеду-травматологу и каждому детскому неврологу, чтобы в подобных случаях был сразу же вызван на консультацию квалифицированный невролог, чтобы была сразу же назначена адекватная терапия. После снятия гипса подобных детей необходимо обследовать в неврологическом стационаре, что позволит предотвратить ненужную операцию на сломанной руке.

Нам представляется единственным лишь следующее объяснение развития спинального инсульта при падении на руку. Речь идет лишь о тех детях, у которых имелаась натально обусловленная нестабильность шейного отдела позвоночника. Под влиянием падения на руку нестабильный шейный позвонок легко смещается на 1–2 мм, вовлекается в процесс позвоночная артерия, либо ее радикуло-медуллярные ветви, и развивается острое нарушение спинального кровообращения. Парез у таких детей не вызывает сомнений — он достаточно грубый. Важно лишь его своевременно выявить и правильно оценить.

Есть еще одна неожиданная сторона в проблеме спинальных инсультов у детей — в литературе о ней даже не упоминается. Речь идет о развитии парезов руки у детей после различных хирургических операций. В капитальном неврологическом руководстве М. Б. Кроля — сборнике «канонов» неврологической диагностики — подобные послеоперационные осложнения без всяких со-

мнений квалифицируются как «послеоперационные плекситы». Со всей ответственностью беремся утверждать, что это ошибка. У таких пациентов остро развившийся парез руки является спинальным, и промедление с началом адекватного лечения грозит тяжелыми осложнениями. Доводы в пользу спинальной локализации поражения у таких пациентов те же, что и при обсуждении многострадаальной проблемы родовых плечевых плекситов у детей: ни у кого из пациентов с послеоперационными «плекситами» нет никаких нарушений чувствительности, вялый парез руки сочетается с пирамидной симптоматикой в ноге на той же стороне, выявляются типичные изменения на электромиограмме, а на шейной спондилограмме мы находим у таких пациентов признаки нестабильности шейных позвонков. Можно только удивляться столь грубому просчету в неврологии. И здесь причина развития спинального инсульта у ребенка напрямую связана с последствиями родовой травмы шейного отдела позвоночника, чаще всего никем прежде не замеченной. Поза ребенка при даче наркоза — и масочного, и интубационного — неизбежно сопряжена с грубой ретрофлексией головы. При этом дислокация нестабильных позвонков развивается без всякого труда, а дача наркоза такому пациенту усугубляет выраженность ишемических нарушений. Ретрофлексия головы даже в норме приводит к пережатию позвоночных артерий, и кровоснабжение бассейна позвоночных артерий осуществляется ретроградно за счет системы сонных артерий. Когда этот «спасительный» кровоток уже задействован в компенсации неполноценного вертебрально-базиллярного кровоснабжения у ребенка с натальной травмой этой области, легко возникает острая сосудистая катастрофа. Таких наблюдений в нашей практике было немало, и во всех случаях другого диагноза мы поставить не смогли.

Ишемические инсульты в нижних отделах спинного мозга встречаются существенно реже, чем в шейном отделе. Эту же закономерность мы отмечали и при родовых травмах спинного мозга: шейный отдел травмируется намного чаще. При острой ишемии в бассейне артерии поясничного утолщения (артерии Адамкевича) типично развитие нижнего вялого парапареза (реже — монопареза). Характер пареза может быть несколько различным: если ишемия распространилась выше поясничного утолщения, то парапарез будет преимущественно спастическим, если на уровне поясничного утолщения — смешанным. В последнем варианте как у детей, так и у взрослых характерно сочетание выраженной гипотонии мышц ног, склонности к гипотрофии мышц в сочетании с повышением коленных и ахилловых рефлексов (вплоть до клонусов и патологических рефлексов). Ни при одном другом заболевании спинного мозга не

типично развитие уже упомянутого выше синдрома «карандаша Цюльха». Заметим, что люмбальная пункция у таких пациентов ничего не даст. В случае грубых двигательных нарушений нередко возникает предположение о миелите. Наши наблюдения подтверждают точку зрения других авторов, что нередко именно миелиты являются маской спинальных инсультов.

В единичных наблюдениях мы встретились с типичным, хорошо известным в специальной литературе феноменом перемежающейся хромоты. Описан он только у взрослых, но жизнь действительно убеждает, что принципиальных отличий неврологии детской от неврологии взрослых мало. В покое у таких детей жалоб мало, и явные парезы отсутствуют, но при ходьбе появляется и начинает нарастать слабость в ногах, требующая остановки и отдыха, после чего на время слабость в ногах убывает. Нередко матери этих детей замечали какие-то нарушения походки и на самых ранних этапах, когда ребенок только начинал ходить, а затем позднее, спустя годы, эти нарушения проявили себя острой ишемией спинного мозга в зоне существовавшего прежде участка натальной неполноценности.

У 60% наших пациентов с ишемией в области поясничного утолщения спинного мозга развитию заболевания предшествовала легкая травма: падение с небольшой высоты с последующей болью в спине, падение на колени, прыжок на занятиях физкультурой и т. д. У одного из детей парапарез развился при характерных обстоятельствах: при подтягивании на турнике мальчик интенсивно потянул его за обе ноги. У другой пациентки нижний парапарез развился, как только кольцо обкрутилось вокруг туловища.

Характерная особенность такого рода пациентов состоит в том, что тазовые нарушения у них развиваются редко, в наиболее грубых случаях, и относительно быстро регрессируют. Это спасает больных от угрозы урогенной инфекции.

У пациентов с острой ишемией на уровне нижних отделов спинного мозга иногда удается обнаружить защитное напряжение паравертебральных мышц на том же уровне (рис. 38). Этот симптом сходен с аналогичным защитным напряжением у детей с цервикальной патологией. Точно такой же симптом мы упоминали выше применительно к последствиям натальной травмы в нижних отделах спинного мозга.

Особенностью спинальных инсультов у детей является возможность их хорошего регрессирования, если диагноз поставлен точно и вовремя, если использованы все возможности сосудистой терапии с учетом локализации очага ишемии. У 85% наших пациентов удалось достичь значительного улучшения (у 30% больных отмечено даже полное восстановление функций). Но здесь следует учесть, что многие больные попали в нашу клинику с большим опозданием, когда

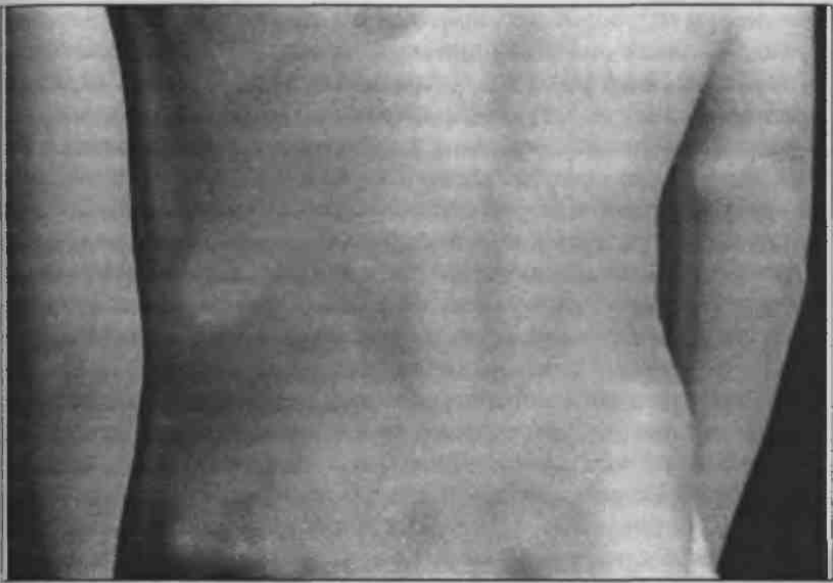


Рис. 38. Защитное напряжение паравертебральных мышц у ребенка с нижним смешанным парампарезом

прошло много времени после развития сосудистой катастрофы, и тем не менее достигнутые результаты с учетом серьезности заболевания следует рассматривать как очень хорошие.

О значении дополнительных методов исследования в диагностике различных поздних осложнений перинатальных повреждений нервной системы предстоит подробный разговор в последних главах нашей книги. Здесь только необходимо подчеркнуть роль электромиографического обследования в диагностике спинальных инсультов у детей. Решающим для такого диагноза является выявление типичной переднероговой активности соответственно или в мышцах рук, или в мышцах ног, причем «чистый» переднероговой тип не столь характерен — важно обнаружить его сочетание с надсегментарными, пирамидными изменениями. Такие сочетанные изменения встречаются в детской неврологии практически только при сосудистой спинальной патологии.

Конечно, у каждого пациента, перенесшего острое нарушение спинального кровообращения, есть опасность рецидива. Необходимо учесть все возможные провоцирующие агенты, избежать физических перегрузок, а в дальнейшем очень важна рациональная профессиональная ориентация.

Подводя итог главы об острых нарушениях спинального кровообращения, можно сказать следующее. Это заболевание сущест-

вует не только у взрослых, но и у детей, причем относительно нередко. Основной причиной спинальных инсультов в детском возрасте являются родовые травмы позвоночника — травмы субклинические, зачастую незамеченные. Провокаторами являются чаще всего физические нагрузки. В типичных случаях диагностика проста, если врач достаточно знаком с этой патологией: при цервикальной локализации инсульта главным является верхний смешанный парепарез или монопарез, при люмбальной локализации — нижний смешанный парепарез или монопарез. Люмбальная пункция патологии не выявляет. Электромиография выявляет признаки сочетанного переднерогового и пирамидного симптомокомплекса, что принципиально важно для окончательного диагноза. При рентгенографии соответствующего отдела позвоночника у многих пациентов удастся обнаружить симптомы натально обусловленной нестабильности. Спинальные инсульты иногда развиваются при падении ребенка на руку (при одновременном переломе костей предплечья) и во время хирургических операций под общим или местным наркозом — во всех подобных случаях диагностика идет по ошибочному пути, тогда как точный диагноз спинальных сосудистых нарушений сулит несомненные перспективы при правильно проведенном лечении. Проблема спинальных инсультов практически совершенно неизвестна в детской неврологии, как и многие другие разделы поздних отсроченных осложнений натальных повреждений нервной системы. Знание этой проблемы открывает много новых возможностей в рациональной терапии большого числа маленьких пациентов.

Глава XII

ОСТРЫЕ НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

В предыдущей главе мы поделились нашим опытом в диагностике спинальных инсультов у детей, предупредив читателя, что даже сама постановка вопроса о спинальных инсультах в детском возрасте непривычна и может показаться неправдоподобной, тем более, что никто никогда об этом не писал. Потому и трудно поверить, что спинальные инсульты у детей существуют. В равной мере настороженность у читателя может возникнуть при обсуждении проблемы нарушений мозгового кровообращения у детей. Применительно к детям об этой проблеме в литературе ничего не известно, хотя критерии диагностики мозговых сосудистых катастроф практически те же самые, что и у взрослых, и больных таких много. Мешают только все те же предубеждения, что церебральных ишемических инсультов в детском возрасте не может быть.

Впервые мы сообщили в печати о нарушениях мозгового кровообращения у детей в 1974–1975 гг. Затем эта проблема была подробно исследована в нашей клинике А. И. Кайсаровой (1975, 1979). Нам хотелось при обсуждении этой проблемы поклониться светлой памяти академика Е. В. Шмидта, так много сделавшего для изучения проблемы нарушений мозгового кровообращения вообще, поверившего и поддержавшего наши первые шаги в исследовании церебральных сосудистых катастроф у детей. Это придало нам уверенности. Итогом деятельности нашей клиники в этом направлении явилась публикация в 1983 г. первой и пока единственной нашей монографии на эту тему «Нарушения мозгового кровообращения у детей». Все авторы, занимающиеся цереброваскулярной патологией у взрослых, единодушно считают ее одной из самых актуальных проблем клинической медицины: число больных растет, успехи в лечении пока еще весьма скромны, лица, перенесшие мозговой инсульт, становятся чаще всего инвалидами или погибают. Во многих цивилизованных странах нарушения мозгового кровообращения превосходят по частоте сердечные и онкологические заболевания.

В последние годы все чаще встречаются и так называемые переходящие нарушения мозгового кровообращения, которые не всегда распознаются либо не всегда должным образом оцениваются. Несомненным является и тот факт, что церебральные инсульты неуклонно «молодеют». Многие сотни научных коллективов во всем мире углубленно изучают эту многострадальную проблему, и, несмотря на это, число неясного, нерешенного, противоречивого в ней почти

не убывает. Что касается церебральных ишемий в детском возрасте, то эта сторона проблемы представляется необычной даже специалистам в области сосудистой неврологии. Атеросклероза у детей, как правило, нет — тогда откуда же сосудистые катастрофы?

В то же время еще в 1973 г. был опубликован официальный отчет Международного комитета по инсультам, специально посвященный инсультам у детей. Этот отчет начинается с вопроса: «Инсульты у детей? Невозможно?» И далее авторы этого отчета убедительно доказывают, что инсульты у детей не только возможны, но и часты, и «требуется срочное создание специальных национальных центров по изучению детских церебральных инсультов в каждой стране».

Полученные нами данные в изучении церебральных сосудистых нарушений у детей мы рассматриваем лишь как первый опыт, будучи уверенными, что та же патология есть и в других странах, и в других регионах нашей страны, причем исследования наших коллег помогут сравнить полученные результаты, предложить новые методы диагностики и лечения.

Сегодня никто не может судить ни об истинной частоте церебральных сосудистых нарушений у детей, ни об их распространенности. О какой статистике по этой проблеме может идти речь, если в нашей клинике обследованы многие сотни таких больных, а в других клиниках о такой патологии нет даже упоминаний? Несомненно, что эта картина будет с каждым годом меняться. Известно, например, что только в США ежегодно среди взрослых происходит более 400 000 инсультов. Очень часты церебральные инсульты в Японии, несколько реже в Норвегии и ФРГ, совсем редки — в Бельгии. Г. З. Левин отметил большой рост церебральных сосудистых нарушений в Ленинграде (Санкт-Петербурге) — за последнее время они выросли на треть. И никто ничего не пишет в этой связи о детях.

Е. М. Бурцев опубликовал в 1979 г. монографию об инсультах у молодых (лица моложе 45 лет) и доказывает все нарастающее омоложение контингента таких больных. Автор пишет: «Существующая преимущественно геронтологическая ориентация в изучении возрастных особенностей сосудистой патологии мозга страдает определенной односторонностью и не всегда помогает раскрытию причин раннего развития болезни». Нельзя исключить предположение, что нарастающее омоложение мозговых инсультов у взрослых может быть связано с нарастанием числа церебральных сосудистых нарушений у детей.

В последние десятилетия и в нашей стране, и за рубежом опубликован ряд монографий, посвященных церебральным сосудистым нарушениям у взрослых. Это работы Е. В. Шмидта, Н. В. Верещагина, Л. О. Бадаляна, Л. Г. Ерохиной, З. Л. Лурье, Л. Б. Литвака,

Г. А. Акимов, *Denny-Brown, Marshall, Lazorthes, Unterharnscheidt* и многих др. Безусловным прогрессом является учение о роли магистральных сосудов головы в развитии самых разнообразных церебральных сосудистых нарушений (Е. В. Шмидт, Н. В. Верещагин, Э. И. Кандель, *Frieman, Hutchinson, Jates, Castaigne* и др.).

Лишь в последние два десятилетия стал очевидным тот важный факт, что патология экстракраниальной части позвоночных артерий на шее играет не меньшую роль в развитии церебральных сосудистых нарушений, чем тромбоз и стеноз шейной части сонных артерий. Что касается преходящих нарушений мозгового кровообращения, то в вертебрально-базилярном сосудистом бассейне они встречаются существенно чаще, чем в каротидном. Н. В. Верещагин в связи с этим подчеркивает: «К началу 60-х годов было установлено, что частота циркуляторных расстройств в вертебрально-базилярной системе составляет 25–30% всех нарушений мозгового кровообращения и около 70% преходящих. При этом оказалось, что в 65% случаев поражены бывают экстракраниальные отделы позвоночных артерий».

Патология экстракраниальной части позвоночных артерий имеет целый ряд особенностей, которые до последнего времени были не известны широким кругам практических врачей. Так, для клиники очень важно, что позвоночные артерии, проходящие в узком канале поперечных отростков шейных позвонков, могут быть травмированы деформированными крючковидными отростками при шейном остеохондрозе или нестабильными позвонками, травмированными в родах. Даже в норме крайние повороты головы могут существенно редуцировать кровоток в системе позвоночных артерий.

Для понимания проблемы экстракраниальной патологии мозговых сосудов важно утверждение Н. В. Верещагина: «Уникальная анатомическая особенность этой системы — слияние позвоночных артерий в основную — обеспечивает при закрытии одной из них немедленный переток крови из неповрежденной позвоночной артерии в основную и в дистальный отдел закрытой позвоночной артерии». Благодаря такому механизму перераспределения крови эти отделы сосудистой системы используются в качестве предуготованных основных путей коллатерального кровоснабжения ствола мозга.

Очень скромное место в публикациях о нарушениях мозгового кровообращения занимают исследования, посвященные транзиторным ишемическим атакам. Г. А. Акимов определяет преходящие нарушения мозгового кровообращения как «обширную группу патологических состояний, объединенных (в определенной мере условно) тем, что нарушения функции при них подвергаются обратному развитию в течение суток». В то же время К. Ф. Канарейкин справедливо

во подчеркивал, что эти преходящие церебральные ишемии не так безобидны и не так бесследно проходят.

Для понимания всех механизмов церебральных сосудистых нарушений у детей, перенесших родовую травму, очень важны современные представления в неврологической ангиологии, касающиеся «синдрома обкрадывания». При закупорке магистрального сосуда кроме симптомов, связанных с его бассейном, возникают симптомы со стороны соседнего сосуда, через который осуществляется коллатеральное кровообращение и бассейн которого в результате этого «обкрадывается» (Е. В. Шмидт). Именно таким образом у многих наблюдавшихся нами больных детей развиваются неврологические симптомы поражения полушарий мозга, хотя первопричиной является натальная неполноценность позвоночных артерий. Н. К. Боголепов и Л. О. Бадалян по аналогии с представлениями о хронической коронарной недостаточности сформировали важную концепцию о хронической недостаточности мозгового кровообращения, полагая, что острые ишемические мозговые атаки часто развиваются в результате срыва компенсации при хронической церебральной сосудистой недостаточности.

Pickering рассматривал транзиторные церебральные атаки как «маленькие инсульты». Г. А. Акимов также отмечает: «Нельзя считать справедливым положение, что преходящие нарушения мозгового кровообращения не сопровождаются структурными изменениями головного мозга».

Что касается аналогичных изменений у детей, то в литературе сообщений на эту тему нет. Есть лишь работы о сосудистых катастрофах в детском возрасте вследствие аномалии мозговых сосудов, болезней крови и других заболеваний, где развитие церебральных сосудистых нарушений следует считать само собой разумеющимся. Исключением является работа А. Я. Плюме (1975). Автор обследовал 33 детей и юношей с натальной патологией зуба второго шейного позвонка и во всех случаях обнаружил неврологическую симптоматику, характерную для вертебрально-базилярной сосудистой недостаточности. Очень показательно, что все клинические симптомы возникали после занятий физкультурой, после борьбы, после падения.

Хочется привести 2 цитаты из упомянутого нами отчета Международного комитета по инсультам. В нем говорится: «Мнение, что инсульты наступают только в сумерках жизни, когда кровеносные сосуды теряют жизнеспособность и закупориваются атероматозными бляшками, распространено широко. Инсульты у детей — не новый факт, но только сосудистое их происхождение выявлено недавно. Очень часто дети с неврологической патоло-

гией получают туманные ярлыки церебрального паралича, тогда как на самом деле недостаточный кровоток, быть может, как следствие артериального тромбоза является истинной причиной этих нарушений». *Prunsky* и *Davis* утверждают, что «большие мозговые сосуды могут быть существенно закупорены уже в раннем детстве», но эта патология может долгое время ничем себя не проявлять благодаря обилию существующих анастомозов и коллатералей. Это положение дает много поводов для размышлений относительно патогенеза преходящих ишемий даже у взрослых.

Таким образом, церебральные сосудистые нарушения у взрослых встречаются весьма часто, имеют полиморфную клиническую картину, но, несмотря на огромное количество исследований, посвященных этой проблеме, остается масса вопросов, требующих скорейшего разрешения. Мозговые инсульты все чаще поражают лиц среднего и пожилого возрастов и протекают у них тяжело. Причины этого нарастающего «омоложения» остаются неизвестными. Единичные упоминания о возможности мозговых инсультов у детей не меняют положения — проблема оставалась совершенно неизученной. Нашу монографию на эту тему и ряд публикаций нашей сотрудницы А. И. Кайсаровой следует расценивать как первый, но очень важный шаг, а перспективы исследований в этом направлении остаются необъятными. Несомненно, что неполноценность мозгового кровотока в детском возрасте не может не сказаться впоследствии на состоянии мозгового кровотока. Это убедительно сближает обе стороны проблемы.

Что касается нарушений мозгового кровообращения у детей, то, как ни странно, самое главное — понять и поверить, что эта патология в детском возрасте существует. Важно преодолеть предвзятость в суждениях и тогда оказывается, что принципы диагностики в детском возрасте мало чем отличаются от таковой у взрослых. Существенное отличие от взрослых состоит лишь в том, что геморрагические инсульты у детей казуистически редки (обычно вследствие разрыва аневризмы), а потому дифференциальная диагностика внутри инсультов значительно облегчается.

Следует подчеркнуть, что у 85% наших пациентов с нарушениями мозгового кровообращения был обнаружен совершенно очевидный синдром периферической цервикальной недостаточности, доказывающий, что у этих пациентов, несомненно, имелась натальная травма позвоночных артерий и имеется хроническая вертебрально-базилярная сосудистая недостаточность. Церебральные нарушения развились на фоне уже имеющейся сосудистой неполноценности и возникают как типичный пример поздних отсроченных осложнений перенесенной натальной травмы шейного отдела позвоночника

и позвоночных артерий. У 40% наших пациентов был обнаружен еще и миотонический синдром со всеми его особенностями, описанными нами выше, — он также подтверждает роль натальной патологии позвоночных артерий.

Акушерский анамнез у таких детей может оказаться вполне благополучным, тем более, что клиническая картина до развития острой сосудистой патологии просто отсутствовала (за исключением двух перечисленных синдромов). Потому анамнестические данные мало что решают. И все же у 65% исследованных нами больных акушерский анамнез оказался неблагоприятным: роды протекали тяжело, оказывались пособия, новорожденные нуждались в выхаживании.

Мы считаем очень важным, что у подавляющего большинства пациентов развитию острой церебральной сосудистой катастрофы предшествовали упорные, часто повторяющиеся головные боли. Они локализовались в лобно-теменной или теменно-височной области, носили обычно приступообразный характер, не сопровождались рвотой. Часть этих детей к врачам не обращалась, другие были под наблюдением неврологов, но лечились по поводу «гипертензионного синдрома», «вегетососудистой дистонии», «мигрени». Если учесть последующее появление признаков острой церебральной сосудистой катастрофы именно на фоне головных болей, то несомненно, что и сами головные боли имели сосудистый характер, были проявлением натально обусловленной хронической церебральной сосудистой недостаточности.

Выше мы уже обращали внимание на то, что при натальной травме шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий у многих детей существует вполне удовлетворительная компенсация церебральных сосудистых нарушений за счет ретроградного кровотока из бассейна сонных артерий через Виллизиев круг. Эта компенсация может оказаться достаточной в течение всей жизни, а иногда возможна частичная декомпенсация под влиянием различных эмоциональных или физических перегрузок. В этих условиях требуется дополнительный приток крови к мозгу — имевшаяся сосудистая неполноценность может начать проявлять себя клинически (или за счет неполноценного вертебрально-базиллярного бассейна, или по типу синдрома «обкрадывания» за счет каротидного бассейна). Проявляет себя эта сосудистая патология довольно длительно только головными болями, и у многих детей этим и исчерпывается церебральная сосудистая катастрофа, имеющая нередко тенденцию к рецидивам. Возможно развитие острых сосудистых нарушений и без предшествовавших постоянных головных болей. В этом нет ничего удивительного — неврологическая ангиология у взрослых дает много тому примеров.

В следующей главе мы специально остановимся на характеристике хронической церебральной сосудистой недостаточности у детей, проявляющей себя, в частности, головными болями. К сожалению, в литературе никто ничего об этом не сообщает, хотя больных таких очень много, и в каждом подобном случае упорных головных болей мы считаем обязательным всестороннее неврологическое обследование ребенка в условиях стационара с использованием всех адекватных дополнительных методов исследования.

Для понимания любой клинической нозологии важно исходить из классификации. В литературе описаны многочисленные варианты классификации — они очень подробны, в чем-то противоречат друг другу. Мы не видим необходимости на данном этапе включаться в диспут о достоинствах и недостатках каждой из этих классификаций, тем более, что применительно к детям никакой классификации церебральных сосудистых нарушений нет вообще. Чисто условно для удобства анализа наших клинических наблюдений мы разделили всех больных на четыре клинические группы:

- 1) церебральные ишемические инсульты;
- 2) преходящие нарушения мозгового кровообращения с очаговой неврологической симптоматикой;
- 3) преходящие нарушения без очаговой неврологической симптоматики, но с достаточно выраженной субъективной картиной болезни;
- 4) синкопальный вертебральный синдром Унтерхарншайдта.

Как и Е. В. Шмидт, мы считаем, что короткие и менее грубые церебральные сосудистые нарушения не теряют своей сути от меньшей клинической выраженности. Они все равно являются одной из форм преходящих нарушений мозгового кровообращения, поэтому так называемые церебральные сосудистые кризы мы относим к той же группе. Что касается упомянутого синкопального вертебрального синдрома Унтерхарншайдта, то эта форма транзиторных мозговых ишемий почти не известна даже в неврологии взрослых (хотя нередко встречается), а у детей о ней вообще никто ранее не сообщал), имеет много весьма своеобразных клинических особенностей, и потому методически мы сочли целесообразным на определенном этапе выделить ее в отдельную группу.

Итак, первая группа церебральных сосудистых нарушений — мозговые инсульты. Столь выраженные мозговые сосудистые нарушения в детском возрасте встречаются относительно не так часто — 5–7% всех наблюдавшихся нами больных с подобной патологией. К этой группе принято относить тех пациентов, у которых очаговые неврологические нарушения длятся не менее 24 часов. Мы отдаем себе отчет в том, что этот временной критерий весьма усло-

вен, и несколько меньшая длительность тяжелого церебрального сосудистого криза не меняет принципиального к нему отношения.

Все авторы, занимающиеся проблемой церебральных инсультов, отмечают чаще всего выраженность головных болей на высоте пароксизма. У детей обнаруживается та же закономерность. Более того, дети иногда предъявляют жалобы только на сильную головную боль, но не замечают или не придают значения одновременно развившейся слабости в руке и ноге. Эти головные боли могут быть очень сильными, нередко сопровождаться тошнотой и многократной рвотой, чаще односторонними и соответствуют предполагаемой локализации поражения.

Потеря сознания при ишемических инсультах в детском возрасте бывает нечасто, и это иногда дезориентирует врача в оценке тяжести состояния ребенка. Обычно она непродолжительна — через 15–20 мин. сознание возвращается. Каждый случай потери сознания в дебюте мозговой сосудистой катастрофы обязывает к особенно тщательной дифференциальной диагностике с геморрагическим мозговым инсультом вследствие разрыва аневризмы. В этом случае общее состояние много тяжелее, выраженность и длительность потери сознания больше, можно выявить менингеальные знаки, а люмбальная пункция обнаруживает примесь крови в спинномозговой жидкости от микроскопической до видимой на глаз.

Больной ребенок с ишемическим инсультом даже в случае потери сознания постепенно приходит в себя, начинает адекватно реагировать на окружающее, и здесь обнаруживаются те или иные очаговые симптомы в зависимости от локализации зоны ишемии.

Оценка состояния ребенка на ранних этапах и при недостаточном неврологическом опыте врача может быть значительно затруднена наличием явного провоцирующего фактора. Так, в наших наблюдениях у большинства пациентов сосудистая катастрофа развивалась после большого умственного перенапряжения, иногда при других эмоциональных нагрузках. Это обстоятельство приводило к недооценке серьезности возникшего пароксизма: возникало ошибочное предположение о неврастении, о вегетососудистой дистонии и т. д. У другой группы пациентов провоцирующим фактором являлись физические перегрузки, переноска тяжестей, длительное занятие физкультурой. Здесь отдельно следует выделить роль физических воздействий на шейный отдел позвоночника (и это диагностически очень важно!), когда нарушения мозгового кровообращения возникали после резкого поворота головы, после кувырка, после занятий спортивным плаванием с резкими движениями головы и т. д. С учетом наших знаний о натальной патологии шейного отдела по-

звончика роль этих провоцирующих факторов представляется совершенно закономерной.

Двигательные нарушения развиваются у большинства таких пациентов. Возникает слабость в руке и ноге, причем в руке обычно выраженнее. Как правило, этот гемипарез сочетается с поражением лицевого нерва по центральному типу с той же стороны. В отличие от взрослых пациентов мы очень редко встречались с патологией XII нерва по центральному типу. Типичный в этих случаях гипертонус выявляется не сразу: вначале мышечный тонус в паретичных конечностях бывает даже сниженным, и лишь спустя время он начинает соответствовать общеизвестным представлениям о спастическом гемипарезе. Проприоцептивные рефлексы повышены, особенно на стороне гемипареза, возможны клonusы стопы и коленной чашечки. При достаточной выраженности гемипареза патологические стопные рефлексы следует считать характерными на самых ранних этапах сосудистой катастрофы.

Развитие церебрального ишемического инсульта у детей может иметь очень своеобразную клиническую особенность, которую важно не упустить при обследовании ребенка: значительно чаще, чем у взрослых, одновременно с гемипарезом или как единственный синдром развивается гомонимная гемианопсия. Нередко только после целенаправленного расспроса удается выяснить, что ребенок не видит предмет с одной стороны, а даже при самом примитивном исследовании полей зрения характер нарушений не вызывает никаких сомнений.

Заметим, что все описываемые нами неврологические нарушения свидетельствуют о локализации ишемического инсульта в бассейне сонных артерий, хотя речь идет о поздних отсроченных осложнениях натальной травмы шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий. Это очень важное обстоятельство. Выше мы уже неоднократно возвращались к вопросу, что при срыве существовавшей сосудистой компенсации дефицит кровотока может развиваться либо непосредственно в бассейне неполноценного сосуда (позвоночной артерии), либо в бассейне сонных артерий, «выручающих» неполноценный сосудистый бассейн.

При развитии ишемического инсульта в вертебрально-базиллярном сосудистом бассейне типично внезапное появление стволовых симптомов — чаще всего поперхивание, гнусавый оттенок речи, попадание жидкой пищи в нос, возможен нистагм, мозжечковая симптоматика. Парезов в конечностях может не быть, либо в результате двусторонней патологии в стволе мозга развиваются двусторонние пирамидные нарушения, вплоть до спастического тетрапареза в наиболее грубых случаях. Так, у одной из наших

пациенток 9 лет через сутки после произведенной тонзиллэктомии внезапно развился грубый симптомокомплекс: девочка не смогла глотать, голос стал гнусавым, жидкость легко выливалась через нос. Состояние было тяжелым. Районный детский невролог расценил все случившееся как следствие повреждения каких-то «нервных образований» во рту во время выполнения операции. Лишь несколькими днями позднее, уже в неврологической клинике, стало ясно, что вся эта тяжелая неврологическая картина связана с грубой стволовой патологией в результате острой ишемии в вертебрально-базиллярном бассейне. Непосредственной причиной ишемии явилось не само по себе оперативное вмешательство, а резкое запрокидывание головы больного в процессе его выполнения.

Пациентам с острым нарушением мозгового кровообращения показана диагностическая люмбальная пункция. В то же время при наличии стволовой симптоматики всегда есть опасность отека ствола на том же уровне, и потому люмбальная пункция угрожает опасностью дислокации ствола и угрозой вклинения. Анализ крови при ишемическом инсульте не выявляет никаких характерных изменений.

Так называемые преходящие нарушения мозгового кровообращения отличаются от приведенной выше клинической картины лишь более быстрым восстановлением возникших очаговых неврологических симптомов. В одних случаях через 10–20 мин., в других — через 1–2 ч. восстанавливается сила в конечностях, исчезает гемианопсия, общее состояние значительно улучшается. Подобные нарушения у взрослых всегда являются поводом для беспокойства, для неотложного обращения к врачу и чаще всего для госпитализации. Точно такие же симптомы у детей, как правило, недооцениваются, исчезновение неврологических симптомов расценивается как доказательство случайности, безобидности заболевания. В наших наблюдениях такие преходящие сосудистые расстройства у детей, как правило, многократно рецидивируют — такой частоты рецидивов мы у взрослых пациентов никогда не встречали.

У взрослых больных преходящие нарушения мозгового кровообращения нередко проявляют себя афатическими расстройствами — моторной, сенсорной или амнестической афазией. Трудно объяснить почему, но у школьников афазии мы могли отметить лишь в единичных наблюдениях и то лишь моторную. Сенсорную и амнестическую афазии у детей мы ни разу не наблюдали, но даже типичную моторную афазии врачи обычно интерпретировали совершенно неправильно.

Анализируя клиническую картину преходящих нарушений мозгового кровообращения в детском возрасте, мы пришли к убеждению, что общепринятое, особенно за рубежом, представление об ассоциированной мигрени (Прусинский А., 1979) в подавляющем большинстве случаев не соответствует действительности. В неврологии взрослых такого понятия, как ассоциированная мигрень, просто не существует. В детской неврологии описания ассоциированной мигрени практически ничем не отличаются от классических описаний преходящих нарушений мозгового кровообращения у взрослых. Диагноз ассоциированной мигрени фактически рассчитан на неприятие проблемы сосудистых нарушений у детей, ориентирует лечащего врача на бессмысленность терапии (мигрень практически лечению не поддается) и лишает больного шансов на выздоровление. Одним из главных доводов сторонников ассоциированной мигрени в пользу этого диагноза является относительно быстрое восстановление развившихся очаговых неврологических симптомов. Но именно эти доводы все исследователи церебральной сосудистой патологии у взрослых считают типичными для преходящих нарушений мозгового кровообращения (Акимов Г. А., 1965; Шмидт Е. В., 1975; Дубенко Е. Д., 1983 и др.). Никто из зарубежных авторов не может назвать ни одного симптома, позволяющего отличить ассоциированную мигрень у школьника от преходящих нарушений мозгового кровообращения у взрослого. Что касается отечественных детских неврологов, то никто из авторов не занимался ни проблемами ассоциированной мигрени, ни преходящими нарушениями мозгового кровообращения у детей. Потому не возникало и никаких проблем в дифференциальной диагностике.

Мы предвидим немало бурных возражений возможных наших оппонентов в связи со сказанным, но мы убеждены, что ассоциированной мигрени у детей не существует (мы ни разу при всем желании не могли поставить этот диагноз на огромном материале амбулаторных и стационарных наблюдений), а речь идет о преходящих нарушениях мозгового кровообращения. У всех этих пациентов имеются клинические признаки натальной патологии шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий, подтвержденных рентгенологически и электрофизиологически, и у всех пациентов нам удалось достичь хорошего эффекта от лечения. Что касается возможных упоминаний о головных болях у ближайших родственников ребенка, то применительно к данной патологии, к сожалению, этот довод не может безоглядно приниматься в расчет: число взрослых (особенно женщин), страдающих головными болями, так велико, что в редкой семье мать пациента не указывает, что у нее также бывают частые

пароксизмы головных болей. Необходимо набраться смелости признать, что под маской ассоциированной мигрени скрывается серьезная натально обусловленная церебральная сосудистая патология, требующая неотложной госпитализации в специализированный неврологический стационар и немедленного начала целенаправленной терапии.

При преходящих мозговых сосудистых нарушениях на высоте пароксизма, кроме перечисленных выше симптомов, у детей нередко развиваются боли в глазах, светобоязнь, двоение в глазах, внезапная кратковременная слепота, резкое сужение полей зрения. У 10% наших пациентов отмечено также внезапное снижение слуха, резкий шум в ушах, пошатывание при ходьбе.

При преходящих церебральных ишемических инсультах в вертебрально-базилярном бассейне у взрослых многие авторы описывали присоединение гипоталамо-стволовых сосудистых нарушений от умеренно выраженных вегетативных дисфункций до настоящих гипоталамических кризов. У больных шейным остеохондрозом наряду с остальной симптоматикой церебральной сосудистой катастрофы мы описали в 1970 г. своеобразный панастенический синдром, характеризующийся внезапным наступлением очень резкой общей слабости. Ранее такую картину описывали Д. Г. Шефер, Н. И. Гращенков, А. М. Вейн (1966) у обладателей гипоталамического синдрома. То же самое мы наблюдали и у 40% детей с преходящими нарушениями мозгового кровообращения, причем степень выраженности панастении довольно четко коррелировала со степенью выраженности церебральной сосудистой патологии.

То же самое можно сказать и о другом характерном синдроме, наблюдающемся у пациентов с вертебрально-базилярной ишемией, — гиперсомническом (Вейн А. М., 1966): у 6–8% наших больных на высоте церебрального сосудистого пароксизма возникали необычная сонливость, позевывание, непреодолимое желание спать. Этот симптом, несмотря на кажущуюся его безобидность, является очень важным и косвенно указывает на нарастающую ишемию гипоталамо-стволовых отделов мозга.

Выраженные вегетативные нарушения при церебральных сосудистых атаках у детей встречаются значительно реже, чем у взрослых. У небольшой части наших пациентов на высоте церебральных сосудистых кризов в различных сочетаниях появлялись чувство жара, гиперемия лица, резкая бледность и похолодание конечностей, ощущение нехватки воздуха, гипергидроз. Никто из детей вне тяжелых кризов этих жалоб не предъявлял.

Наряду с типичными, в известной мере классическими описаниями нарушений мозгового кровообращения, существуют и своеобраз-

ные формы цереброваскулярной патологии, малоизвестные широким кругам практических врачей. Одной из таких форм является синкопальный вертебральный синдром, который впервые описал *Unterharnscheidt* в 1956 г. В отечественной литературе этот синдром был описан впервые нами (Ратнер А. Ю., 1965). Упоминаний о возможности развития синкопального вертебрального синдрома у детей мы в литературе не встретили, хотя наши наблюдения подтверждают существование таких тяжелых пароксизмов и у детей дошкольного и школьного возрастов (Ратнер А. Ю., Кайсарова А. И., 1979).

В классическом описании *Unterharnscheidt* сообщал о трех взрослых больных шейным остеохондрозом, у которых при резком повороте головы внезапно развивалась потеря сознания и диффузная мышечная гипотония. Сознание через 10–20 мин. возвращалось, но больные еще в течение некоторого времени не могли двигать ни руками, ни ногами, хотя параличей как таковых у них не было. Автор объяснил эти нарушения спазмом позвоночных артерий в результате ирритации симпатического периапериартериального сплетения крючковидными отростками шейных позвонков.

В 1959 г. *Gutmann u Tiwisina* сообщили уже о 40 подобных пациентах и обратили внимание на хороший терапевтический эффект при назначении адекватной патогенетической терапии. В 1965 г. мы описали аналогичный симптомокомплекс у взрослых — тогда в отечественной литературе он не был известен. Позднее диагностика синдрома Унтерхарншайдта стала в нашей клинике привычной: больных таких оказалось действительно не так мало. Динамическое наблюдение за этими больными во всех случаях подтверждало диагноз.

О синкопальном вертебральном синдроме у детей никто в литературе не упоминает. Мы наблюдали 30 таких детей школьного возраста, но в основе его лежит не шейный остеохондроз (хотя остеохондроз у детей может давать разнообразные сосудистые нарушения), а минимальная дислокация травмированных в родах шейных позвонков с тем же воздействием на периапериартериальное симпатическое сплетение позвоночных артерий. При резких поворотах головы даже небольшое смещение этих позвонков может вызвать в позвоночной артерии грубый спазм с последующим развитием острой ишемии ретикулярной формации ствола мозга.

У этих детей с синкопальным вертебральным синдромом развитию пароксизма также предшествовали головные боли. Сами пароксизмы повторялись до поступления в клинику 3–5 раз в год, причем ни в одном случае правильный диагноз до стационарного обследования не был заподозрен. Все пациенты отмечали сами, что они внезапно плохо себя чувствуют всегда после поворота головы. 20% этих детей вначале теряли сознание, затем относительно-

но быстро приходили в себя, но оставалось ощущение разбитости, резкой общей слабости, держалась сильная головная боль. У одного из пациентов сонливость длилась более двух суток, что представляет собой проявление того же гиперсомнического синдрома. У половины детей развитию пароксизма предшествовало появление зрительных нарушений — ощущения пелены, тумана перед глазами, мелькание точек, мушек. У части пациентов перед этим тяжелым сосудистым кризом появлялся резкий шум в голове, в ушах. Иногда после того, как начался сосудистый пароксизм, наши пациенты отмечали сильную боль в шее, которая длится значительно дольше, чем сам пароксизм. У всех без исключения пациентов с синкопальным вертебральным синдромом Унтерхарншайдта вне зависимости от того, терял ли ребенок сознание или нет, ведущей жалобой было ощущение общей слабости, руки и ноги становились «как плети». Родители обычно очень обеспокоены подобными жалобами, и лишь постепенное улучшение состояния успокаивает их, приводя к странному благодушию, — дети попадают в неврологический стационар с большим опозданием.

При всех особенностях нарушений мозгового кровообращения у детей, как бы они себя ни проявляли, очень важно обратить внимание на синдром периферической цервикальной недостаточности, который у таких пациентов всегда присутствует и указывает на несомненную натально обусловленную патологию в системе позвоночных артерий: кривошея той или иной степени выраженности, асимметрия плечевого пояса, гипотрофия над- и подостных мышц, резко отстоящие лопатки, гипотония мышц рук с рекурвацией в локтевых суставах и другие описанные нами характерные симптомы.

Шейная спондилография не является решающей для диагноза, но подтверждает его, если признаки натальной патологии достаточно значительны. Всем больным с подозрением на церебральную сосудистую патологию мы считали, тем не менее, обязательным сделать рентгенограмму черепа для исключения какой-либо другой патологии. Очень информативны при исследовании таких больных результаты офтальмоскопии и офтальмодинамометрии — мы остановимся на этом подробно в следующей главе: наличие спазма сосудов сетчатки, повышение артериального давления в сосудах сетчатки с несомненностью подтверждают предположение о сосудистом происхождении церебральных пароксизмов.

Несомненно, среди многочисленных пациентов с тяжелыми церебральными сосудистыми нарушениями были и диагностически весьма трудные случаи, когда тяжесть состояния, выраженность симптоматики ставили врача в трудное положение. Таким больным мы считали обязательным проводить магнитно-резонан-

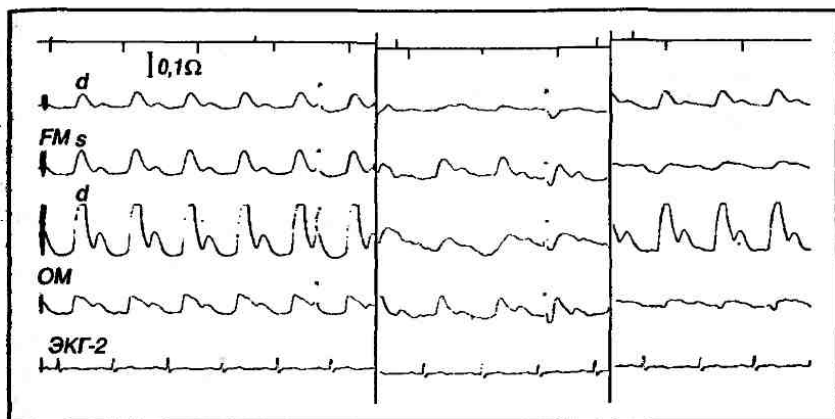


Рис. 39. РЭГ ребенка 13 лет. В фоновой РЭГ отмечается снижение амплитуды каротидных РЭГ и левой вертебральной РЭГ. Снижен тонус сосудистой стенки. Компрессионные пробы вызвали снижение амплитуды вертебральных РЭГ на стороне пережатия

сную томографию, которая сама по себе никакой сосудистой патологии выявить не может, но зато с уверенностью позволяет на ранних этапах исключить опухоли мозга, интракраниальную гематому и другие мозговые заболевания, соответствующие возможностям самого метода.

Возможности реоэнцефалографического исследования несопоставимы с ЯМР-томографией. И тем не менее при церебральной сосудистой патологии реоэнцефалография с непременным использованием функциональных проб (компрессионная проба, проба с поворотами головы) может дать очень важную информацию. Даже в тех случаях, где фоновая реоэнцефалографическая запись не выявляет явной патологии, делать выводы еще преждевременно. У 75% наших пациентов именно использование функциональной компрессионной РЭГ-пробы выявило характерные изменения: при кратковременном сдавлении одной из сонных артерий поочередно выявляется очень резкое снижение амплитуды вертебральных РЭГ (рис. 39). Это означает лишь одно: кровоток в системе позвоночных артерий на этой стороне, несомненно, дефицитен, васкуляризация осуществляется ретроградно из бассейна сонных артерий, и потому в любую минуту может наступить срыв достигнутой компенсации. Реоэнцефалографию в последнее время стали считать малоинформативным методом (особенно в сравнении с томографией и доплеровским исследованием), но мы убеждены, что при церебральных сосудистых нарушениях функциональное РЭГ-исследование в комплексе с другими методами дает очень полезную информацию (рис. 40).

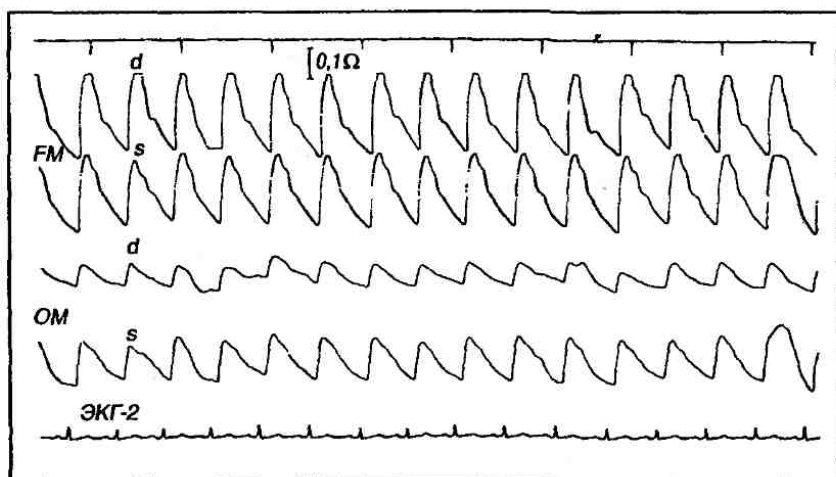


Рис. 40. РЭГ ребенка 11 лет. В фоновой РЭГ отмечается снижение амплитуды пульсового кровенаполнения правой вертебральной РЭГ

Поскольку речь идет о церебральных сосудистых нарушениях, мы считаем важным оценить состояние свертывающей и противосвертывающей системы, которая обычно нарушена у взрослых пациентов с церебральными инсультами. Опять-таки приходится повторить одну и ту же истину — у взрослых эта сторона проблемы давно и хорошо изучена, у детей ею не занимался никто. Первое и пока единственное исследование в нашей клинике выполнила М. И. Меер (1978, 1980). Перед нами стоял очень важный вопрос: если ишемические изменения в мозгу у детей так значительны, то они должны сопровождаться сдвигами в коагулирующей системе (тогда как при ассоциированной мигрени им браться неоткуда). И вопрос: если изменения коагулирующей системы у таких пациентов действительно существуют, то наши суждения о сути описываемой патологии в значительной мере подтверждены, но не нужно ли тогда корригировать изменения гемокоагуляции?

Что касается теории гемокоагуляции, то в последнее время широкое распространение получила теория физиологического состояния крови. Согласно этой теории, основное значение в поддержании жидкого состояния крови имеет противосвертывающая система крови. В ее состав, по мнению Б. А. Кудряшова, входят I и II противосвертывающие системы и фибринолиз. С позиций неврологов нам представляется важным, что первичный центр противосвертывающей системы специалисты локализуют в области ретикулярной формации ствола мозга. Б. И. Шарапов (1965) считал, что спазм сосудов приводит к нарушению функции ретикулярной формации ствола

мозга, а изменение коагулирующих свойств крови возникает вторично в результате неполноценной функции ретикулярной формации.

Наше исследование выполнялось методом тромбоэластографии. Не останавливаясь на деталях, отметим основное. Показатели, характеризующие I и II фазы свертывания крови, изменены незначительно, но они свидетельствуют о гиперкоагуляционных сдвигах. Показатели, оценивающие III фазу свертывания, значительно отличаются от тех же показателей у здоровых детей и так же подтверждают явления гиперкоагуляции, причем в сочетании с гипокоагуляцией. Это характерная для таких больных разнонаправленность изменений свертывающей системы крови. Показательно, что точно такие же результаты обнаруживаются и у взрослых пациентов с преходящими нарушениями мозгового кровообращения. Следовательно, и у детей речь идет не о каких-то функциональных изменениях, а о достаточно серьезном органическом сосудистом заболевании головного мозга, и потому предположения о «гипердиагностике» не имеют под собой почвы. Более того, даже эти не столь грубые изменения в свертывающей системе крови грозят при нарастании процесса необратимыми сдвигами в ней.

Таким образом, мы должны еще раз подчеркнуть, что одними из нередких и весьма существенных поздних осложнений субклинических натальных повреждений шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий являются нарушения мозгового кровообращения у детей. Они возникают на фоне хронической церебральной сосудистой недостаточности чаще под влиянием тех или иных провоцирующих факторов и имеют тенденцию к рецидивированию. Несомненно, что существуют очень тесные связи между церебральными сосудистыми нарушениями у детей и у взрослых. Наверняка, дальнейшие исследования смогут это подтвердить.

Глава XIII

РАННИЙ ШЕЙНЫЙ ОСТЕОХОНДРОЗ У ДЕТЕЙ

В каждой главе мы вынуждены оговаривать, что проблема поздних отсроченных осложнений родовых повреждений нервной системы столь необычна, что трудно поверить в ее существование, что таких больных очень много, хотя лечатся они обычно с другими диагнозами. Все сказанное в полной мере касается и проблемы неврологических проявлений шейного остеохондроза у детей. Заболевание это само по себе завоевало «право гражданства» лишь в последние два десятилетия. Еще совсем недавно неприятие представлений о шейном остеохондрозе было воинственным, несмотря на большое число монографий и журнальных публикаций, несмотря на рентгенологические, морфологические и клинические доказательства. Позднее произошла полная смена декораций: «признание» шейного остеохондроза стало очевидным, все прежние скептики начали широко диагностировать это заболевание, причем не всегда достаточно обоснованно. Сегодня стало совершенно ясно, что неврологические проявления шейного остеохондроза — одно из самых частых заболеваний, что клинические формы его необычно полиморфны, что их можно и должно лечить соответствующим образом, причем совсем не так, как это пытались делать 20 лет назад.

Единственное, в чем были уверены все без исключения исследователи этой проблемы, — это то, что шейный остеохондроз — печальная привилегия людей старшего возраста. И при этой общей уверенности неожиданно встает вопрос о существовании шейного остеохондроза не в пожилом возрасте, а у детей, да еще в связи с перенесенной (пусть и субклинически) родовой травмой. Недоумение любого врача в этой ситуации можно понять. Приведем наши доводы.

Мы многократно отмечали необычную частоту родовых повреждений именно шейного отдела позвоночника. Особая нагрузка падает на С₄–С₅-позвонки: и растяжение, и дислокация, и компрессия. Это отмечается и морфологически, и на рентгенограммах, и клинически. В то же время каждый невролог, знающий клинику шейного остеохондроза, не может не обратить внимания на то, что при остеохондрозе наиболее грубые изменения развиваются на том же самом уровне С₄–С₅-позвонков и межпозвонковых дисков. Возникает логичный вопрос: нет ли в этом закономерной зависимости?

С другой стороны, отказавшись в клинической диагностике от предубеждений, мы без труда обнаружили, что у части детей школь-

ного возраста имеются типичные (хотя и с рядом особенностей) неврологические проявления шейного остеохондроза. Сомнения в диагностике шейного остеохондроза у этих больных возникали лишь потому, что сама мысль об остеохондрозе в детском возрасте казалась невероятной.

Прежде чем оценить сегодняшнее состояние проблемы шейного остеохондроза, коснемся некоторых анатомических особенностей, необходимых для понимания патогенеза этого заболевания. Важной особенностью именно шейных позвонков являются крючковидные отростки (*processus uncinatus*), латерально отграничивающие верхние поверхности тел позвонков. Межпозвонковые диски в шейном отделе невелики по высоте. При развитии дегенеративного процесса крючковидные отростки начинают касаться тела вышележащего позвонка — развивается их деформация и латеральное отклонение. Латерально от тел шейных позвонков располагаются позвоночные артерии, оплетенные задним шейным симпатическим нервом. Малейшая ирритация этого нерва грозит спазмом артерии с развитием ишемии в зоне ее васкуляризации. В этом суть неврологических нарушений при шейном остеохондрозе.

В основе самого остеохондроза лежат дегенеративные изменения в межпозвонковых дисках. Постепенно развивается процесс дегенерации ядра, нарушается коллагенообразование, пульпозное ядро высыхает, растрескивается, теряет упругость. Начинает растрескиваться фиброзное кольцо диска, постепенно в него внедряется пульпозное ядро, которое может выйти даже за пределы диска. В шейном отделе образование истинных грыж диска является редкостью. Выделяют первую стадию — хондроз, когда патологический процесс ограничивается диском, и вторую стадию — остеохондроз, когда в процесс вовлекаются тела смежных позвонков и обычно присоединяется синдром функциональной несостоятельности позвоночника.

Теорий, объясняющих развитие дегенеративных изменений в дисках, много, и они противоречивы. Одни авторы объясняют все незрелостью некоторых тканей тела человека, другие предпочитают ссылаться на инволюцию, третьи считают остеохондроз последствием перенесенных инфекционных болезней. Значительно более обоснованные доводы приводят сторонники функционально-механической теории Шморля, связывающие возникновение шейного остеохондроза прежде всего с физическими нагрузками на позвоночник, с длительным вынужденным положением головы.

Bartschi-Roschaix (1949) первым обратил внимание на роль травмы головы в последующем быстром развитии шейного остеохондроза. Далее эта сторона проблемы нашла отражение в публика-

циях А. Ю. Ратнера (1970), А. П. Зинченко (1971), А. М. Прохорского (1976) и др.

Трудно себе представить, что одно из самых частых заболеваний человечества впервые стало изучаться в середине нынешнего столетия. Вначале *Barre* (1926), а затем *Lieou* (1928) описали «задний шейный симпатический синдром», получивший затем имя синдрома *Барре—Лью*. Авторы связали развитие многих случаев головных болей, головокружения, нарушений зрения и слуха с патологией шейного отдела позвоночника, с ирритацией заднего шейного симпатического узла.

Последующие годы знаменуются увеличением интереса к проблеме спондилогенных церебральных сосудистых нарушений, и все же публикации на эту тему оставались единичными. Положение дел существенно изменилось после выхода в свет монографии *Bartschi-Roschaix* (1949) «Шейная мигрень». На очень небольшом клиническом материале автор убедительно показал, что после травмы головы у пациента может резко прогрессировать шейный остеохондроз, и описал несколько новых симптомов этого заболевания. Особенно много места было уделено церебральными симптомам шейного остеохондроза. *Bartschi-Roschaix* предложил называть этот симптомокомплекс «шейной мигренью». Позднее было немало споров о терминологии. Одни авторы предпочитали термин «синдром позвоночной артерии», другие — «синдром позвоночного нерва». *Bartschi-Roschaix* настоятельно подчеркивал, что речь идет не об отдельном синдроме или синдромах, что нельзя отрывать патологию позвоночной артерии от патологии позвоночного нерва, и в этом смысле должен быть один термин. *Heyck* называл термин «шейная мигрень» удивительно емким и запоминающимся, в который «важно вкладывать правильное содержание».

Отечественные исследователи включились в изучение неврологических проявлений шейного остеохондроза несколько позже, но зато они «принесли широкие физиологические представления, обеспечивающие существенные успехи в его диагностике, терапии и профилактике» (Бротман М. К., 1973). Был описан ряд новых клинических симптомов, появились первые отечественные монографии на эту тему (Попелянский Я. Ю., 1966; Ратнер А. Ю., 1965; Михеев В. В., 1972 и др.). Что касается возможности развития шейного остеохондроза у детей, то в литературе сведения на этот счет практически отсутствовали. В нашей монографии о церебральных синдромах шейного остеохондроза еще в 1970 г. было сказано, что «при наличии типичных клинических и параклинических симптомов шейного остеохондроза молодой возраст больного ни в коей мере не может служить основанием для сомнений в правиль-

ности диагноза». Тогда нам еще не были известны ни роль родовых травм позвоночника, ни существование шейного остеохондроза у детей.

Первое серьезное исследование о неврологических синдромах шейного остеохондроза в детском возрасте выполнил в нашей клинике Г. М. Кушнир (1980). Позднее в 1983 г. этой проблеме была посвящена специальная глава в нашей монографии. В 1993 г. наша сотрудница Е. А. Морозова провела впервые в литературе изучение ка-тамнестических наблюдений за детьми, лечившимися ранее по поводу родовых травм шейного отдела позвоночника, — у них в большинстве случаев к 10–15 годам развивались типичные клинические проявления шейного остеохондроза.

Основные клинические закономерности неврологических проявлений шейного остеохондроза у детей те же самые, что и у взрослых, но все же они в большинстве случаев не так резко выражены. При этом заболевании вообще субъективная картина болезни выражена намного богаче объективной: неврологические находки не так велики, а жалобы начинают четко звучать лишь после очень тщательного сбора анамнеза. Именно потому шейный остеохондроз у детей так часто «просматривается».

Наиболее ранним и наиболее типичным симптомом шейного остеохондроза являются головные боли. Они отмечаются у всех больных. У взрослых пациентов головные боли чаще всего односторонние, начинаются в шейно-затылочной области и распространяются кпереди до лба и виска с иррадиацией в глаз и ухо. Они четко зависят от движений головы, нарастая при каждом ее повороте. У детей такой четкой закономерности выявить не удастся: головные боли менее локальны, реже совпадают с поворотами головы, но шейно-затылочная локализация все-таки присутствует. Эти боли и в детском возрасте могут быть так интенсивны, что лишают возможности заниматься, делать что-нибудь по дому, вынуждают лечь в постель и принимать анальгетики.

На фоне постоянных головных болей как у детей, так и у взрослых, развиваются тяжелые приступы головной боли продолжительностью в несколько часов. Более короткие приступы могут повторяться и несколько раз в день, большие приступы протекают тяжело и сопровождаются гипоталамической симптоматикой. Они по своей сути близки описанным нами ранее (1970) «большим приступам» при шейной мигрени, возникающим в результате распространения вертебрально-базиллярной ишемии на ствол и гипоталамическую область.

Почти все наши пациенты школьного возраста во время приступа старались фиксировать голову в определенном положении,

боялись пошевелить ею. В отличие от взрослых мы редко наблюдали столь характерный «симптом подушки», когда больной старается уложить голову на подушку строго определенным образом, причем подушка должна быть невысокой. Тем не менее и у детей значимость этого симптома несомненна.

Глазные симптомы шейного остеохондроза типичны для взрослых и для детей, но в детском возрасте они меньше выражены. Появляются ощущения боли в глазу, выпирания глаза, сужение зрения на высоте головной боли. После прекращения приступа зрительные нарушения у детей полностью проходят. Эти жалобы важны в том отношении, что в сочетании с головными болями заставляют врача заподозрить шейную мигрень.

Кохлеовестибулярные нарушения при раннем шейном остеохондрозе в отличие от взрослых мало выражены — периодически боли в ухе на стороне поражения, головокружение, шум и звон в ухе, иногда — снижение слуха на той же стороне. Эти ощущения у взрослых пациентов могут быть очень выраженными, изнурительными и плохо поддаются лечению в связи с отсутствием коллатералей у внутренней слуховой артерии.

Собственно цервикальные, корешковые жалобы у детей с данной патологией имеются постоянно. Они невелики по интенсивности, но очень важны для диагноза, так как привлекают внимание врача к патологии цервикальной зоны. Среди этих жалоб — боли в шее, чаще тупые, ноющие, реже — жгучие, нарастающие на высоте приступов и при длительном вынужденном положении головы. Иногда эти характерные ощущения становятся очевидными лишь после целенаправленного расспроса.

Мы придаем большое значение таким характерным (хотя у детей и нечастым) жалобам, как ощущение треска и хруста в шее при поворотах головы. *Ekner, Pichler* считают этот симптом весьма патогномичным для шейного остеохондроза. Мы встретили эту характерную жалобу у половины пациентов.

Цервикально обусловленные нарушения мозгового кровообращения могут в наиболее тяжелых случаях распространяться на гипоталамо-стволовые отделы мозга. Мы об этом уже упоминали выше. У таких детей на высоте приступа шейной мигрени развиваются выраженные вегетативно-сосудистые нарушения. У 30 наших пациентов школьного возраста неоднократно развивались настоящие гипоталамические кризы.

У взрослых пациентов, страдающих шейным остеохондрозом, существует еще целый ряд тонких неврологических симптомов, очень характерных и важных для диагноза. У детей симптоматика существенно беднее.

Объективные неврологические признаки у пациентов в детском возрасте уже отчасти нам знакомы. Прежде всего нетрудно заметить, что эти дети ограничивают повороты головы, предпочитают повернуться всем корпусом. Черепно-мозговая иннервация, как правило, не нарушена. Пальпация точек остистых отростков и паравертебральных точек не только выявляет резкую местную болезненность, но при этом боли иррадиируют в голову, в глаз, а иногда и в ухо — таким образом, местная пальпация приводит к нарастанию церебральных проявлений болезни.

В прежних наших монографиях, посвященных шейному остеохондрозу у взрослых, почти не шло речи о целом ряде симптомов, упущенных затем и другими авторами. Теперь с позиций увиденного в детской неврологии остается только удивляться, как мы могли недооценить эти симптомы раньше. Речь идет о том, что у всех детей дошкольного и школьного возрастов, у которых мы обнаружили неврологические проявления шейного остеохондроза, имелись достаточно выраженные признаки синдрома периферической цервикальной недостаточности, подробно описанного нами выше. У этих пациентов без труда можно найти небольшую кривошею, асимметрию стояния плечевого пояса, выраженное защитное напряжение шейно-затылочных мышц. Выраженное отстояние лопаток, гипотрофия над- и подостных мышц буквально бросаются в глаза — эти симптомы просто нельзя не заметить (рис. 41). Мышечный тонус в руках важно не забыть исследовать, и чаще всего удастся найти явную гипотонию мышц с рекурвацией в локтевых суставах. Результаты электромиографического и рентгеновского исследований полностью подтверждают значительность этих изменений. Совершенно очевидно, что этот симптомокомплекс периферической цервикальной недостаточности у пациентов с ранним шейным остеохондрозом обнаруживается не случайно. Мы и раньше считали, а теперь еще более убеждены, что это один из очень надежных неврологических признаков перенесенной натальной травмы шейной части спинного мозга, косвенно свидетельствующий о существовании хронической вертебрально-базилярной сосудистой недостаточности.

Таким образом, можно утверждать, что у детей нередко развивается ранний шейный остеохондроз, прежде всего на том же уровне, где повреждаются позвонки и межпозвонковые диски в процессе родов, и у всех этих пациентов имеются клинические признаки перенесенной родовой травмы в шейном отделе спинного мозга. Все это позволяет утверждать, что натальная травма шейного отдела позвоночника и спинного мозга приводит к повреждению и шейных межпозвонковых дисков. Это ускоряет развитие в дисках дегенеративно-дистрофического процесса и способствует раннему развитию



Рис. 41. Асимметрия стояния плечевого пояса и симптом «крыловидных лопаток»

шейного остеохондроза. Поэтому есть основание относить ранний шейный остеохондроз у детей к поздним отсроченным осложнениям перинатальной патологии.

Правомерно поставить вопрос и в другом плане — не играет ли родовая травма патогенетическую роль в происхождении хотя бы части случаев шейного остеохондроза у взрослых? Этот фактор в патогенезе шейного остеохондроза никто никогда не учитывал, а значение его не вызывает сомнений. Более того, этот фактор укладывается в широкие рамки функционально-механической теории Шморля. Е. А. Морозова (1993) в нашей клинике впервые изучила зависимость развития шейного остеохондроза в более старшем возрасте от перенесенной родовой травмы позвоночника. Были отобраны молодые люди в возрасте 15–30 лет, десятью годами раньше лечившиеся в клинике детской неврологии по поводу различных проявлений натальной травмы шейного отдела позвоночника и спинного мозга. У всех этих бывших пациентов основные проявления натальной травмы после лечения в клинике исчезли или свелись к минимуму — оставалось выяснить, как такие молодые люди живут дальше, проявляют ли себя чем-то последствия родовой травмы.

Оказалось, что примерно 80% обследованных жаловались на частые и упорные головные боли. Чаще всего эти боли приступообраз-

ные, с периодическими светлыми промежутками. Характер головных болей, их локализация очень напоминают таковые при шейной мигрени и также усиливаются при поворотах головы, после физической нагрузки и т. д.

Ровно половина всех обследованных молодых людей жаловалась на боли в глазах, на ощущение песка в глазах, на чувство выпирания глаза. Коклео-вестибулярные нарушения развились в 25% наблюдений. У 70% обследованных были выражены цервикальные жалобы — боли в шее, затруднения поворотов головы, онемение в шее, — причем никто из врачей не считал их болезненными, все они расценивались в поликлиниках как практически здоровые. У 30% обследованных периодически развивались тяжелые приступы, ничем не отличающиеся от описанных выше при шейном остеохондрозе со всеми типичными гипоталамо-стволовыми симптомами.

Как и следовало ожидать, у всех обследованных были обнаружены проявления перенесенной натальной травмы спинного мозга, и в частности, синдром периферической цервикальной недостаточности. Более чем у 50% обследованных выявлены разной степени выраженности сколиотические деформации, которые обнаруживаются так часто у школьников, перенесших даже негрубую родовую травму позвоночника. Изменения на шейных спондилограммах превзошли наши ожидания: у 50–60% обследованных молодых людей были найдены как признаки перенесенной родовой травмы, так и типичные рентгеновские симптомы раннего шейного остеохондроза.

Таким образом, нам удалось получить весьма важные данные. Неврологические признаки перенесенной натальной травмы шейного отдела позвоночника при условии правильного диагноза и адекватной целенаправленной терапии могут у многих детей почти полностью исчезнуть. В то же время у этих детей постепенно начинают развиваться типичные проявления раннего шейного остеохондроза: жалобы и симптоматика ничем не отличаются от описанных в начале данной главы. Это еще раз подтверждает наше убеждение, что шейный остеохондроз чаще всего формируется у детей и подростков, перенесших натальную цервикальную травму. Отсюда и соответствующие выводы, касающиеся не только детей, но и взрослых.

Несмотря на кажущуюся нам логичность клинических доводов в суждении о происхождении шейного остеохондроза у детей, мы считали необходимым подкрепить эти клинические впечатления морфологическими исследованиями. Наш сотрудник Г. М. Кушнир у 70 трупов мертворожденных и погибших новорожденных без предварительного отбора макро- и микроскопически изучал изменения в шейных позвонках и межпозвонковых дисках шейного отдела позвоночника. При оценке обнаруженных морфологиче-

ских изменений приходится считаться с рядом особенностей строения позвонков и межпозвонковых дисков у новорожденных. Так, к моменту рождения основные элементы позвоночного столба в основном сформированы, но развитие их полностью не завершено. Тело позвонка у новорожденного состоит из непрочного хрупкого гиалинового хряща (особенно в шейном отделе), ткани его разнородны, и в результате прочность позвонка уменьшается. Учитывая эти особенности, становится понятно, что обнаруживаемые при родовых повреждениях рентгенологические изменения позвоночника лишь частично отражают истинную частоту повреждений. Имеется целый ряд особенностей строения не только позвонков, но и межпозвонковых дисков: они весьма эластичны, но не отличаются прочностью. Я. Л. Цивьян (1971) показал, что прочность межпозвонковых дисков у новорожденных минимальна.

Duncan еще в 1874 г. в эксперименте проверил прочность позвоночного столба на растяжимость у погибших новорожденных: уже при нагрузке в 40 кг позвоночный столб повреждается в шейном отделе, а при нагрузке в 54 кг происходит декапитация. Важно знать, что шейные межпозвонковые диски кровоснабжаются ветвями позвоночных артерий, и эти ветви имеют концевой тип (Калиновская Е. И., 1962): у новорожденных с родовой травмой в шейном отделе позвоночника нарушается кровоснабжение межпозвонковых дисков, и это приводит к очень раннему развитию дегенеративно-дистрофических изменений в дисках.

Наши морфологические исследования показали следующее. В 26% аутопсий уже макроскопически были выявлены грубые травмы шейной части позвоночника и прилегающих мышц: обширные кровоизлияния в мышцы по ходу позвоночника, в мышцы шеи, в переднюю продольную связку, несколько реже — переломы позвоночника, разрывы межпозвонковых суставов, кровоизлияния в них. У 14 из 70 трупов новорожденных имелась явная патологическая подвижность позвонков. В трех наблюдениях переломы были настолько грубыми, что сопровождалась разрывом позвоночника с диастазом, достигающим 5 мм, с обширными кровоизлияниями в мягкие ткани, с разрывом спинного мозга на том же уровне.

Особый интерес вызывало состояние межпозвонковых дисков. Понятно, что при разрыве позвоночника диски на этом уровне полностью повреждены. Наряду с этим в 16 из 70 аутопсий на сагиттальном и горизонтальном разрезах позвоночника нередко удается даже макроскопически обнаружить кровоизлияния в межпозвонковых дисках обычно в виде небольших очажков (до 1–3 мм), диффузно пропитывающих хрящевую ткань. В 19 из 70 аутопсий были найде-

ны кровоизлияния в хрящевые эпифизы тел позвонков. Подобного рода изменения, даже будучи несравненно менее выраженными, не могут пройти бесследно для оставшихся в живых детей. В 49 из 70 аутопсий были найдены обширные геморрагии в эпидуральную клетчатку позвоночного канала, в 40 наблюдениях эти геморрагии локализовались субдурально. В общей сложности частота макроскопических находок в позвоночном канале погибших новорожденных очень велика — они обнаружены в 57 из 70 аутопсий.

В еще большей степени нас интересовали микроскопические изменения в межпозвонковых дисках, поскольку у выживших детей можно предполагать именно микроскопические изменения, их характер позволяет понять механизм развития столь раннего шейного остеохондроза. Обнаруженные изменения сводятся к следующему. В фиброзном кольце обычно обнаруживаются микрогеморрагии различной величины, чаще всего в наружных отделах. Некоторые из этих геморрагий настолько обширны, что пропитывают волокна фиброзного кольца на значительном участке и доходят до эпифизарного хряща тел позвонков. Располагаются они, как правило, на уровне наиболее пострадавшего диска, реже — на уровне двух-трех рядом расположенных дисков. В общей сложности микрогеморрагии в фиброзном кольце найдены в 39 из 70 аутопсий, причем опять-таки преимущественно в нижнешейном отделе позвоночника. Среди плодов, рожденных в тазовом предлежании, описываемые микрогеморрагии обнаружены в два раза чаще. В двух случаях были найдены даже некротические изменения в фиброзном кольце.

Весьма характерными оказались и изменения в пульпозном ядре диска. Чаще всего это микрогеморрагии в ткань пульпозного ядра, обычно в сочетании с отеком и дистрофическими изменениями. В участках дистрофии основное вещество резко отечно, и создается ложное впечатление полости. Отек и дистрофия пульпозного ядра в общей сложности были обнаружены в 29 из 70 аутопсий. Кажущиеся на первый взгляд странными изменения в пульпозных ядрах становятся более понятными с учетом упомянутых выше особенностей кровоснабжения и питания пульпозного ядра, очень чувствительного даже к небольшим повреждениям. Вот почему даже незначительные нарушения кровоснабжения диска приводят к выраженным изменениям в пульпозном ядре.

В 37 из 70 аутопсий были найдены выраженные кровоизлияния в хрящевые эпифизы тел позвонков. Нередко эти кровоизлияния сосредоточиваются в пограничной зоне гиалинового хряща, на границе с межпозвонковым диском. Следует подчеркнуть, что описанные изменения нет оснований связывать с какой-либо антенатальной неполноценностью хотя бы потому, что распределение этих патомор-



Рис. 42. Рентгенограмма. Псевдоспондилолистез C_7 - C_8 -позвонков кпереди

фологических находок подчинялось тем же своеобразным «механическим» закономерностям: чаще всего — на уровне нижнешейного отдела, вдвое реже — на поясничном уровне, и в единичных случаях — в грудном отделе, причем преимущественно при родах в тазовом предлежании и при родах крупным плодом. Другое дело, что обнаруженные механические повреждения в принципе не исключают возможности выявления в единичных случаях и диспластических изменений в виде задержки формирования пульпозного ядра или необычного строения фиброзного кольца. Чаще всего врожденные диспластические особенности обнаруживались в позвонках. Мы подчеркиваем этот факт специально, чтобы не создалось впечатления недооценки роли врожденной патологии. И тем не менее травматические факторы играют несравненно большую роль и встречаются много чаще.

Описанные результаты морфологического изучения межпозвоночных дисков и тел позвонков убедительно подтверждают приведен-

ные выше клинические данные и о раннем шейном остеохондрозе у детей, и о его церебральных сосудистых манифестациях. Более того, частота и выраженность морфологических находок и в позвонках, и в межпозвонковых дисках позволяют считать, что клинические проявления патологии позвоночника еще относительно редко встречаются — они могли быть значительно чаще. Обнаруженные морфологические изменения, пусть даже несравненно меньшие, несомненно встречаются у множества выживших новорожденных, с годами прогрессируют и служат почвой для развития дегенеративно-дистрофических изменений в позвоночнике. Вот почему и идет речь о поздних отсроченных осложнениях перинатальной патологии. Ниже в главе о дополнительных методах исследования мы подробно опишем рентгеновские изменения, характерные для раннего шейного остеохондроза у детей (рис. 42).

В целом же основной вывод из данной главы заключается в том, что одно из самых частых неврологических заболеваний — шейный остеохондроз — встречается и у детей, имеет весьма характерную клиническую картину и подлежит возможно раннему лечению. Среди множества факторов, играющих роль в развитии шейного остеохондроза у взрослых, наряду с инфекциями и иммунными нарушениями, особенностями профессии и механическими бытовыми травмами, необходимо отдать должное и значению родовых повреждений позвоночника. Это меняет очень многое во взглядах на патологию позвоночника у взрослых.

Глава XIV

«ЦЕРВИКАЛЬНАЯ» БЛИЗУРОКУСТЬ КАК ПОЗДНЕЕ ПРОЯВЛЕНИЕ НАТАЛЬНОЙ ТРАВМЫ

Читателю, даже готовому к неожиданностям, все же трудно сразу поверить, что близорукость может быть хотя бы в части случаев следствием натальной патологии шейного отдела позвоночника. Тем не менее для такой постановки вопроса есть все основания.

Ранее при изучении церебральных сосудистых синдромов шейного остеохондроза у взрослых мы обращали внимание на частоту разнообразных зрительных нарушений при вертебрально-базилярной сосудистой недостаточности. Эти больные жалуются на боли и потемнение в глазах, снижение зрения. И все же на том этапе о «цервикальной» близорукости речи не было. Впервые это предположение было высказано нашей сотрудницей Т. Г. Березиной, обратившей внимание на то, что у некоторых больных детей с натальной патологией шейного отдела позвоночника, имевших к тому же и близорукость, зрение в значительной мере улучшилось после проведения патогенетической терапии. Когда эти факты нам удалось перепроверить и они подтвердились, стало ясно, что речь идет о совершенно новом понятии в клинической неврологии и клинической офтальмологии, очень многообещающем и требующем специального изучения, о существовании особой формы близорукости, нейрогенно обусловленной, которую можно лечить воздействием на кровоток в системе позвоночных артерий.

Изучение офтальмологической литературы показывает, что и офтальмологи со своей стороны приближались к такой постановке вопроса. Обнаруженные нами факты легли тем самым на «подготовленную почву», несмотря на кажущуюся фантастичность высказанного предположения.

Рефрактогенез — направленный закономерный процесс. Это показали в своих исследованиях Н. Ф. Савицкая (1967), Э. С. Аветисов (1976), McHergee. При определении рефракции у большого числа здоровых новорожденных Chattergee и McHergee установили, что у 89,9% всех наблюдений имелась аномалия рефракции. Аналогичные данные получили К. А. Мац (1981), Rintelen (1973), Scharf (1978) и др. Более того, гиперметропическая рефракция определялась у доношенных новорожденных, а у недоношенных рефракция была миопической. К семилетнему возрасту эта миопическая рефракция сохранялась в 54% наблюдений, а уровень миопии становился выше, чем к моменту рождения.

Достижения последних лет свидетельствуют, что миопическая рефракция в итоге формируется за счет «более подвижного компо-

нента», каким является цилиарная мышца. Если к возрастному периоду, когда начинается усиленная зрительная нагрузка на близком расстоянии, цилиарная мышца уже сформирована и отличается нормальной работоспособностью, то глаз не испытывает тенденции к удлинению зрительной оси, и формируется эметропическая или гиперметропическая рефракция (Аветисов Э. С., 1977).

Детальное изучение патогенетических звеньев в развитии близорукости позволило исследователям установить, что аккомодационная способность миопических глаз ниже, чем при эметропии, и снижение этой способности наблюдается с ростом степени миопии. С другой стороны, офтальмологи стали упоминать, что развитию миопии могут предшествовать «гемодинамические нарушения в цилиарной мышце» (Бальжанова А. Б., 1978; Стишковская Н. Н., 1979; Фетисов А. А., 1980; *Stankiewicz*, 1979). Определение гемодинамических показателей глаза у детей позволило Н. Н. Стишковской установить, что снижение кровенаполнения цилиарной мышцы наблюдается уже в начальной стадии миопии, и по мере прогрессирования близорукости ухудшается состояние гемодинамики аккомодационной мышцы. Остается только совершенно неясным главное — чем обусловлены эти гемодинамические нарушения, и как они развиваются изолированно в цилиарной мышце? На этот вопрос никто из офтальмологов даже не пытается дать ответ.

Вероятно, эта неясность и явилась стимулом к проведению большого числа исследований по выявлению взаимосвязи между функцией аккомодационной мышцы и общим состоянием мозгового кровообращения.

Применительно к изучаемой нами проблеме несомненный интерес представляют работы по исследованию зрительной функции у больных с нарушениями кровотока в вертебрально-базилярном бассейне. В нашей монографии (1970) о церебральных синдромах шейного остеохондроза состоянию зрительных функций посвящена отдельная глава. И. Н. Абрамова (1969, 1976) наблюдала у таких пациентов выраженные зрительные нарушения. Автор объясняет эти изменения временной гипоксией глаза, обусловленной дисциркуляторными явлениями в мозговых сосудах и в системе увеального тракта.

Л. Н. Колесникова и М. М. Дронов (1976) у всех 100% больных со зрительными нарушениями, обусловленными шейным остеохондрозом, обнаружили снижение аккомодации. Преходящие зрительные нарушения — быстрая утомляемость глаз при чтении, боли в глазах, фотопсии, снижение остроты зрения — были особенно выражены при обострении сосудистых нарушений и нарастали при поворотах головы. У 25% больных отмечалось одностороннее понижение остроты

зрения, а рефракционная разница между правым и левым глазом у этой части больных колебалась от 0,5 до 3,5 дптр. Это наблюдение в определенной степени проливает свет на загадочную проблему односторонней миопии.

Представляют интерес работы, посвященные изучению взаимосвязи церебральных сосудистых нарушений и состоянию церебральной гемодинамики глаза, особенно в детском возрасте. Так, В. В. Мишустрин и А. А. Дубовская изучали зрительные дисфункции при головных болях у детей и доказали важную роль офтальмологических показателей для дифференциальной диагностики сосудистых заболеваний в детском возрасте.

Использование электронно-микроскопической флюоресцентной ангиографии и электронной микроскопии позволило ряду авторов выявить значительные изменения, которые претерпевают не только сосуды увеального тракта, но и сама цилиарная мышца. Вот почему со всей остротой встает вопрос о роли иннервационных нарушений в происхождении слабости цилиарной мышцы.

Иннервация цилиарной мышцы существенно отличается от иннервации другой гладкой мускулатуры богатством нервных окончаний, наличием у каждого мышечного волокна иннервирующей веточки. Доказано существование симпатической и парасимпатической иннервации цилиарной мышцы, причем ведущая роль принадлежит симпатикусу, при раздражении которого происходит расслабление цилиарной мышцы, в отличие от парасимпатического влияния, обеспечивающего ее сокращение. Эти экспериментально-морфологические исследования позволили установить источники симпатической и парасимпатической иннервации цилиарной мышцы.

Torngvist (1970) в эксперименте на обезьянах показал, что раздражение шейных симпатических узлов электрическим током малой силы тормозит положительную аккомодацию и ослабляет рефракцию покоя аккомодации. Изменения аккомодации автор связывает с изменением кровотока в цилиарной мышце под влиянием симпатомиметических веществ. Аналогичной точки зрения придерживается *Monie* (1953).

Изучением влияния шейных симпатических узлов на аккомодацию занимались А. И. Карамма (1969), Д. П. Матюшкин (1963). Н. И. Гращенков в связи с этим отмечал, что в зависимости от условий опыта симпатический и парасимпатический эффект можно получить при раздражении одного и того же участка гипоталамуса. Тем самым нельзя недооценивать роль гипоталамических структур в воздействии на аккомодацию. Если учесть, что задние отделы гипоталамуса кровоснабжаются преимущественно из вертебрально-базилярного бассейна, то становится понятной возможная роль повреждения

позвоночных артерий в нарушении функции гипоталамуса и тем самым — в нарушении аккомодации. Этим исчерпываются все публикации о патологии зрительных артерий. И лишь публикации нашей сотрудницы Т. Г. Березиной (1982, 1983) непосредственно посвящены роли натальных повреждений в развитии части случаев близорукости у детей. Позднее об этом было сказано в нашей монографии «Родовые повреждения нервной системы» (1985), а Э. С. Аветисов в книге «Близорукость» (1987) отдает должное необычному исследованию Т. Г. Березиной.

Таким образом, поначалу ряд клинических наблюдений, показавшихся случайными, подтолкнул к мысли, что лечение натально обусловленных субклинических церебральных сосудистых нарушений приводит к уменьшению выраженности близорукости. Когда эти «случайности» оказались закономерностью, родилось убеждение, что между натальной патологией позвоночных артерий и функцией цилиарной мышцы имеется патогенетическая взаимозависимость, требующая глубокого изучения и сулящая большие перспективы. Из литературы выяснилось основное, что патогенез миопии у детей во многих случаях все еще остается загадочным. Обратило на себя внимание, то миопия, с точки зрения офтальмологов, нередко совпадает с нарушениями церебральной гемодинамики, которую никто ранее не смог ни понять, ни объяснить.

С другой стороны, очевидно, что функция цилиарной мышцы регулируется симпатическими и парасимпатическими образованиями и прежде всего гипоталамусом, задние отделы которого васкуляризируются из системы позвоночных артерий, столь часто повреждаемых у плода во время родов. Наметилась четкая зависимость функции цилиарной мышцы от гемодинамики в системе позвоночных артерий.

Для того чтобы случайные (хотя и демонстративные) клинические наблюдения стали стройной системой, мы провели специальное исследование в этом направлении и получили убедительные результаты. Всего мы тщательно обследовали неврологически 450 детей, находящихся под постоянным наблюдением офтальмологов по поводу близорукости (без какого-либо предварительного отбора). В результате у 165 из 450 детей были обнаружены неврологические изменения, достаточно выраженные и совершенно однотипные, свидетельствующие о перенесенной натальной травме шейного отдела спинного мозга, — речь идет о симптомокомплексе периферической цервикальной недостаточности и о миотоническом синдроме. Выше мы уже давали им подробную характеристику.

Поскольку миопия особенно часто связывается с наследственными факторами, у всех этих пациентов мы тщательно изучили детали сомати-

ческого статуса и семейно-наследственный анамнез. При малейших сомнениях дети из дальнейших наблюдений были исключены. В конечном счете было отобрано 104 ребенка, страдающих приобретенной близорукостью, у которых неврологическая симптоматика была несомненной, а у близких родственников не было никаких проявлений миопии. Кроме того, у нас была еще контрольная группа из 56 детей с такой же степенью близорукости и с аналогичной неврологической симптоматикой — эти дети оставались по-прежнему под наблюдением окулистов, но не получали лечения по поводу неврологической патологии.

По понятным причинам никто из окулистов не интересовался акушерским анамнезом у детей, страдающих близорукостью. Оказалось, что в наших наблюдениях у 32,7% матерей были осложнения в процессе родов. Если учесть, что речь идет о субклинической натальной патологии, то такой процент осложнений следует считать высоким. Мы должны еще раз подчеркнуть, что субклинические натальные повреждения легко возникают и при, казалось бы, не очень тяжелом течении родов.

30% наших пациентов основной группы, как оказалось при тщательном изучении анамнеза, на ранних этапах отставали в темпе физического развития (хотя и считались неврологически здоровыми): позднее начали держать голову, сидеть, ходить. Такое отставание, как мы упоминали выше, чаще всего указывает на ту или иную перинатальную патологию.

Никто из наших пациентов не находился под наблюдением неврологов, но при расспросе выяснилось, что у многих постепенно развивались и неврологические жалобы. Так, у 50% всех пациентов основной группы появились жалобы на упорные головные боли, а 19 из 104 детей постоянно ощущали боли в шее. Чаще всего и головные боли, и боли в шее нарастали при поворотах головы.

Особенно важным мы считаем впервые обнаруженный нами симптом, проливающий свет на патогенез описываемой формы близорукости. Так, у 7 из 104 детей основной группы головные боли нарастали приступообразно, становились очень сильными, и одновременно с головными болями резко нарастала близорукость — зрение вдаль внезапно ухудшалось, а спустя несколько дней одновременно с убыванием головных болей становилось прежним. Этот факт явно доказывает взаимосвязь церебральных сосудистых нарушений с близорукостью — своеобразная форма преходящей нейрогенной близорукости.

У многих наших пациентов, как упоминалось выше, были боли в шее, нарастающие при поворотах головы, нередко в сочетании с онемением и ползанием мурашек в области шеи. У 2-х детей возникала даже пароксизмально слабость в руках. Трудно в это поверить, но никто из

этих детей не был даже показан неврологам. Все это лишь показывает, каково сегодняшнее отношение врачей к детской неврологии.

Факт, достойный внимания, — у 40% пациентов с нейрогенной близорукостью мы обнаружили сколиотическую деформацию позвоночника I—II степени. Большая часть этих детей и не догадывалась о своей ортопедической патологии. М. В. Вольская (1964) упоминает об этом факте несколько с другой стороны: у детей, имеющих сколиоз, чаще развивается близорукость. Казалось бы, какое отношение эти два заболевания имеют друг к другу? Какое из них первично? На самом деле у многих пациентов школьного возраста и то, и другое заболевание является поздним осложнением натальной патологии шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий. Ниже мы еще сообщим читателю о роли натальной травмы позвоночника в развитии сколиоза у детей — выполненное в нашей клинике специальное исследование это убедительно подтвердило. Сочетание сколиоза и близорукости у одних и тех же детей лишь подтверждает самые смелые предположения.

Еще раз напомним, что неврологическая картина болезни у основной группы отобранных детей характеризовалась сочетанием близорукости (при отсутствии миопии у родственников) с однотипной неврологической симптоматикой — у всех был синдром периферической цервикальной недостаточности (кривошея, напряжение шейно-затылочных мышц, амиотрофия плечевого пояса с отстоянием лопаток и другие симптомы). Это сочетание, конечно же, не случайно: оно доказывает, что обладатели близорукости, несомненно, перенесли родовую травму шейного отдела позвоночника и спинного мозга.

Практически у всех пациентов (за небольшим исключением) был и выраженный миотонический синдром, о происхождении которого мы многократно упоминали выше. Все эти дети отличались своей гибкостью, а при неврологическом осмотре выявлялась диффузная мышечная гипотония, рекурвация в крупных суставах, гиперлордоз и другие типичные проявления этого симптомокомплекса. Следовательно, неврологические симптомы у этих детей очень демонстративны, и позволительно ставить вопрос в несколько необычной для офтальмологов плоскости: каждый ребенок с миопией должен быть обследован квалифицированным детским неврологом.

Что же показало офтальмологическое обследование наших пациентов? Имелись ли у них какие-либо особенности с точки зрения офтальмологической?

У всех больных определялись острота зрения без коррекции и с коррекцией, рефракция до и после циклоплегии, исследовалось глазное дно, измерялось давление в центральной артерии сетчатки. У всех этих больных определялись относительная аккомодация, объем

абсолютной аккомодации, проводилась офтальмотонометрия. Все эти исследования выполнялись в нашей клинике до и после проведенного лечения, а затем через год после выписки из клиники повторялись еще раз.

62,0% детей имели слабую степень миопии (0,5–3,0 дптр), 33% — среднюю степень миопии (3,25–6,0 дптр), и только 5% — высокую (6,25 дптр и более). У 6 детей близорукость была односторонней. Особый интерес представило изучение аккомодации у наших больных. Имелась четкая зависимость запаса относительной аккомодации от степени миопии. Чем выше была степень миопической рефракции, тем ниже показатели запаса относительной аккомодации.

Определение внутриглазного давления у наших пациентов было продиктовано рядом причин. Во-первых, в литературе имеются указания о возможном сочетании близорукости и повышенного внутриглазного давления. Во-вторых, цилиарное тело играет роль в выработке внутриглазной жидкости. Кроме того, В. М. Краснова и А. Ю. Ратнер (1967) обнаружили у больных с церебральными синдромами шейного остеохондроза повышение внутриглазного давления («цервикальная глаукома»), объяснимое вторичной дисфункцией гипоталамической области. Применительно к детям такие исследования никто из авторов не проводил, хотя у детей с натальным повреждением позвоночных артерий нам удалось в большом числе случаев доказать дисфункцию гипоталамической области.

Ф. Г. Шалимов (1978) исследовал внутриглазное давление у детей: в возрасте 7–9 лет значение истинного ВГД колеблется в пределах 16,8–18,6 мм рт. ст., а у детей старше 10 лет — до 21,7 мм рт. ст. В наших наблюдениях ВГД превысило 20 мм рт. ст. лишь у 2-х детей. Сужение полей зрения ни у кого из наших пациентов не зарегистрировано.

Картине глазного дна по понятным причинам мы придавали большое значение. У взрослых пациентов с шейным остеохондрозом и вертебрально-базилярной сосудистой недостаточностью мы совместно с В. М. Красновой (1967) обнаружили в большом числе случаев выраженный спазм ретинальных артерий и существенное повышение давления в центральной артерии сетчатки. Выраженность этих изменений на глазном дне очень четко коррелировала со степенью церебральных нарушений.

У обследованных нами детей изменения на глазном дне были обнаружены значительно реже, но ведь и речь шла не о тяжелой неврологической патологии, а о субклинических ее проявлениях. У 38,5% детей мы обнаружили умеренно выраженное сужение артерий сетчатки, и еще у 10% были расширены вены на глазном дне. Обнаруженные изменения и в этом случае очень четко коррелировали с не-

врологической картиной болезни: чаще всего они были у тех больных с близорукостью, где отмечались сильные головные боли, боли в шее и т. д.

У детей с «цервикальной» близорукостью мы могли зарегистрировать и некоторое повышение давления в центральной артерии сетчатки, хотя и далеко не до такой степени, как у взрослых пациентов с вертебрально-базиллярной сосудистой недостаточностью. В среднем у детей ретино-плечевой коэффициент колеблется в пределах 0,45–0,5. У наших пациентов этот показатель был равен 0,54, что в определенной мере является отражением неполноценности мозговой гемодинамики.

Конечно, представляет интерес асимметрия рефракции, которая обнаружена у значительной части наших пациентов. В литературе до сих пор не дается убедительного объяснения этому явлению, не изучен характер анизометропии и односторонней близорукости и ход ее дальнейшего развития. Существуют лишь единичные сообщения на эту тему. А. Д. Мамедов, например, утверждает, что анизометропия происходит в результате неравномерного утомления цилиарной мышцы и постепенного снижения ее аккомодационной способности. Он также полагает, что в подавляющем большинстве случаев анизометропии односторонняя близорукость является приобретенным заболеванием, причем ведущая роль отводится неодинаковой аккомодации обоих глаз. В то же время *Flick* (1979) усмотрел корреляционную зависимость между анизометропией и преждевременными родами. Нас привлекает в этой публикации то обстоятельство, что здесь автор пытается связать нарушения зрения с перинатальными факторами.

В наших наблюдениях асимметрия рефракции (в пределах 1–1,5 дптр) была отмечена у 10% детей с «цервикальной» близорукостью. У 6 из 104 детей близорукость была односторонней. Возникло заманчивое предположение: нет ли зависимости этой односторонней глазной симптоматики от неврологической патологии? У половины этой группы пациентов неврологические нарушения были двусторонними, что лишало нас права делать относительно них какие-либо выводы. У второй половины неврологическая симптоматика была односторонней, и именно на той же стороне была обнаружена офтальмологическая симптоматика. На основании этих немногочисленных фактов серьезные выводы делать рано, но повод для раздумий — несомненный. Если эти первые наблюдения будут подтверждены и в дальнейшем, то анизометропию и одностороннюю близорукость можно будет понять с позиций иннервационных нарушений.

Предлагаемая нами теория нейрогенной близорукости, несмотря на все логичные доводы, повиснет в воздухе, если она не будет под-

креплена результатами лечения, направленного на предполагаемую причину заболевания. Именно поэтому мы обследовали всех детей повторно после курса лечения. И второе — нас интересовало, насколько длителен тот эффект, который удается достичь к концу курса лечения. С этой целью все дети еще раз были офтальмологически обследованы через год после выписки из клиники.

Результаты оказались убедительными. Так, в младшей возрастной группе запас относительной аккомодации до лечения был снижен до $1,5 \pm 0,4$ дптр, а после лечения достиг $3,2 \pm 0,6$ дптр. Даже спустя год после лечения эта положительная динамика держалась, запас аккомодации был равен $3,0 \pm 0,2$ дптр. Пожалуй, это единственный пример, где на близорукость можно воздействовать, да к тому же не хирургическими, а консервативными («неврологическими») методами.

В самой многочисленной средней возрастной группе динамика показателей была еще более убедительной. До лечения запас относительной аккомодации был снижен до $1,2 \pm 0,15$ дптр, а после курса лечения он возрос более чем в три раза (!) — до $3,8 \pm 0,3$ дптр. Следовательно, «цервикальную» миопию можно лечить консервативно, воздействуя на нормализацию кровотока в системе позвоночных артерий!

В старшей возрастной группе прослежена та же закономерность: до лечения запас относительной аккомодации был снижен до $1,4 \pm 0,4$ дптр, а после курса лечения возрос до $3,73 \pm 0,46$ дптр. Даже через год запас аккомодации был равен $3,0 \pm 0,35$ дптр.

Все сказанное о результатах лечения близорукости в группе детей с неврологическими нарушениями — может быть, самое главное в этой главе. Огромное число детей имеет близорукость, на страницах газет ведутся философские споры о том, считать ли ее болезнью или нет, но тем не менее все, кто эту близорукость имеет, были бы рады от нее избавиться или хотя бы уменьшить степень ее выраженности. Существующие в офтальмологии методы лечения пока не очень обнадеживают, а хирургические методы к тому же и не столь безразличны для ребенка. И в этой ситуации оказывается, что значительная часть близорукости у детей обусловлена неврологической патологией и на нее можно воздействовать терапевтически, можно приостановить ее прогрессирование. А ведь сделаны только первые шаги в решении этой стороны проблемы, и есть все основания рассчитывать, что дальнейшие работы в этом направлении могут привести к новым успехам.

В частности, в нашей клинике эти исследования несколько позднее были продолжены М. В. Кузнецовой (1988). Они полностью подтвердили основные выводы, впервые полученные Т. Г. Березиной. На очень большом клиническом материале М. В. Кузнецова реоэнцефалографически доказала, что у обладателей «цервикальной» миопии

пии выявляется выраженная вертебрально-базилярная сосудистая недостаточность. Более того, реоэнцефалографическое исследование позволило обнаружить еще один важный факт: неполноценность церебральной гемодинамики выявлена не только в бассейне травмированных позвоночных артерий, но и в бассейне сонных артерий, оказавшемся вовлеченным в процесс по типу «синдрома обкрадывания». Это подтверждает распространение ишемии у таких детей на передние отделы мозга, что часто играет решающую роль в патогенезе зрительных нарушений.

Таким образом, приведенные выше факты делают очевидным то, что среди детей, находящихся под наблюдением окулистов по поводу близорукости, есть немалая часть пациентов с нейрогенным нарушением зрительных функций. Обнаруженные нами у этих детей неврологические симптомы не случайны. Они отличаются своей однотипностью и укладываются в симптомокомплекс, свидетельствующий о перенесенной натальной травме шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий. Клинико-электрофизиологические корреляции свидетельствуют, что в основе обнаруженной неврологической патологии лежит натально обусловленная вертебрально-базилярная сосудистая недостаточность, распространяющаяся и на сосуды каротидного бассейна. Даже если допустить в каком-то минимальном проценте случаев роль случайности в сочетании зрительных и неврологических нарушений, возможную скрытую роль наследственного предрасположения к близорукости, то и это не может позволить отказаться от основных обнаруженных закономерностей. С учетом полученных нами данных становятся более понятными некоторые спорные стороны патогенеза близорукости у детей (в частности, проблема односторонней близорукости).

Обнаруженные факты по сути не противоречат существующим представлениям о патогенезе близорукости, а расширяют и в определенной мере углубляют их. Мы упоминали о работах Э. С. Аветисова, С. А. Бабаяна, Н. И. Лохтиной, О. Ю. Нюренберга и ряда других авторов, придающих основное значение ослаблению аккомодационной способности цилиарной мышцы в развитии миопии у детей. Э. С. Аветисов, как мы помним, доказывает, что неполноценность аккомодационной системы глаза может быть обусловлена местными, локальными нарушениями гемодинамики, А. А. Фетисов и *Stankiewicz* считают гемодинамические нарушения в цилиарной мышце первопричиной близорукости. Но при этом совершенно не обсуждается вопрос о возможности пареза цилиарной мышцы как слабости любой иной мышцы, возникающей при нарушении ее иннервации.

Если предположение о роли местных гемодинамических нарушений в происхождении близорукости у детей многим исследователям

кажется вполне вероятным, то логичен вопрос — чем эти нарушения обусловлены, откуда они происходят? Возникает естественное предположение, что натальная вертебрально-базилярная сосудистая недостаточность у этих детей, распространяющаяся на сосуды каротидного бассейна, приводит к нарушениям гемодинамики в области цилиарной мышцы.

С другой стороны, не менее вероятно и другое предположение, поскольку задние отделы гипоталамической области кровоснабжаются из того же вертебрально-базилярного сосудистого бассейна. Эта область ответственна и за вегетативную иннервацию цилиарной мышцы. Важно вспомнить, что В. М. Краснова и А. Ю. Ратнер (1967) впервые описали так называемую «цервикальную глаукому», возникающую в результате ишемической неполноценности гипоталамической области у больных шейным остеохондрозом: дисфункция гипоталамуса нарушала регуляцию внутриглазного давления, а лечение, направленное на нормализацию кровотока в позвоночных артериях, привело к исчезновению глаукомы.

Аналогичное предположение мы считаем вполне логичным применительно к иннервации цилиарной мышцы. Мы отдаем себе отчет в том, что высказанное предположение о механизме развития «цервикальной миопии» — пока лишь рабочая гипотеза, хотя и основанная на убедительных фактах, на результатах успешно проведенной целенаправленной терапии.

Мы уверены, что окулисты еще придут к глубокому изучению проблемы «цервикальной близорукости», которая, по нашему убеждению, является поздним отсроченным осложнением натальной патологии позвоночных артерий. К тому времени сегодняшняя постановка вопроса перестанет казаться странной, и тогда многие близорукие дети смогут получить патогенетическую терапию.

Глава XV

НЕЙРОГЕННЫЕ ВЫВИХИ БЕДРА У ДЕТЕЙ И ИХ ОТНОШЕНИЕ К НАТАЛЬНЫМ ПОВРЕЖДЕНИЯМ

Несколько выше мы в некоторой степени уже настроили читателя, что среди поздних отсроченных осложнений родовых повреждений нервной системы существует целый ряд ортопедических дефектов, очень часто встречающихся в детском возрасте и всегда считавшихся и считающихся врожденными. Речь идет о вывихах и дисплазиях тазобедренных суставов, о сколиотических деформациях позвоночника, о косолапости и плоскостопии. Подчеркнем наши принципиальные позиции еще раз: никто не сомневается в существовании конгенитальной патологии при перечисленных формах заболеваний. В то же время исследования наших сотрудников показали, что наряду с врожденными существуют нейрогенные костные изменения того же плана и что они чаще всего обусловлены натальными повреждениями нервной системы. Это открывает новые перспективы и в понимании патогенеза этих заболеваний, и в патогенетическом их лечении. Мы упоминали выше о возможности выделения нового научного направления — перинатальной нейроортопедии. Постараемся на страницах этой книги убедить читателя в том, что для такой постановки вопроса есть все основания.

В данной главе нам предстоит оценить проблему вывихов бедра с неврологической точки зрения. В литературе никто этой проблемой специально не занимался, и потому нам пришлось впервые провести большой круг исследований, позволивших, как нам представляется, обнаружить достаточное число убедительных доказательств. Что касается сторонников иной точки зрения, то их на сегодняшний день может быть достаточно много, и это неудивительно, поскольку ни в одном ортопедическом лечебном учреждении никто не обследует неврологически детей с вывихами и подвывихами бедра, а потому и постановка вопроса о существовании нейрогенной патологии тазобедренных суставов может показаться невероятной.

И все же единичные исследования в этом направлении предпринимались, но не привлекли к себе никакого внимания. Так, Н. А. Крымова и И. Ю. Зеликин в 1950 г. гистологически изучили спинной мозг ребенка, страдавшего при жизни двусторонним вывихом бедра, и обнаружили несомненные признаки поражения пояснично-крестцового отдела спинного мозга. Г. П. Юкина в 1974 г. у детей с «врожденными вывихами бедра» на первом году их жизни отмечала «отсутствие движений в ножке на стороне вывиха». Этот факт должен был вызвать эффект разорвавшейся бомбы (парез ноги в результате вывиха или вывих бедра в результате пареза?), но эта

публикация, к сожалению, прошла совершенно незамеченной. Сходные изменения обнаружили у детей О. В. Дольницкий и В. Ф. Юрчак (1968), выявили у них явные неврологические изменения, но не нашли им должного объяснения. В то же время у детей, перенесших полиомиелит, многие исследователи описывают нейрогенно обусловленную разболтанность в тазобедренных суставах, приводящую к вторичным вывихам бедра. Трудно представить себе, что еще в прошлом веке *Humbert* (1838) и *Guerin* (1880) считали паралитическую теорию возникновения вывихов бедра одной из самых обоснованных. Об этом все исследователи забыли.

В 1975 г. мы впервые сообщили в печати о возможности развития вывихов бедра у детей с натальными повреждениями спинного мозга, а позднее этой же проблеме были посвящены несколько наших публикаций. Г. П. Ларина в нашей клинике провела специальное углубленное исследование таких пациентов.

Вывихи бедра у детей известны человечеству с древнейших времен. Описание целого ряда клинических симптомов вывихов бедра имелось и в трудах Гиппократов. В то же время автор одной из самых известных монографий о вывихах бедра О. Барта (1972) справедливо отмечает: «Несмотря на рост наших знаний, этиология заболевания не установлена и по сей день».

Число гипотез о происхождении вывихов бедра очень велико, многие из них противоречат одна другой. Нам очень импонирует, что еще в конце прошлого века *Vallette* (1894) и *Delanglade* (1897) считали наиболее вероятной причиной вывихов бедра именно родовую травму, а *Phelps* (1897) указывал, что конкретно тракция плода за голову в процессе родов приводит к вывихам бедра. Прошло более 90 лет, но никто из исследователей больше к этой мысли не возвращался.

А. А. Бобров в своем учении о вывихах (1896), ссылаясь на Гиппократов, настаивал на том, что «грубые и неумелые действия акушерки приводят к родовым вывихам и что родовой вывих нужно непременно отмечать». Трудно поверить, но еще в прошлом веке этот виднейший российский ортопед предвидел то, что сегодня нам с таким трудом приходится доказывать. *Humbert* в 1838 г. предполагал возможность развития вывиха бедра в результате «врожденного полиомиелита». С позиций сегодняшнего дня врожденный полиомиелит представляется просто маловероятным — можно предполагать, что у новорожденных обнаруживался нижний вялый парализ, который в большинстве случаев является следствием опять-таки родовой травмы спинного мозга. Любопытно, что *Guerin* (1880) изучал изменения в мышцах, окружающих тазобедренный сустав, и объяснял обнаруженную патологию «отставанием в развитии центральной

нервной системы», то есть вывихи расценивались как нейрогенные. Что касается работ *Geclius* (1890), то его просто считают одним из создателей теории паралитических вывихов бедра у детей. И трудно себе представить, что в наше время о нейрогенных вывихах всерьез не упоминают ни ортопеды, ни неврологи, а наши с Г. П. Лариной публикации на эту тему являются просто исключением.

В 1879 г. *Rosen*, а позднее *Le Damany* (1914) и *Frohlich* (1932) обнаружили у некоторых новорожденных удивительную разболтанность мышечно-связочного аппарата, фиксирующего тазобедренный сустав. Позднее ряд отечественных ортопедов отводит определенную роль в патогенезе вывихов бедра родовой травме, но никто не объясняет механизм ее действия на патологию сустава. Так, по мнению В. Я. Виленского (1966), «большой процент первенцев среди детей с врожденным вывихом бедра заставляет предполагать, что родовая травма, как один из неблагоприятных факторов, может в отдельных случаях привести к врожденному вывиху бедра». По данным Н. И. Гвоздева (1976), 22,1% детей с вывихом бедра рождены при осложненном течении родов.

Таким образом, еще в прошлом веке мысль о возможности паралитических вывихов бедра некоторым исследователям представлялась вполне вероятной. Как мы видим, эта мысль казалась реальной и некоторым исследователям в середине нынешнего столетия, но лишь «как один из факторов», «в отдельных случаях». Легко понять, какие перспективы сулит клиницисту уточнение истинного происхождения заболевания!

Всех исследователей волнует тот несомненный факт, что врожденные вывихи бедра очень часто обнаруживаются у детей, рожденных в тазовом предлежании. Но тогда почему врожденная патология отмечается при самом тяжелом виде родоразрешения? Заметим в этой связи, что при родах в тазовом предлежании производится тяга плода за ноги и ягодицы плода, тогда как плечевой пояс и головка фиксированы. В этих условиях особенно большая нагрузка падает на нижнегрудной отдел позвоночника плода, легко повреждается область поясничного утолщения спинного мозга, что приводит к развитию вялых парезов ног. Случайно ли это сочетается с развитием вывихов бедра? В. О. Маркс в этой связи писал: «Среди младенцев, родившихся тазовым концом вперед, вывих встречается в 10 раз чаще». *Muller* и *Seddon* (1953) наблюдали 95 детей с врожденным вывихом бедра, и 40 из них были рождены в тазовом предлежании. Это привело авторов к убеждению, что «имеется фактор, ответственный за высокую пропорцию ягодичных родов, связанных с вывихами бедра». Приведенные факторы позволяют усомниться в главном: все ли врожденные вывихи являются врожденными?

К сожалению, ответ на этот вопрос так и не прозвучал. З. А. Ляндрес в 1939 г. писал: «Весьма большой интерес имеет вопрос о существовании связи между механизмом родового акта или, вернее говоря, родоразрешением в ягодичном предлежании и вывихом в тазобедренном суставе. Наличие указаний на длительный родовой акт в ягодичном предлежании с таким вмешательством, как тракция за ножку, неизбежно приводит к вывиху. Следует в значительной части случаев отнестись критически к слову «врожденный». Практически того же мнения Н. А. Новаченко (1966): «Почти каждый ребенок, родившийся в ягодичном предлежании, имеет врожденный вывих бедра».

Из работ перечисленных авторов следует, что даже если не ставить под сомнение существование и частоту истинных врожденных вывихов бедра (а в этом вряд ли можно сомневаться), то связь хотя бы части случаев вывихов бедра с родовым травматизмом очевидна. Но никто не отвечает на вопрос: не может ли возникнуть вывих бедра при родах в головном предлежании? А. Т. Осьминина и Р. Л. Горбунова (1969) изучали строение капсулы и связок тазобедренных суставов у детей, рожденных в ягодичном и головном предлежании, и каких-либо различий не обнаружили. Исключительно демонстративны наблюдения *Jones* и *Wood* (1974). Авторы утверждают, что «осложненные роды, особенно ягодичные, вызывают более высокий процент неонатальной несостоятельности бедер у новорожденных. При родах в госпитале патология в тазобедренном суставе была найдена в 50% случаев, при родах на дому с помощью семейных врачей несостоятельность бедра обнаружена только в 28% случаев». Получается неожиданный вывод, что частота врожденного вывиха бедра у ребенка зависит не только от предлежания плода (учащается при ягодичном предлежании), но и от того, где происходили роды — в стационаре или на дому. Выводы напрашиваются сами собой.

Приведенные сведения оказались очень убедительными, когда их удалось суммировать. В разрозненном виде они не произвели впечатления на ортопедов, и теория паралитических вывихов оказалась практически забытой. «Вопрос о патогенезе вывихов бедра является предметом живейшего спора» (Э. Э. Андерс).

В литературе оживленно дебатруется вопрос о роли порока развития в возникновении вывиха бедра у детей. Одни авторы считают, что первична дисплазия, а вывих вторичен, другие придерживаются противоположной точки зрения.

Невольно льют воду на неврологическую мельницу те ортопеды (а этих авторов много), которые объясняют развитие вывиха бедра «первичным расслаблением связочного аппарата», «мышечной вялостью» и т. д. С позиции вышесказанного эта мышечная вялость мо-

жет быть понята лишь сквозь призму современных представлений о натально обусловленном миотоническом синдроме. Это, кстати, сближает точки зрения сторонников натального происхождения и сторонников роли мышечной слабости и помогает понять механизм возникновения вывихов бедра при тяжелых родах.

Многие авторы обращают внимание на то, что у детей с вывихами бедра имеется диффузная мышечная гипотония (хотя никто не сообщает о ее причинах). Еще А. А. Бобров в 1896 г. писал: «Предрасполагающей причиной к образованию вывиха бедра является слабость мышц, которые своим сокращением могли бы противодействовать образованию вывиха». Эту вялость мышц иногда пытались объяснить гормональной неполноценностью. *Carter* и *Wilkinson* придерживаются того мнения, что «общая суставная вялость является важным предрасполагающим фактором в патогенезе вывиха бедра». А. Т. Осьминина и Р. Л. Горбунова (1968) в подобных случаях пишут о «слабости связочного аппарата тазобедренного сустава».

Wynne-Devi (1970) объясняет суставную вялость у больных с вывихом бедра изменениями в коллагене. *Hiertonn* и *James* (1968) категорически заявляют, что «с исчезновением вялости исчезает и вывих». Таким образом, сторонников нейрогенного происхождения вывихов бедра достаточно много, но это в основном публикации конца прошлого века. В последние десятилетия, как мы видим, ортопеды обратили внимание на частоту выраженной мышечной гипотонии у обладателей вывихов бедра. Авторы видят в этой гипотонии несомненный причинный фактор, но не знают, чем ее объяснить. Предлагаемая нами теория натально обусловленного миотонического синдрома без труда объясняет возникновение мышечной гипотонии, но тогда этот вывих уже не врожденный, а вторичный, нейрогенный, атонический. Важно, что перечисленные выше авторы волей-неволей все равно пришли к мнению, что эти вывихи атонические. Не зная ничего о патологии ретикулярной формации, авторы описывают типичную клинику этой патологии, но под другим названием. Именно гипотонией мышц объясняют многие ортопеды частые неудачи при оперативном лечении вывихов бедра.

Так или иначе, многие авторы приходят к мысли о возможном влиянии нейрогенных факторов на развитие части случаев «врожденного» вывиха бедра у детей. Еще в конце прошлого века *Lanne-longe* (1896) считал одной из основных причин вывиха «атрофию мышц всей нижней конечности на стороне поражения» в результате патологии нервной системы. Такая клиническая картина, безусловно, указывает на вялый парез ноги, возникающий при поражении поясничного утолщения спинного мозга. О. В. Дольницкий и В. Ф. Юрчак (1968) часто отмечали у грудных детей с вывихом бедра распо-

ложение ног в «позе лягушки», которую детские неврологи чаще всего рассматривают как проявление нижнего вялого парапареза. Любопытно, что этот синдром при вывихах бедра описал *Malgaigne* еще в 1838 г., а ровно 100 лет спустя *Hilgenreiner* дал ему необычное наименование: «симптом повышенной свободы сублюксированной головки». Г. П. Юкина (1974) нередко находила у детей с вывихами бедра парезы ног, но объясняла их... «перерастяжением нервных стволов». Но даже эти столь убедительные указания ортопедов не послужили, к сожалению, толчком к проведению целенаправленных неврологических исследований.

В то же время Д. А. Новожилов и Н. В. Бекаури выполнили исключительный по важности эксперимент: перерезали у кроликов задние спинальные корешки на уровне поясничного утолщения и вскоре обнаружили на стороне перерезки вывих бедра. Этим, казалось, вообще все было сказано. Р. Л. Горбунова с соавторами (1976) справедливо писала, что при подозрении на вывих бедра у грудного ребенка обязательно нужно исследовать неврологический статус. Но никто из ортопедов этому совету не внял.

Неврологи прекрасно знают, что вовлечение спинальных структур может быть убедительно подтверждено электромиографическим исследованием мышц ног. Что касается этих исследований у детей с вывихами бедра, то они практически не проводятся. Лишь А. М. Бентелев и Е. С. Тихоненков (1969) при одностороннем вывихе бедра нашли выраженные электромиографические изменения и пришли к убеждению, что «при одностороннем вывихе бедра возникает функциональная неполноценность большинства мышц, окружающих тазобедренный сустав пораженной стороны».

Таким образом, очевидно, что мысль небольшой части исследователей все же склонялась к предположению о нейрогенном характере вывихов, о роли каких-то неясных мышечных факторов, хотя дальше предположений дело не пошло. Привычные представления оставались незыблемыми. И все же в единичных сообщениях имелись четкие указания на существование паралитических вывихов бедра — диагноз, крайне редко фигурирующий в историях болезни. В. И. Фишкин (1959), А. С. Ланцетова (1961), *Sommerville* (1959), *Sharrard* (1959), *Jones* (1962) описывали вывихи бедра у пациентов с параличами ноги, причем справедливо объясняли вывих не самим параличом, а присущей ему гипотонией мышц. Н. С. Брайловская (1959) указывает, что при параличах мышц нижних конечностей возникают разболтанные суставы (*coxa laxans*) и паралитические вывихи и подвывихи. Е. Н. Спицына и Н. Ф. Удалова (1972) описывали вторичные изменения в тазобедренных суставах у детей, перенесших полиомиелит.

При изучении литературы по данной проблеме особое внимание привлекают публикации о развитии изменений в тазобедренных суставах у детей с менингомиелоцеле. Во-первых, речь идет о первичном поражении спинного мозга и о вторичном изменении в суставах. И, во-вторых, истинные случаи менингомиелоцеле исключительно редки, и потому есть все основания предполагать, что под этим диагнозом чаще всего описывались больные с натальными поражениями спинного мозга. Сообщения на эту тему опубликовали *Hayers* (1964), *Chirls* и *Falla* (1967), *London* (1975). Так, *Sharrard* (1959) обследовал 80 детей с нижним вялым парапарезом и у 75 из них (!) обнаружил вывихи и подвывихи в тазобедренных суставах. Это следует считать уникальной публикацией. *Jones* в 1926 г. писал: «Вялый паралич — условие, предрасполагающее к вывиху».

Итак, все сказанное убедительно показывает, что в определенной части случаев вывихи бедра у детей связаны с родами, с родовым травматизмом, особенно с родами в ягодичном предлежании плода. Очень часто вывихи бедра развиваются у детей, имеющих диффузную мышечную слабость (которая, по нашему убеждению, является чаще всего проявлением натального миотонического синдрома), и у детей с нижним вялым парапарезом. Объединение этих двух логично взаимосвязанных утверждений в одно позволяет высказать предположение, что при натально обусловленном миотоническом синдроме и при изолированной гипотонии только в мышцах ног вследствие натального поражения поясничного утолщения спинного мозга есть все основания в значительной части случаев ждать существенных изменений в тазобедренных суставах. И тогда эти вывихи или подвывихи являются уже не врожденными, а приобретенными, нейрогенными, атоническими. Возникают изменения в суставах не сразу — на это требуется время: чем грубее вялый паралич, тем быстрее развиваются изменения в суставах. В любом случае есть все основания относить возникновение изменений в тазобедренных суставах у таких детей к отсроченным осложнениям натальной патологии нервной системы. Разумеется, этим не ставится под сомнение существование собственно врожденной патологии тазобедренных суставов — речь идет о выделении из этой многоликой группы патологии нейрогенной, требующей совершенно иной терапевтической тактики.

В этой части исследования мы ставили перед собой задачу обследовать неврологически достаточно большое число пациентов, находящихся под наблюдением ортопедов по поводу вывиха или подвывиха бедра и решить вопрос, нет ли у этих детей какой-либо характерной неврологической патологии, которая могла бы объяснить возникновение ортопедических дефектов. Более чем у половины больных (172 из 283 больных) неврологической патологии обнаружено

не было, зато у остальных (111 детей) пациентов с патологией тазобедренных суставов неврологические нарушения не вызывали сомнения. Эти неврологические синдромы сводились к двум:

1) нижний вялый моно- и парапарез различной степени выраженности;

2) натально обусловленный миотонический синдром.

Эта группа пациентов и явилась предметом нашего специального обследования.

Две трети всех этих пациентов родились с различными акушерскими осложнениями. Четверть из них, к тому же, родилась в тазовом предлежании. Очень характерно то, что половина наших пациентов не была приложена к груди сразу после рождения в связи с тяжестью состояния, что, несомненно, подтверждает натальную патологию. Все эти дети были обследованы ортопедом сразу же при рождении и, хотя речь шла в последующем о конгенитальной патологии, только у пяти из этих пациентов в родильном доме была заподозрена патология тазобедренных суставов — у остальных детей ни вывихов, ни подвывихов при рождении обнаружено не было. Еще у 44 больных изменения в суставе были обнаружены лишь к исходу года, а у остальных 62 больных вывихи были замечены (или появились?) лишь в более старшем возрасте. Эти факты и позволяют нам рассматривать развитие изменений в тазобедренном суставе конкретно у этих больных как позднее осложнение какого-то другого (неврологического?) процесса.

Очень важно, что у всех этих 62 больных изменения в суставе оказались двусторонними (хотя в ортопедической документации предполагалось, что вывих только с одной стороны). В. О. Маркс (1965) обнаружил ту же закономерность, подчеркнув, что односторонние вывихи бывают очень редко, а изменения в суставе другой стороны чаще всего «проходят нераспознанными». Nagura (1958) указывает, что «в 25% случаев у детей с односторонним вывихом на стороне, казавшейся здоровой, также имелись рентгеновские находки». Автор считает, что «односторонние вывихи бедра односторонние потому, что другой сустав незамеченно, спонтанно исправился». С позиций неврологических эти указания ортопедов очень важны и вполне объяснимы, поскольку неврологическая симптоматика у таких пациентов, как правило, двусторонняя.

Любопытными оказались результаты ретроспективной оценки физического развития таких пациентов. Еще до установления ортопедического диагноза большая часть матерей наших пациентов замечала слабость в ногах у своих детей, необычную позу ног (по типу «позы лягушки») — эти дети позднее начинали ходить. Даже сама по себе задержка темпа двигательного развития у ребенка всегда

должна побудить врача провести тщательное неврологическое обследование, но, к сожалению, ни один из наших пациентов не был обследован. Лишь много позднее наше неврологическое обследование обнаружило явные неврологические нарушения.

Ровно у половины основной группы обследованных больных удалось без труда выявить нижний вялый парализ, свидетельствующий о натальной травме спинного мозга на уровне поясничного утолщения. Неврологическое обследование таких больных не представляет каких-либо затруднений. Главное — отказаться от вековых предубеждений, что при вывихах «так бывает», и оценить, имеется ли парез в ноге. К тому же многие типичные симптомы вялого пареза в ноге в ортопедической литературе без всяких на то оснований считаются типичными признаками вывиха или подвывиха бедра. Единственно верно то, что выявление вялого пареза в ногах с большой долей вероятности указывает на возможное существование вывиха в гомолатеральном тазобедренном суставе.

Клинические особенности нижнего вялого парализа у новорожденных и грудных детей мы подробно описали выше. Позволим себе повторить лишь самое основное. У таких детей обращает на себя внимание недостаточный объем движений в ногах, «вялость» ног, в более выраженных случаях ноги распадаются в «позе лягушки». Характерна рекурвация в коленных суставах в связи с выраженной гипотонией мышц ног. Тонус мышц в дистальных отделах ног может быть различным: в более типичных случаях тонус снижен, стопа может быть приведена к голени (симптом «пяточных стоп»). Другой вариант — тонус может быть даже повышен, так как ишемия в бассейне артерии Адамкевича никогда не ограничивается только зоной поясничного утолщения, но распространяется и выше на супрасегментарные отделы, захватывая пирамидные пути. Получается очень характерное сочетание — диффузная гипотония проксимальных отделов мышц бедра и локальный гипертонус в дистальных. Такой, по сути дела смешанный, парез ног типичен именно для натально обусловленного ишемического поражения спинного мозга.

Отдельный разговор о широко известном симптоме, считающемся типичным для вывиха бедра, — асимметрии бедренных складок. Этот симптом действительно считается ортопедическим, хотя на самом деле это признак гипотрофии мышц, то есть признак вялого пареза. А уже следствием вялого пареза является вывих бедра.

В ортопедической литературе характерным признаком вывиха считается симптом щелчка при попытке развести бедра у ребенка — в этих случаях действительно возникает серьезное подозрение относительно вывиха или подвывиха бедра. И здесь уместно провести аналогию с акушерскими параличами руки, где у детей с грубыми вялыми парезами руки типичным считается симптом щелчка Финка,

фактически являющийся признаком атонического подвывиха в плечевом суставе. Но эти многочисленные пациенты почему-то ортопедов мало волнуют, хотя суть изменений та же самая, только речь идет не о ноге, а о руке.

У пациентов с нижним вялым парапарезом нередко встречается уже упоминавшийся нами много раньше симптом «кукольной ножки», впервые описанный в нашей клинике и названный так по аналогии с хорошо известным симптомом «кукольной ручки» Новика. Заключается он в том, что нога кажется как бы приставленной к ягодице (как у куклы), ягодичная складка при этом углублена и простирается значительно латеральнее обычного. Несмотря на относительную редкость, этот симптом имеет большое диагностическое значение: он заставляет врача заподозрить вялый парез ноги и, следовательно, предполагать возможность вторичных изменений в тазобедренном суставе.

У 20% таких больных, где вывих бедра являлся следствием вялого пареза той же ноги, мы выявили и симптом «распластанного живота» (Fontan, 1964), заключающийся в дряблости, гипотонии мышц брюшной стенки. Hellsrom (1968) справедливо подчеркивал, что «расслабление брюшных мышц позволяет предположить вовлечение в процесс нижнего отдела грудной части спинного мозга». Мы можем подтвердить важность этого симптома своими наблюдениями.

Поскольку речь идет о группе больных, у которых изменения в тазобедренном суставе имелись на фоне (а мы полагаем, что вследствие) нижнего вялого парапареза различной степени выраженности, то неудивительно, что у этих детей при неврологическом обследовании привлекала внимание оценка походки. Мы придаем этому большое значение, так как оценка силы у маленьких детей может встретиться с большими затруднениями, а оценка походки может подсказать неврологу, что есть основание подозревать слабость в ногах. Именно нарушения походки у многих наших пациентов были первым и основным поводом для обращения к врачу. Обычно у детей, страдающих врожденными вывихами бедра, описывается типичная «утиная походка», хотя с неврологических позиций такая походка в наименьшей степени характерна для больных с миопатией и других пациентов, имеющих слабость мышц тазового пояса. Такая же походка имеется и у детей, получивших родовую травму поясничного утолщения спинного мозга вследствие диффузного снижения мышечного тонуса в ягодичных мышцах и в ногах. У некоторых наших пациентов «утиная походка» своеобразно сочетается с элементами степажа в связи с преобладанием пареза в дистальных отделах ног.

Гипотрофия паретичных мышц у таких пациентов является типичной особенностью вялого пареза. Вот почему оценка трофики у пациентов с патологией в тазобедренных суставах очень важна, особенно в

тех случаях, где врач должен взять на себя смелость решить вопрос, является ли обнаруженный ортопедом вывих первичным, врожденным, или первична неврологическая симптоматика, а вывих развивается вторично. К тому же в некоторых публикациях, принадлежащих ортопедам, даже гипотрофия мышц рассматривается как симптом вывиха бедра, а не как первично неврологическая патология.

Трудности, поджидающие врача при оценке гипотрофии мышц у таких больных, весьма существенны. Во-первых, проходит немало месяцев, прежде чем у ребенка с нижним вялым парепарезом формируется гипотрофия паретичных мышц. На ранних стадиях обнаружить этот симптом не удастся. Другая трудность в распознавании гипотрофии мышц заключается в том, что эти трофические нарушения в мышцах ног, как правило, двусторонние, и даже значительная гипотрофия мышц, будучи равномерной в обеих ногах, не обращает на себя внимание невролога. При преимущественно одностороннем поражении гипотрофию мышц ноги и мышц ягодицы трудно не заметить. Именно поэтому и возникает асимметрия складок на бедре у детей с патологией тазобедренных суставов. Эти пациенты должны быть незамедлительно обследованы неврологически.

На страницах этой книги, может быть, и не стоило приводить примеры анекдотических ошибок при распознавании описываемой патологии, но мы многократно сталкивались с такими пациентами, где явная гипотрофия мышц одной ноги позволила врачу предположить «гипертрофию» (!) другой — столь непривычны для некоторых врачей представления о вялых парезах, особенно у больных с подозрением на вывих в тазобедренном суставе.

Само собой разумеется, что ребенок, длительно лечившийся ортопедически по поводу вывиха бедра, да еще после длительной иммобилизации, тоже может иметь гипотрофию мышц в этой ноге. Задача врача — четко дифференцировать эти совершенно разные по происхождению нарушения трофики мышц. К тому же у детей с нейрогенными вывихами одновременно выявляется и слабость мышц в той же ноге (собственно парез), и гипотония мышц этой ноги. Наконец, электромиографическое исследование мышц ног: при натально обусловленной спинальной патологии на ЭМГ определяются характерные изменения, свидетельствующие о переднероговой локализации поражения, тогда как у детей с врожденной патологией в тазобедренных суставах никаких качественных изменений на ЭМГ быть не может.

У наших пациентов, имеющих нижний вялый парепарез, мы нередко обнаруживали одновременно и косолапость. Это особенно ярко было видно у тех детей, где вялый парез сочетался с пирамидной симптоматикой в той же ноге (что типично для сосудистой спинальной пато-

логии) — сочетание гипотонии большей части мышц ноги с локальным гипертонусом других мышц легко приводит к косолапости. Сочетание косолапости и патологии сустава легко может быть расценено как проявление конгенитальной патологии, хотя на самом деле и та, и другая ортопедическая симптоматика является следствием патологии неврологической. Поучительно, что ортопед Т. Б. Краснобаев еще в 1911 г. считал возможным развитие косолапости при поражении клеток передних рогов спинного мозга и объяснил, что механизм развития косолапости у таких больных весьма несложен: «повышение мышечного тонуса в отдельных мышечных группах ног за счет пирамидной неполноценности в сочетании с выраженной гипотонией антагонистов (вследствие периферического пареза) приводит к своеобразному положению стопы». В то время еще не были известны натальные спинальные поражения, но объяснение механизма развития косолапости, данное Т. Б. Краснобаевым, удивительно точно. Жаль, что за истекшие 8 десятилетий никто более к этой мысли не возвращался, и необходимого лечения эти многочисленные пациенты не получали. В нашей клинике проблема нейрогенной косолапости была подробно изучена О. В. Никогосовой (1991) — получены убедительные доказательства справедливости приведенной выше точки зрения.

Возможности рентгенодиагностики у детей с поражением нижних отделов спинного мозга оказались очень скудными. Если натальные поражения на цервикальном уровне находят убедительное подтверждение на рентгенограммах позвоночника, то при натальной патологии нижнегрудного отдела позвоночника процент рентгеновских находок весьма невелик. При малейшем подозрении на травму этой локализации рентгеновское исследование непременно должно быть предпринято, но полагаться в диагностике приходится в основном на неврологические и электромиографические данные.

С позиций всего сказанного очевидно, что и результаты лечения многочисленных пациентов с патологией тазобедренных суставов должны быть во многом переоценены. При нейрогенно обусловленных вывихах в тазобедренных суставах терапия должна быть прежде всего направлена на область пострадавшего участка спинного мозга, затем на паретичные мышцы, окружающие сустав, — тогда будет значительно меньше осложнений и при чисто ортопедической терапии. Неудачи при лечении патологии тазобедренных суставов встречаются часто. В. О. Маркс (1965) писал: «Потребовались многие годы, чтобы узнать цену расплаты за грубое вправление и длительную иммобилизацию, возникающие после вправления: деформации головки рано или поздно приводят к тяжелым нарушениям». Т. В. Белослудцева (1965) приводит конкретные данные: неудовлетворительные результаты после вправления по Лоренцу составили 57,2%,

некроз головки бедра обнаружен у 38,4% больных. Конечно, ретроспективно невозможно установить, какой процент среди этих пациентов составили нейрогенные вывихи.

Нельзя не согласиться с В. П. Слесаревым в том, что сложную многообразную проблему паралитических вывихов нельзя решить одним простым вмешательством, «поскольку эффективность лечения находится в прямой зависимости от воздействия на патогенетические механизмы паралитических вывихов». Под этими словами мы можем полностью подписаться. *Hayes* (1964) указывает, что «релюкация паралитического вывиха бедра бывает из-за мышечной разбалансировки». Аналогична точка зрения и ряда других авторов. И остается только непонятным при знакомстве с этими публикациями, почему же до сих пор таких пациентов не осматривают неврологи, почему не диагностируются натально обусловленные паралитические вывихи, и почему не проводится в этих случаях патогенетическая терапия. Самокритично указывали в 1961 г. М. В. Акатов и Л. Н. Казакова, что «вопрос о паралитическом вывихе бедра недостаточно изучен. В отечественной литературе данному вопросу уделяется мало внимания».

Ранее мы указывали, что одним из основных факторов возникновения паралитических вывихов и подвывихов бедра у детей является, по нашему убеждению, не парез сам по себе, а диффузная гипотония мышц ноги, приводящая к «разболтанности» в тазобедренном суставе, к увеличению расстояния между головкой бедра и вертлужной впадиной. В последующем по мере углубления наших исследований, по мере увеличения числа обследованных мы неоднократно сталкивались с такими больными, где нижнего парапареза обнаружено не было, а имелась выраженная диффузная мышечная гипотония, полностью соответствующая нашим знаниям о натально обусловленном миотоническом синдроме. Стало ясно, что для развития нейрогенных вывихов бедра важен не уровень поражения структур нервной системы, а выраженность гипотонии в мышцах ног. И потому развитие вывихов в тазобедренных суставах при диффузной мышечной гипотонии, существующей со дня рождения, — вполне ожидаемая закономерность. К тому же в начале данной главы мы уже приводили высказывания ряда авторов, давно обративших внимание на разболтанность всех суставов у таких больных, на грубую гипотонию мышц, объясняемую самыми невероятными точками зрения.

Нам стало очевидно, что всех больных детей с «врожденными» вывихами бедра необходимо осматривать неврологически не только в поисках нижнего вялого парапареза, но и в поисках миотонического синдрома. С другой стороны, стала очевидной и другая задача — каждый ребенок с миотоническим синдромом должен быть консультирован ортопедом, чтобы не пропустить вполне вероятного

в таких случаях подвывиха или вывиха бедра. Наши наблюдения подтвердили эту вероятность.

Мы сочли необходимым выделить в своих наблюдениях вторую группу — пациентов с миотоническим синдромом, которые, как и пациенты первой группы, находились под наблюдением ортопедов по поводу врожденного вывиха бедра. Почти во всех случаях сами матери этих детей заметили у них необычную вялость, гибкость. Неврологическая картина у всех этих пациентов была типичной, однотипной и весьма характерной — мы уже описывали этот симптомокомплекс выше достаточно подробно: обращала на себя внимание выраженная гипотония мышц, переразгибание в локтевых и коленных суставах, что уже свидетельствует о возможности избыточных движений в крупных суставах и предрасполагает к вывиху. *Wilkinson* (1963) применительно к данной проблеме писал: «Гиперэкстензия увеличивает неустойчивость бедра. Это объясняет послеродовую тенденцию к вывиху бедер».

У всех пациентов данной группы, как мы описывали и раньше в соответствующей главе, отмечалась необычная способность к «скалыванию», когда голову удается положить между ногами и, наоборот, достать ногами лба. В то же время проприоцептивные рефлексy с рук и ног повышены. У большинства этих больных по понятным причинам (поскольку имеется патология позвоночных артерий) обнаруживался синдром периферической цервикальной недостаточности — без труда выявлялось напряжение шейно-затылочных мышц, асимметрия стояния плечевого пояса, крыловидное отстояние лопаток, гипотрофия над- и подостных мышц и т. п. Вся эта симптоматика легко может быть выявлена и ортопедом, хотя для окончательной оценки обнаруженной патологии осмотр невролога следует считать неременным.

Возможности дополнительных методов исследования у больных этой группы достаточно велики. Так, на шейных спондилограммах в 50–60% наблюдений удается выявить признаки перенесенной родовой травмы. На ЭМГ с мышц ног и рук выявляются симптомы вовлечения в процесс пирамидных путей, причем с мышц рук, кроме того, регистрируются и признаки переднероговой неполноценности. В связи с цервикальной локализацией поражения приобретает большой смысл реоэнцефалографическое исследование, с помощью которого удастся выявить явную неполноценность вертебрально-базиллярного кровотока.

Рентгеновские изменения в тазобедренных суставах у всех наших больных, где мы сочли возможным расценить вывихи как вторичные, нейрогенные, атонические, ни по одному пункту не отличались от таковых в группе детей с первичными врожденными вывиха-

ми. Таким образом, по рентгеновским изменениям в тазобедренных суставах отдифференцировать вывихи врожденные от вывихов нейрогенных не представляется возможным. Необходимо неврологическое обследование.

Подводя итог этой главе, мы должны еще раз подчеркнуть, что среди многочисленных и полиморфных поздних неврологических осложнений родовых повреждений обнаружены и, казалось бы, совершенно далекие от неврологии вывихи и подвывихи бедра. Трудно поверить, что многие авторы почти сто лет тому назад пытались объяснить возникновение вывихов бедра с позиций неврологических и даже с позиций возможных родовых травм, но существенного влияния на общий ход ортопедической мысли эти публикации не оказали. Нам же удалось убедиться (и мы в свою очередь пытаемся убедить наших читателей), что не менее чем у трети (а может быть, и чаще!) всех детей с подозрением на врожденный вывих или подвывих бедра выявляются натально обусловленные неврологические нарушения, приводящие к вторичным, нейрогенным, атоническим изменениям в тазобедренном суставе. Основных вариантов нейрогенных вывихов два — в одних случаях имеется натальная патология поясничного утолщения спинного мозга, проявляющая себя нижним вялым парепарезом. При втором варианте наблюдаются последствия натального повреждения шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий с ишемией ретикулярной формации ствола мозга, в результате чего развивается грубая диффузная мышечная гипотония. При первом варианте грубая гипотония мышц выявляется только в ногах, при втором она диффузна, но в обоих случаях спустя время (от нескольких недель до многих месяцев), то есть отсроченно, вследствие гипотонической «разболтанности» суставов развиваются вторичные изменения в тазобедренных суставах, которые раньше без достаточных оснований относили (да нередко и сегодня относят!) к разряду врожденных. Разумеется, наши соображения открывают совершенно новые перспективы в понимании столь распространенной ортопедической патологии и требуют существенного пересмотра многих привычных представлений об этом заболевании.

Приведенные клинические рассуждения представляются нам достаточно убедительными для того, чтобы в них поверить и проверить их на практике. Тем не менее они стали еще более убедительными после осуществления эксперимента на животных. Эксперимент был не сложен по сути, но результаты оказались весьма демонстративными. Наш эксперимент был проведен Г. П. Лариной совместно Ф. Ш. Шарафисламовым и Н. М. Мрасовым. Всего прооперировано 25 новорожденных щенков в возрасте 2–3 недель. Мы ставили своей целью вызвать у них вялый паралич задней лапы и

рентгенологически оценить спустя некоторое время изменения в го-молатеральном тазобедренном суставе: возникает ли там вывих и е-сли да, то на каких сроках.

Поскольку строго одностороннюю операцию на спинном мозге выполнить не представляется возможным, мы производили со всеми предосторожностями пересечение передних корешков непосредст-венно при выходе из спинного мозга на уровне D₁₁—L₁-сегментов. Во всех случаях до операции мы проводили рентгенографию обоих та-зобедренных суставов для сравнения с рентгенограммами, получен-ными после операции через 1, 2 и 3 недели. Во всех случаях после операции развился вялый паралич задней лапы на стороне перерез-ки, причем вторая нога оставалась неповрежденной.

На дооперационных рентгенограммах ни в одном случае никаких изменений в суставах обнаружено не было. После операции измене-ния в суставах обнаружены у всех без исключения щенков, причем степень этих изменений зависела только от срока, прошедшего после операции. На рентгенограммах, выполненных через 10 дней после операции, было обнаружено расширение суставной щели в тазобедр-енном суставе парализованной ноги и минимальное уплощение сус-тавной впадины. Спустя еще одну неделю после операции мы без тру-да обнаруживали рентгеновские изменения, свидетельствующие о подвывихе бедра парализованной конечности. Третьим контрольным сроком был период через 25 дней после операции. У всех щенков на этом этапе мы обнаружили типичные рентгеновские признаки вывиха бедра, ничем не отличающиеся от таковых при врожденных вывихах.

Результаты эксперимента превзошли наши ожидания: столь бы-строго развития вывиха мы не могли предполагать. У детей в клини-ке такого быстрого развития изменений в тазобедренных суставах мы не наблюдали, да это и понятно — степень и темп развития вто-ричной патологии в суставе зависят от выраженности пареза ноги. У детей полной пlegии ноги мы не наблюдали ни в одном случае, тог-да как у экспериментальных щенков пlegия была полной. Потому-то у детей требовались многие месяцы после рождения, пока картина вывиха становилась очевидной. В целом эксперимент полностью подтвердил высказанное нами клинически обоснованное предполо-жение, хотя и сами клинические факты мы считаем весьма красноре-чивыми.

Мы верим, что выполненное нами исследование лишь приоткры-ло занавес над патогенезом значительной части вывихов бедра у де-тей. Многие стороны этой увлекательной проблемы еще ждут своего решения. Необходимы дальнейшие неврологические поиски. Нужно взглянуть на эту же проблему и глазами ортопеда, но уже с совер-шенно новых позиций. Вероятно, потребуется большая смелость в

пересмотре канонов ортопедического лечения вывихов бедра, обусловленных первичной неврологической патологией, и есть все основания рассчитывать, что это лечение будет значительно более эффективным.

Вывихи бедра и родовая травма — так был поставлен вопрос в начале главы, и сама постановка его в такой плоскости казалась невероятной. Мы очень надеемся, что в конце главы, ознакомившись с клиническими и экспериментальными фактами, читатель поверит в значимость этой проблемы настолько, чтобы проверить самому все сказанное, взглянуть новыми глазами на недооцениваемые ранее неврологические симптомы у детей с патологией суставов и усомниться хотя бы в части привычных представлений о врожденных подвывихах и вывихах бедра.

Глава XVI

СКОЛИОТИЧЕСКИЕ ДЕФОРМАЦИИ КАК ПОЗДНЕЕ ОСЛОЖНЕНИЕ РОДОВОЙ ТРАВМЫ ПОЗВОНОЧНИКА

Все сказанное в начале предыдущей главы об обоснованности выделения детской нейроортопедии имеет отношение и к данной главе. Сколиоз у детей должен привлечь к себе самое пристальное внимание детских неврологов. Литература, посвященная проблеме сколиозов, огромна, детей со сколиотическими деформациями огромное количество, а успехи в их лечении, к сожалению, невелики. Знакомство с ортопедической литературой глазами невролога выявляет много интересного, а иногда просто будит воображение, толкая к поискам, исследованиям, экспериментам. Достаточно сказать, что даже ведущие ортопеды считали и считают происхождение сколиоза у детей неясным. Л. И. Шулушко (1968) считает, что лишь в 1/5 случаев сколиоза можно предполагать истинное его происхождение. *Bisalsky* называл сколиоз «крестом ортопедии». Сегодня трудно поверить, что Г. И. Турнер еще в 1928 г. предполагал большую роль родовой травмы в происхождении сколиоза. И. З. Нейман (1971) называл сколиоз у детей заболеванием с несколькими неизвестными.

Пока неясны причины происхождения сколиоза, не могут быть эффективно решены и вопросы его профилактики и лечения. Рекомендаций на этот счет существует много, но заболевание чаще всего неуклонно прогрессирует. Очень характерно выделение необычного понятия «идиопатический сколиоз» — термина, совершенно ничего не говорящего неискушенному читателю. По данным В. Д. Чаклина и Е. А. Абальмасовой (1973), «неясные» искривления позвоночника в детском возрасте составляют 24,4%. Другие авторы приводят значительно большие цифры: К. А. Молчанова — до 60–70%, А. Б. Гандельсман — до 40%. Т. С. Зацепин (1955) писал, что лечение сколиоза у детей по праву считается безотрадной и безнадежной главой ортопедии и редко доставляет удовлетворение как врачу, так и больному.

Вольно или невольно, но при обсуждении теорий патогенеза сколиоза авторы приводят доводы, которые с успехом могли бы привести неврологи. Так, одна из теорий была предложена еще Гиппократом — это теория «нарушения мышечного равновесия», приводящего к развитию сколиотической деформации. *Lachaise* еще в 1828 г. обращал внимание на мышечную асимметрию у пациентов, страдающих сколиозом, но не смог понять причину этого явления. Несколько позднее, в 1833 г., *Guerin* писал о спастическом сокращении мышц у больных сколиозом. Сегодня мы знаем, что дело не в «спас-

тическом сокращении мышц», но весь этот «мышечный дисбаланс» чаще всего имеет неврологическое происхождение.

В несколько другой плоскости ставил вопрос *Eulenburg* (1908). Он полагал, что вначале происходит ослабление мышц с одной стороны (в будущем — выпуклой стороны), вследствие чего позвоночник подвергается действию нормально функционирующих мышц вогнутой стороны. Эту точку зрения разделяли тогда и другие авторы, но никто не упоминает, чем именно вызывается «ослабление мышц». Неожиданно в роли этиологического фактора оказалась также асимметрия силы дыхательных мышц, упоминаемая в работах еще прошлого века (*Strohmeyer*, 1836; *Werner*, 1896; *Heath*, 1895). Мы намеренно цитируем многие столь «старые» работы: в них содержатся мысли, весьма созвучные нашим сегодняшним представлениям об этой проблеме.

Kurnisson (1893), *Redord* (1900), *Hoffa* (1902) сообщают о паралитических сколиозах. *Marschall* (1921) высказал предположение, что причиной асимметричного бокового влияния на позвоночник является ослабление роста отдельных мышечных групп в период быстрого роста ребенка.

Миогенная теория имела многочисленных сторонников и в первой трети нынешнего века. Но о причинах описываемого мышечного дисбаланса никто из авторов так и не сообщает.

В конце прошлого века появилась, а в нынешнем веке расцвела и приобрела многих последователей теория «школьного сколиоза», где основной причиной искривления позвоночника считается неправильная поза ребенка в школе (*Lovell*, 1905; *Nicoladoni*, 1909; *Bennett*, 1961; *Зацепин Т. С.*, 1955). Авторы утверждают, что мышцы при этом с одной стороны растягиваются, с другой — контрагируются. В то же время во многих публикациях последних двух десятилетий не менее убедительно доказывается, что школьный сколиоз как самостоятельное понятие не имеет права на существование. *Г. И. Турнер* писал еще 40 лет назад: «Совпадение массовых сколиотических искривлений со школьным периодом жизни дало право создания общепринятого типа школьного или привычного сколиоза, несмотря на очевидный факт необязательности изуродования туловища как атрибута образовательного».

При обсуждении публикаций прошлого века можно быть готовым к странным теориям, но мы ссылаемся на эти теории — они кажутся вполне приемлемыми. В то же время в середине нынешнего столетия опубликован ряд работ, где сколиоз рассматривается даже как следствие рахита (!) (*Фридланд М. О.*, 1954; *Зацепин Т. С.*, 1955; *Новаченко Н. А.*, 1961; *Robanescu*, 1961 и др.). Удивительно, но в картину рахита авторы легко укладывают и грубую мышечную гипотонию, и разболтанность в суставах. В то же время *В. Д. Чаклин* и

Е. А. Абальмасова (1973) предупреждают читателя, что рахит может вызвать лишь небольшое кифозирование позвоночника. Следует оговориться (и это очень принципиальное положение!), что Л. А. Николаева (1982, 1983, 1986, 1989) в нашей клинике на большом числе наблюдений убедительно показала, что большая часть клинических симптомов, считающихся типичными признаками рахита, на самом деле оказалась типично неврологическими. Трудно себе представить с этих позиций, сколько неврологических больных детей лечатся ошибочно по поводу рахита! И тогда получается, что рахитическая теория развития сколиоза превращается в теорию опять-таки нейрогенную. С. В. Мальцев, Э. М. Шакирова (1985) исследовали несколько сот детей, у которых в педиатрической клинике по всем существующим канонам был диагностирован рахит и исследовали у них и содержание витамина D, и уровень кальция в крови. Результаты оказались совершенно неожиданными: оба показателя колебались в пределах вполне нормальных цифр, и ни у кого не выходили за пределы норм.

Мы отдаем себе отчет в том, что есть и диаметрально противоположные точки зрения, но с приведенными фактами нельзя не считаться. Во всяком случае, отнесение грубой мышечной гипотонии к рахиту (да еще у детей старше 5 лет) в попытке объяснить сколиоз, с нашей точки зрения, может вызвать лишь недоумение. В публикациях последних лет уже никто из авторов не связывает всерьез возникновение сколиоза с рахитом.

В то же время при анализе обширной литературы о сколиозе мы нашли ряд интересных публикаций, в которых допускается, а то и доказывается роль нервной системы в возникновении сколиоза у детей. Заметим, что с наших позиций и миогенная теория укладывается в представления о роли нервной системы. А. С. Янковская (1961), П. И. Гуминер, И. М. Митбрайт (1961), Zuk (1965) считают первичным нейромышечный фактор, объединяя тем самым и нейрогенную, и миогенную теорию.

Е. В. Мальцева (1967) подошла к проблеме с позиций церебральной патологии, изучила ЭЭГ-изменения у детей со сколиозом и нашла у 38% детей существенные отклонения от нормы (в контрольной группе эти цифры были существенно ниже), но никакого адекватного объяснения найденным фактам не дала.

В интересном исследовании В. А. Скрыгина (1953) доказывается, что в основе сколиотической болезни лежат неврологические нарушения, которые если и не выявляются, то только в связи с недостаточно полноценным неврологическим обследованием. Автор допускает, что в основе этих изменений лежит конгенитальная спинальная патология. Ridle и Roaf (1955) исследовали электромиог-

рафически длинные и короткие мышцы спины у больных с идиопатическим сколиозом и считают, что скорее всего сколиоз является следствием «нераспознанного полиомиелита», то есть какого-то процесса в спинном мозгу. Заметим, что полиомиелита в настоящее время практически не стало, а сколиоз встречается все так же часто.

Е. А. Абальмасова (1968) обнаружила неврологические нарушения у значительного числа больных сколиозом и объясняет их дисплазией спинного мозга. Сходной точки зрения придерживается И. А. Мовшович (1964).

В монографии З. А. Ляндреса и Л. К. Закревского (1967) ведущая роль в развитии сколиозов отдается первичной патологии центральной нервной системы. По мнению авторов, вследствие поражения нервной системы возникают нарушения нейротрофических процессов в позвоночнике и окружающих тканях — в результате возникает дисфункция эндохондрального костеобразования в позвонках. Т. И. Черкасова (1963) при ЭМГ-исследованиях больных сколиозом находила изменения, типичные для поражения спинного мозга. Roth (1981) объясняет развитие деформаций позвоночника нарушением взаимоотношений между ростом позвоночника и спинного мозга. Zuk (1965) с помощью хронаксиметрических исследований пришел к предположению о паралитическом происхождении сколиоза.

М. А. Никитина (1966) у больных сколиозом обнаруживала сегментарные неврологические нарушения, соответствующие уровню изгиба, но считала эти найденные изменения конгенитальными. М. И. Синило и В. А. Тычина (1969) выявили нервно-мышечные нарушения у 80% больных сколиозом и считают, что неврологические нарушения «предвещают» развитие сколиотической болезни.

Большого внимания применительно к изучаемой нами проблеме заслуживает работа Lancourt с соавторами (1981). Автор отмечает постепенное развитие сколиоза у детей, перенесших бытовую травму спинного мозга. Обнаружен ряд интересных и очень характерных особенностей:

- 1) чем раньше получена травма спинного мозга, тем сколиоз развивается быстрее и грубее;
- 2) при верхнешейной локализации травмы сколиоз развивается особенно быстро;
- 3) при точно таких же травмах, полученных в возрасте старше 14–15 лет, сколиотические деформации очень редки и мало выражены.

Campbell (1975) обнаружил сколиотические деформации у 91% детей, получивших травму спинного мозга. Эти удивительные факты должны были подтолкнуть исследователей к пересмотру многих

привычных представлений о патогенезе и происхождении сколиоза, но этого, к сожалению, не произошло.

Рассуждения такого рода в литературе единичны, но они существуют. *Frontely* с соавторами (1979) и И. З. Нейман (1984) считают первопричиной сколиоза патологию иннервации глубоких параспинальных мышц вследствие сегментарной неполноценности и потому, по мнению этих авторов, деформация позвоночника у таких пациентов должна быть расценена как вторичная.

Г. И. Гайворонский (1982) на основании экспериментальных исследований пришел к убеждению, что изменения нервной системы у обладателей сколиоза возникают первично. *Alexander* с соавторами (1972) проводил демонстративные эксперименты на кроликах: обычная ламинэктомия не приводила к появлению сколиоза у оперированных животных. Если же при операции хотя бы минимально пересекались два-три спинномозговых корешка, то сколиотические деформации развивались очень быстро.

Наконец, одну из самых точных характеристик на этот счет дают авторы монографии о сколиозах В. Д. Чаклин и Е. А. Абальмасова (1973): «Специалистам-ортопедам свойственно изучать скелет и нарушение его развития, однако патологические отклонения развития позвоночника (особенно врожденные и диспластические) нельзя серьезно изучать без углубленного совместного обсуждения ортопеда и невропатолога. Разумеется, здесь имеется в виду не невропатолог вообще, а невропатолог, который специально изучает и понимает патологию и клинику позвоночника и спинного мозга». Увы, большая часть неврологов спинальную патологию представляет себе недостаточно ясно.

Таким образом, становится очевидным, что происхождение одного из самых частых детских ортопедических дефектов остается и для самих ортопедов загадочным. Точки зрения на этот счет разнообразны и противоречивы, а сформировавшееся представление о так называемом «идиопатическом» сколиозе не может и не пытается хоть что-нибудь объяснить о происхождении этой деформации. Многие авторы придерживаются миогенной теории, и в ней есть большой смысл: у огромного большинства таких больных действительно имеются выраженные мышечные изменения, но в описаниях авторов объяснения этим мышечным изменениям не дается. Нельзя же принимать всерьез попытку объяснить эти изменения рахитом.

В то же время появились, хотя и очень робкие и лишь в последнее время, попытки связать возникновение сколиотических деформаций у детей с патологией нервной системы. И клинически, и в эксперименте удается обнаружить первичную сегментарную спинальную патологию, с позиций которой можно логично объяснить и

понять развитие этой распространенной патологии позвоночника. Но при этом остается загадочным происхождение самих спинальных нарушений, даже если именно они первичны в развитии сколиоза. И лишь один Г. И. Турнер много лет назад утверждал, что самой частой причиной сколиоза является родовая травма.

Впервые предположение о роли субклинической натальной травмы позвоночника и спинного мозга в происхождении сколиоза у детей мы сформулировали в 1975 г. Было показано, что вначале эти неврологические нарушения протекают незамеченными, а спустя несколько лет (как позднее, отсроченное осложнение родовой травмы!) постепенно развиваются вторичные изменения в позвоночнике. Это и позволило нам отнести нейрогенные сколиозы к разряду поздних неврологических осложнений родовых повреждений и потому описать их в данной книге. В нашей клинике проблема нейрогенных сколиозов была предметом специального изучения О. В. Приступлюк. Результаты этого исследования мы и приводим в данной главе.

Главное, из чего мы исходили, — это то, что родовые повреждения спинного мозга встречаются очень часто. Выше мы этот постулат неоднократно доказывали. Субклинические проявления этой патологии встречаются еще чаще и проходят зачастую незамеченными. По мере роста ребенка, особенно в условиях так называемого возрастного спурта, даже минимальная спинальная неполноценность с нарушением иннервации длинных и коротких паравертебральных мышц непременно сказывается на развитии позвоночника. Если же у ребенка имеется и описанный нами выше миотонический синдром (а встречается он очень часто), то статика позвоночного столба страдает еще больше.

С точки зрения предлагаемой нами теории становятся понятными и легко объяснимыми и частота описываемой патологии позвоночника, и причины «мышечного дисбаланса», мышечной гипотонии, «рахита», и характер обнаруживаемой спинальной патологии у больных сколиозом. Все эти вопросы, с нашей точки зрения, находят логическое объяснение. И опять-таки правомерно поставить вопрос, неоднократно возникавший во всех предыдущих главах: если эта теория верна (а мы в этом убеждены), то профилактика сколиоза у детей должна строиться по совершенно иным принципам, и принципы лечения нуждаются в совершенно ином подходе. И само собой разумеется, что все дети с подозрением на развивающуюся сколиотическую деформацию нуждаются в тщательном неврологическом обследовании, а последующее ведение таких пациентов требует совместного наблюдения у ортопеда и невролога.

Хочется еще раз подчеркнуть высказанное В. Д. Чаклиным и Е. А. Абальмасовой положение, с которым нельзя не согласиться, что таким детям важно не просто обеспечить неврологический осмотр, но

и обследовать такого ребенка должен невролог, хорошо знающий патологию спинного мозга и позвоночника, даже с ее начальными проявлениями. Иначе все эти начинания обречены на заведомую неудачу.

Наши исследования были проведены по тому же принципу, по которому изучались натально обусловленные вывихи бедра. Без какого-либо предварительного отбора мы подвергли тщательному неврологическому обследованию 300 детей школьного возраста, находящихся на диспансерном учете у ортопедов по поводу сколиоза различной степени выраженности. У 140 из 300 этих детей никакой неврологической патологии мы не обнаружили, и они были исключены в дальнейшем из группы обследуемых. Таким образом, мы далеки от мысли все случаи сколиоза рассматривать как нейрогенные (решает вопрос неврологическое обследование), и приведенные цифры это доказывают.

Из оставшихся 160 больных мы намеренно исключили еще 60 детей, где неврологические нарушения были очевидными, но ортопеды находили у них те или иные симптомы, указывающие, с их точки зрения, на конгенитальное происхождение деформации позвоночного столба. С неврологических позиций эти доводы нам не показались убедительными, но ради чистоты опыта мы не включили этих 60 больных в основную группу обследованных. В итоге для дальнейших обследований мы отобрали 100 детей в возрасте 7–13 лет, у которых сколиоз сочетался с достаточно типичной, характерной неврологической симптоматикой, и не было никаких оснований предполагать конгенитальное происхождение сколиоза.

Никто из авторов, изучавших проблему сколиоза у детей, никогда не изучал особенности акушерского анамнеза у таких детей — такая мысль просто не возникала. Оказалось, что у 68% матерей наших пациентов роды протекали с существенными отклонениями от нормы. Ретроспективный анализ физического развития наших пациентов на первом году их жизни обнаружил весьма важные особенности: 28% детей с опозданием стали держать голову, 20% — позднее стали сидеть, а 32% детей начали ходить с существенным опозданием. Мы уже упоминали выше в соответствующей главе, что придаем оценке темпа физического развития ребенка очень большое значение, поскольку отставание в развитии чаще всего свидетельствует о неврологической патологии той или иной степени выраженности: неврологически здоровый новорожденный даже при наличии соматического неблагополучия чаще всего развивается согласно возрасту. Вот почему мы имеем все основания утверждать, что почти треть наших пациентов со сколиозом имела неврологические нарушения и на первом году жизни, но эти симптомы прошли мимо внимания участковых врачей.

Обнаруженные у пациентов со сколиозом неврологические симптомы можно было принципиально разделить на две группы:

1) дети с локализацией поражения в шейном отделе позвоночника и спинного мозга;

2) дети с локализацией поражения на уровне поясничного утолщения спинного мозга.

По понятным причинам детей с цервикальным уровнем поражения было значительно больше, чем с люмбальным.

У большинства обследованных нами больных со сколиозом был обнаружен отчетливый синдром периферической цервикальной недостаточности, свидетельствующий о перенесенной натальной травме шейного отдела позвоночника, спинного мозга и позвоночных артерий. Таких больных в наших наблюдениях было 88%, все они наблюдались ранее у ортопедов, но эта типичная симптоматика замечена не была. Любопытно, что в ряде публикаций, принадлежащих ортопедам, упоминается о существовании амиотрофий плечевого пояса у таких больных, но этот важнейший симптом расценивается как доказательство... конгенитального поражения.

Конечно, сам по себе синдром периферической цервикальной недостаточности не является причиной развития деформации позвоночника. Но у этих детей имеется несомненная патология шейного отдела позвоночника, и это не может не привести к изменению статики всего позвоночного столба. В первые годы жизни эти изменения статики еще не возникают, но постепенно развиваются вначале так называемые «нарушения осанки». В условиях медленного роста ребенка сколиоз может и не возникнуть. В то же время при быстром темпе роста, когда ребенок за 1–2 года вырастает на 10–12 см, эти «негрубые» нарушения непременно сказываются на статике позвоночного столба, и сколиотическая деформация той или иной степени становится очевидной.

Вторую группу больных сколиозом с патологией шейного отдела позвоночника составили 30 детей, у которых в клинической картине ведущим был уже хорошо известный читателю миотонический синдром, а точнее, последствия натальной травмы шейного отдела позвоночника и позвоночных артерий с ишемией ретикулярной формации ствола мозга. В клинической картине основным синдромом была диффузная мышечная гипотония. Оказалось, что никто из этих 30 пациентов тоже не был ранее осмотрен неврологически, хотя обнаруженная симптоматика была совершенно очевидной. Но можно предположить «миогенную теорию» возникновения сколиозов, теорию «мышечного дисбаланса» и т. п. Грубая мышечная гипотония у пациентов этой группы еще более усложняет развитие нормальной статики позвоночника. Ранее мы подчеркивали, что именно при миотоническом синдроме обращает на

себя внимание выраженный гиперлордоз. В положении сидя такой пациент, наоборот, сгибается вперед. У таких детей, особенно при быстром росте, очень легко развивается сколиотическая деформация.

Следует оговориться, что сколиоз, обусловленный натальной патологией спинного мозга и позвоночника, по нашим многочисленным наблюдениям, не достигает III–IV степени выраженности. Каждый случай грубого сколиоза требует особенно внимательного обследования для исключения иной костной патологии.

С учетом выраженного миотонического синдрома у многих обладателей сколиоза перед ортопедами должен встать принципиальный вопрос, насколько показана таким больным лечебная тактика длительного пребывания в положении лежа. Во всяком случае с неврологической точки зрения клиническая картина выраженного миотонического синдрома требует прямо противоположной лечебной тактики — нужны активные движения, укрепление мышц, стимулирующий массаж, электростимуляция мышц, иглорефлексотерапия с той же целью и обязательное воздействие на первопричину заболевания — на шейный отдел позвоночника и травмированные позвоночные артерии.

В это трудно поверить, но у 10 из 88 больных первой клинической группы мы обнаружили вялый парез руки («акушерский паралич») или верхний вялый парапарез — изменения грубые, характерные, их трудно с чем-либо спутать, и тем не менее до нашего осмотра никто из врачей в условиях диспансерного наблюдения не заподозрил никакой неврологической патологии. Ранее в нашей монографии (1975) мы уже достаточно подробно описывали неврологическую картину болезни этих так называемых акушерских параличей и потому в данном случае уже не касаемся описания клинической картины этого типичного симптомокомплекса.

В единичных наблюдениях (у 3 из 88 больных этой «цервикальной» группы) мы обнаружили даже умеренно выраженный тетрапарез, просмотренный всеми наблюдавшими их врачами. Парез в руках у этих больных был смешанным, в ногах — спастическим, умственное развитие совершенно не пострадало — все это свидетельствовало о локализации поражения в верхнешейном отделе спинного мозга. Диагноз мы подтвердили в клинике данными ЭМГ, РЭГ и шейной спондилографией. Постепенное развитие сколиотической деформации позвоночника при такой неврологической патологии не вызывало сомнений в ее нейрогенном происхождении.

Все сказанное применительно к первой группе наших пациентов позволяет прийти к выводу, что самой частой причиной нейрогенных сколиотических деформаций у детей являются субклинические натальные повреждения именно в шейном отделе позвоночника и спинного мозга. Клинически они проявляют себя либо синдромом

периферической цервикальной недостаточности, либо миотоническим синдромом, либо тем и другим вместе. По мере быстрого роста таких детей асимметрия мышц плечевого пояса, диффузная гипотония длинных мышц спины и изменения в статике самих шейных позвонков предопределяют развитие сколиоза. Существенно реже у пациентов со сколиотической деформацией удается выявить даже вялый парез руки, а то и спастический тетрапарез. Таково истинное лицо большей части так называемых «идиопатических» сколиозов.

Вторая выделенная нами группа больных — это больные сколиозом, у которых выявленная неврологическая симптоматика свидетельствовала о субклиническом поражении поясничного утолщения спинного мозга. Эта локализация поражения встречается существенно реже по причинам, о которых мы уже писали выше. В наших наблюдениях эта неврологическая симптоматика обнаружена в 12 наблюдениях. Не считаться с этой локализацией поражения тем не менее нельзя, поскольку ошибка в распознавании очага неврологической патологии лишает врача возможности назначить эффективное лечение первопричины патологии, и тогда трудно надеяться на успех в борьбе с прогрессирующим деформацией позвоночника.

У детей с люмбальной локализацией неврологического очага можно предполагать два варианта осложнений со стороны позвоночника. Первый и основной — натальная патология самих позвонков вне зависимости от того, определяется ли она на спондилограммах, приводит ли к изменению статики позвоночного столба с развитием сколиоза. И второе — у таких пациентов характерен нижний вялый моно- или парапарез, иногда минимальный по своей выраженности. В процессе роста ребенка даже слегка паретичная нога неизбежно несколько отстает в росте, и это обстоятельство столь же неизбежно приводит к развитию сколиоза. Акушерский анамнез у этих детей оказался еще более неблагоприятным: лишь двое из 12 больных рождены от нормальных родов. Физическое развитие также существенно задержалось, причем очень типично для детей с поражением нижних отделов спинного мозга: голову они начали держать вовремя, а сидеть 8 из 12 детей начали лишь в 8 месяцев. Что касается самостоятельной ходьбы, то 10 из 12 детей пошли лишь в 15 месяцев, а остальные двое — в возрасте 2-х лет. Здесь позволительны любые предположения и эмоции, но никто из этих детей не был на ранних сроках осмотрен неврологом, хотя неврологическая патология, судя по данным физического развития и по нынешним неврологическим находкам, несомненно существовала.

Неврологическая картина болезни при поступлении в нашу клинику была достаточно типична. У всех 12 больных был нижний вялый парапарез, обычно с одной стороны грубее, чем с другой. Сила в ногах была снижена и при исследовании по мышечным группам, и в

пробах на утомляемость. Обращало на себя внимание выраженное снижение мышечного тонуса с рекурвацией в коленных суставах. Важно подчеркнуть, что, как мы и предполагали, коленные и ахилловы рефлексы были повышены за счет распространения ишемии на пирамидные пути выше поясничного утолщения. По сути дела, речь идет о смешанном парезе.

Важным клиническим симптомом обнаруженных двигательных нарушений в ногах являются гипотрофии ягодичных мышц и мышц ног. Они не всегда сразу бросаются в глаза, грубее на стороне более выраженного пареза, могут преобладать в дистальном или проксимальном отделе ног, но они существуют, и это типично для переднероговой неврологической патологии. Характерно, что у больных сколиозом эти же симптомы находили В. Д. Чаклин и Е. А. Абальмасова, А. А. Путилова и А. Т. Лихварь.

Авторы квалифицируют эти симптомы как «недоразвитие» и «утончение» ног и расценивают как проявление дизрафического статуса. Вероятно, именно в связи с такими недоразумениями нейрогенное происхождение большей части сколиотических деформаций не заняло должного места в представлениях о патогенезе этого распространенного заболевания.

Ни у одного ребенка на рентгенограммах позвоночника мы не нашли каких-либо признаков конгенитальной патологии. Электромиографическое исследование мышц ног у всех больных данной группы, как и следовало ожидать, обнаружило признаки переднероговой заинтересованности (рис. 43). Рентгенограммы позвоночника у всех детей выявили признаки сколиоза I–II степени. Корреляции между стороной более грубого неврологического поражения и стороной искривления позвоночника нам выявить не удалось.

Мы все время говорим в данной главе о сколиотических деформациях, обусловленных последствиями натального повреждения позвоночника и спинного мозга. А не может ли развиваться сколиоз у детей, перенесших натальное повреждение головного мозга? *Balmer* (1970), *Rosenthal* (1974), *Lombard* (1981) отвечают на этот вопрос утвердительно, а в монографии В. Д. Чаклина и Е. А. Абальмасовой (1973) сколиозы при детских церебральных параличах отнесены к редкостям. Для ответа на этот вопрос мы проанализировали обширный архив неврологической клиники, сопоставили с результатами обследования 300 детей со сколиозами (о чем только что шла речь) и заново осмотрели 60 детей с перинатальными поражениями головного мозга, получавших лечение в психоневрологическом санатории. Выводы получились однозначными. Ни у кого из 300 обследованных нами детей, наблюдаемых ортопедами по поводу сколиоза, церебральной неврологической симптоматики не было обнаружено. Анализ

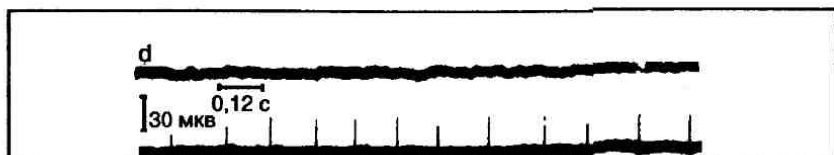


Рис. 43. Электромиограмма. Регистрируется уреженная ритмическая активность (II тип ЭМГ)

архивного материала клиники и результаты осмотра 60 детей продемонстрировали, что при двусторонних двигательных нарушениях (точнее — при тетрапарезах) сколиотические деформации, как правило, отсутствуют или минимальны. При односторонних двигательных нарушениях (то есть при гемипарезе) у 70% детей сколиотические деформации развиваются, и они вполне естественны при грубых нарушениях походки, при типичном сидении с «круглой спиной», при выраженном асимметричном гипертонусе в конечностях.

Дети с перинатальными поражениями головного мозга, о которых мы только что вели речь, имели выраженную неврологическую симптоматику, не вызывающую сомнений со дня рождения. Сколиоз у них развивался лишь при явной асимметрии двигательных расстройств, никогда и ни у кого из врачей не возникало сомнений в нейрогенном происхождении деформаций позвоночника, да и к ортопедам эти дети лечиться по поводу сколиоза не попадают. Они наблюдаются детскими психоневрологами, получают лечение по поводу основного заболевания, а сколиоз у них считается «само собой разумеющимся», отходит на второй план в диагностике, а зачастую и в лечении.

Совсем другое дело с детьми, у которых мы диагностируем субклиническое натальное повреждение позвоночника и спинного мозга. Они считаются совершенно здоровыми (хотя неврологические симптомы у них есть, но просмотрены), сколиоз развивается ближе к школьному возрасту на фоне кажущегося благополучия, что приводит таких детей сразу к ортопедам. Сколиотическая деформация оказывается при этом в центре внимания, неясность происхождения (неврология просмотрена!) дает повод назвать сколиоз «идиопатическим», но при этом упускается драгоценное время, когда патогенетическое лечение может быть эффективным. В этом принципиальная особенность и всех поздних осложнений субклинических натальных повреждений нервной системы.

Приведенные клинические данные о нейрогенном происхождении существенной части идиопатических сколиозов представляются нам достаточно убедительными. Тем не менее нам казалось интересным постараться осуществить в эксперименте на животных модель

нейрогенного сколиоза. Мы отдаем себе отчет в том, что прямой аналогии здесь быть не может: и родовую травму смоделировать невозможно, и сколиоз в эксперименте будет «не тот». И все же повод для размышлений такой эксперимент может дать.

Эксперимент был осуществлен в нашей клинике В. Г. Малышевым. Ему удалось создать экспериментальную модель родовой травмы шейного отдела позвоночника на беспородных крысах. Кровообращение центральной нервной системы у крыс по строению очень близко к таковому у человека. Травма наносилась строго дозированной: были отрегулированы и сила тяги, и угол поворота головы. При вскрытии погибших экспериментальных животных были найдены изменения в шейном отделе спинного мозга и в позвоночных артериях, совершенно идентичные изменениям, подробно изученным в нашей клинике Е. Ю. Демидовым (1974, 1979) у погибших в родах новорожденных. Это позволяет проводить достаточно надежные параллели.

Предметом экспериментального изучения явились 60 таких крыс. У 83,7% из них в процессе выполнения эксперимента остро развилась грубая неврологическая симптоматика — паралич передних и задних лап, причем тонус передних лап был низким, а задних лап — высоким. Это напоминает в известной степени ту неврологическую симптоматику, которая развивается у новорожденных детей при травме шейного отдела позвоночника — тетрапарез, вялый в руках и спастический в ногах. У всех подопытных животных через 30 дней было проведено рентгеновское исследование позвоночника (Акберов Р. Ф., 1989). У 41 из 60 травмированных крыс была обнаружена сколиотическая деформация позвоночника, очень сходная с таковой у детей. Таким образом, экспериментальная травма верхнешейного отдела позвоночника в очень короткий срок у большинства экспериментальных животных вызвала развитие сколиоза, что подтверждает наши клинические наблюдения и предполагаемую теорию патогенеза сколиоза у детей. Но и при анализе результатов проведенного эксперимента нужна существенная оговорка. Дело в том, что экспериментальная травма была достаточно грубой, она сопровождалась развитием грубых параличей у животных; именно поэтому, с нашей точки зрения, сколиотические деформации позвоночника развились так быстро, уже через 30 дней. У детей с субклиническими натальными повреждениями тяжесть травмы несоизмеримо меньшая, и потому сколиоз развивается много позднее. К тому же, у детей есть важный, хотя и малоисследованный фактор в патогенезе развития сколиоза — быстрый рост ребенка в школьном возрасте, требующий особой мобилизации костно-мышечной системы. В этих условиях преимущественно и развивается сколиоз.

Подводя итог данной главы, мы должны еще раз подчеркнуть, что в детской ортопедии обнаружилось очень много неврологического: и

в проблеме вывихов бедра, и в проблеме сколиозов. Литература, посвященная сколиозам, пестрит противоречиями, сквозь которые явно проступает возможность нейрогенного происхождения большого числа сколиотических деформаций. В последние десятилетия появились, правда, единичные, но конкретные указания ортопедов, что идиопатические сколиозы чаще всего обусловлены какой-то неврологической патологией и даже конкретно — патологией спинного мозга, только оценивать ее должны специалисты-невропатологи, знающие эту спинальную патологию.

Мы обнаружили среди детей, находящихся на учете у ортопедов по поводу сколиоза I-II степени, выраженные неврологические симптомы, свидетельствующие о перенесенной натальной травме спинного мозга в шейном или поясничном его отделе. В одних случаях неврологическая картина болезни была весьма выраженной, и остается только удивляться, как может столь очевидная патология нервной системы оказаться просмотренной, да еще у детей, находящихся на диспансерном учете. У большинства же детей неврологическая патология была «субклиническая», вполне естественно она оказалась недооцененной, но указывала на скрытую первичную натально обусловленную патологию позвоночника и спинного мозга. Эти клинические факты, подкрепленные электрофизиологическими и рентгеновскими исследованиями, позволили нам прийти к убеждению, что именно натальная патология позвоночника и спинного мозга, даже негрубая, ответственна за развитие большого числа идиопатических сколиозов. Конечно, в каждом случае нужна строгая дифференциальная диагностика: требуется исключить врожденную патологию, воспалительные и опухолевые заболевания позвоночника. В то же время выявление натально обусловленных изменений как причины сколиоза позволяет проводить патогенетическую терапию с учетом локализации и характера поражения, а такое лечение, несомненно, эффективнее. Более того, активная профилактика даже «легких» родовых повреждений у новорожденных является реальным вкладом в предупреждение сколиоза в детском возрасте.

В данной главе поставлена проблема. До окончательного решения ее очень далеко. Основное слово здесь остается за ортопедами, которые усомнятся в существовавших канонах и совместно с неврологами, электрофизиологами и рентгенологами сумеют взглянуть на тех же больных другими глазами. Нам представляются перспективы очень обнадеживающими. Они могут дать многое практике, даже если подтвердятся хотя бы наполовину.

Глава XVII

НОЧНОЙ ЭНУРЕЗ — ОДНО ИЗ ПОЗДНИХ ОСЛОЖНЕНИЙ РОДОВОЙ ТРАВМЫ

Заметим сразу, что речь идет не о всех случаях ночного энуреза, а лишь о небольшой части больных, страдающих этим распространенным заболеванием детского возраста. Попытки найти причину болезни предпринимались всеми авторами, но успехи в решении этой многотрудной проблемы пока невелики. Нужно сказать, что даже публикации на эту тему сравнительно немногочисленны, а в существующих работах очень мало упоминаний о собственно неврологических находках — об энурезе пишут урологи, электрофизиологи, курортологи и очень редко неврологи. Сформировался устойчивый стереотип в мышлении на этот счет, исследователи в чем-то смирились с существующими представлениями о патогенезе ночного энуреза и со скромными перспективами в терапии, несмотря на огромное число предлагавшихся терапевтических методик. Б. И. Ласков и А. Я. Креймер (1975) справедливо подчеркивают, что до сих пор нет ни четких воззрений на патогенез ночного энуреза, ни общепризнанных высокоэффективных методов лечения. В то же время предлагаемая этими авторами трактовка патогенеза более чем условна: «Патогенетическая основа энуреза заключается в неправильно сформированном стереотипе условно-рефлекторной регуляции функции мочеиспускания во время сна». Во всяком случае практическому врачу сделать из этого выводы трудно. А как же лечить, если причины энуреза в большинстве своем неясны?

Распространенность энуреза весьма велика: от 2,2% (Жислин М. Г., 1969) до 28,1% (Сенкевич Э. М., 1952), причем у мальчиков энурез встречается чаще, чем у девочек (*Simonds, 1977; Holshulder, 1979*). По понятным причинам частота ночного энуреза с годами убывает, причем сведения о частоте энуреза у подростков и взрослых не всегда надежны. Во всяком случае Э. М. Сенкевич убежден, что «более половины энуретиков остаются таковыми и к призывному возрасту». Все это делает проблему в известной мере и социальной: обладатели энуреза мучительно переживают свой дефект, особенно пребывая в коллективе (пионерские и спортивные лагеря, воинская служба), где скрыть его невозможно.

Первое описание энуреза принадлежит *Petit* (1774), но и за эти два столетия большого прогресса в понимании этого «загадочного заболевания» не наметилось. Теорий патогенеза множество, одна противоречит другой. А. Я. Духанов (1940) подчеркивает: «Почти нет железы внутренней секреции, нарушение функции которой тот

или иной автор не приписал бы этиологической роли в энурезе». А ведь за каждой такой теорией следовала попытка проведения патогенетической терапии!

Б. И. Ласков принципиально выделяет 2 вида энуреза: первичный, существующий с раннего детства, и вторичный, отсроченный, возникающий через несколько лет после рождения. С. Н. Давиденков считал, что в основе первичного энуреза лежит функциональный дефект коры... «в виде отсутствия своеобразной выработки нормальной нервной функции». Б. И. Ласков и А. Я. Креймер (1975) относят энурез к группе системных неврозов, возникающих в связи с различными неблагоприятными внешними и внутренними факторами.

Большинство авторов сходится на том, что энурез — мультифакторное заболевание, и в каждом случае важно уточнить, какова причина конкретно у данного больного, если врач рассчитывает получить хоть какой-то эффект от лечения. Среди причин называются нарушения со стороны мочеиспускательного аппарата, психогенные факторы, генетические дефекты, наследственная патология, задержка темпов развития детского организма.

Л. О. Бадалян (1984) подчеркивает значение именно генетической неполноценности, тем более, что во многих наблюдениях энурез отмечен и у одного из родителей. *Sohn* (1979) предпринял серьезное многолетнее исследование таких больных с использованием методики урорадиографии и обнаружил значительные анатомические нарушения мочевыводящих путей, причем у многих из этих детей автор обнаружил в анамнезе инфекционные заболевания мочевого тракта.

Предпринимались попытки связать энурез с наличием фимоза, водянки, крипторхизма, глистов, но позднее оказалось, что в контрольной группе обследованных детей частота энуреза колеблется примерно в тех же пределах. *Schapiro* (1978), *Schmit* (1982) отмечают, что энурез чаще всего встречается у детей из неблагополучных семей, где родители находятся в разводе, и материальное благополучие отсутствует. Полной противоположностью выглядит утверждение Б. И. Ласкова и А. Я. Креймера, что энурез встречается чаще не «у рахитичных и золотушных», а у «развитых, крепких, краснощеких». По данным этих же авторов, второгодничество и неуспеваемость среди детей, страдающих энурезом, в три раза выше, чем у остальных детей (выделяется даже специальная форма заболевания, связанная с умственной задержкой), а в то же время *Bisher* (1945) не обнаружил здесь никакой закономерности, полагая, что энурез может быть у всех — «от профессора до идиота».

Даже краткое знакомство с литературой обнаруживает очень много общего с проблемой, например, сколиозов у детей, о которой

мы писали выше: та же полярность взглядов, та же «загадочность», те же взаимоисключающие методы лечения. Но именно в этих случаях, по нашим наблюдениям, больше простора для неожиданных находок.

Было странно, если бы никто из неврологов вообще не упоминал о неврологическом статусе у детей, страдающих энурезом. Так, Н. Н. Топорков в 1927 г. считал органические находки со стороны ЦНС при энурезе обязательными, но удивительно объяснил их все одним фактором — врожденным сифилисом... Г. С. Васильченко (1969) отмечает «причудливую игру» органических неврологических симптомов у больных энурезом, но чаще других (до 80% наблюдений) изменялись ахилловы и подошвенные рефлексy. На этом основании автор делает совершенно неожиданный вывод, что патологический процесс при энурезе локализуется в парацентральной дольке коры мозга. Это предположение весьма вероятно, но оно никак не вытекает из обнаруженного факта столь большой частоты угнетений ахилловых и подошвенных рефлексy. Наоборот, этот факт дает повод для совершенно иных предположений.

В начале нынешнего столетия *Fuchs* (1909) и *Mattaushek* независимо друг от друга пришли к убеждению, что в основе энуреза лежит патология нижних отделов спинного мозга, где расположены спинальные центры регуляции деятельности мочевого пузыря. Причиной этой спинальной патологии авторы считали «сдавление спинного мозга» в результате *spina bifida*. Эта теория, получившая название теории миелодисплазии Фукса—Маттаушека, привлекает нас первой своей частью — попыткой локализовать поражение в спинном мозгу, хотя предположение о сдавлении спинного мозга у таких больных кажется невероятным. Скорее всего, авторы наблюдали таких же больных, каких видели и мы, но объясняли возникновение спинальной патологии столь неожиданным образом. Во всяком случае, они отмечали у своих пациентов и слабость мышц ног, и соответствующие изменения рефлексорной сферы.

Наши сомнения относительно происхождения части случаев ночного энуреза у детей возникли не на пустом месте. Наблюдая за многочисленными больными как с церебральными, так и со спинальными поражениями, возникшими в родах, мы у многих из них встречали синдром энуреза. У одних детей энурез был с раннего детства, без «светлого промежутка», у других — появился несколько позднее. Мы, как и другие авторы, во многих случаях были не в состоянии объяснить развитие энуреза какими-то конкретными изменениями в нервной системе, но у части детей сумели обнаружить определенные неврологические закономерности. Так, обращало на себя внимание то, что энурез очень часто обнаруживается у тех детей, ко-

торые начали с опозданием сидеть и ходить, у кого обнаруживалось положение ног в «позе лягушки», где выявлялась рекурвация в коленных суставах, словом, там, где невропатолог мог предполагать перинатальную патологию каудальных отделов спинного мозга. Случайно ли такое совпадение?

В этой связи приходится вспомнить, что регуляция деятельности мочевого пузыря осуществляется не только высшими отделами нервной системы, но и сегментами S_3-S_5 спинного мозга, повреждение которых дает клинический симптомокомплекс истинного недержания мочи. Любой невропатолог и неонатолог сталкивались иногда с такой картиной и у новорожденных (выделение мочи по каплям при натальном поражении нижних отделов спинного мозга). Но истинное недержание мочи у маленьких детей должно быть все же отнесено к редкостям. Другое дело, что по мере лечения таких больных, по мере их выздоровления недержание мочи сменялось тем самым синдромом, который трактуется в литературе как ночной энурез. Это и дало повод для углубления наших исследований. Перед нами возник вопрос: не может ли быть, что среди многочисленных пациентов, страдающих ночным энурезом, имеется группа больных с натальной патологией каудальных отделов спинного мозга, где нарушения мочеиспускания являются логичным следствием дисфункции S_3-S_5 -сегментов? Если это так, то тогда возможна попытка локального терапевтического воздействия на неполноценные структуры спинного мозга со значительно большим эффектом.

Приходится напомнить читателю, не знакомому с неврологией и с современными представлениями о кровоснабжении спинного мозга (они на сегодняшний день существенно пересмотрены), что конус и эпиконус спинного мозга получают васкуляризацию из радикуло-медуллярной артерии Депрож-Готтерона, проникающей в спинномозговой канал на уровне L_3-L_5 -позвонков и поднимающейся вверх к конусу спинного мозга.

В процессе тяжелых родов, при акушерских пособиях, при тяге плода за тазовый конец может легко возникнуть минимальная дислокация L_4 или L_5 позвонка, что приводит к вовлечению в патологический процесс артерии Депрож-Готтерона; развивается ишемия в области конуса и эпиконуса с формированием синдрома недержания мочи. Постепенно по мере восстановления утраченных функций недержание мочи сменяется менее грубым симптомокомплексом: ребенок начинает (хотя и с некоторым опозданием) сидеть, стоять и ходить, он в определенной мере может контролировать функции мочеиспускания, но во время сна в результате имеющейся патологии спинного мозга происходит упускание мочи, опорожнение пузыря

по мере его наполнения. В доступной литературе ни специальных работ, ни даже упоминаний о такой возможности не существует.

Важно учесть, что при острой ишемии в каудальных отделах спинного мозга коллатеральное кровоснабжение частично осуществляется за счет артерии Адамкевича (артерии поясничного утолщения). По аналогии с синдромом обкрадывания в сосудах головного мозга, в сосудах каудальных отделов спинного мозга могут развиваться сходные изменения: артерия Адамкевича частично компенсирует нарушенный кровоток в системе артерии Демпрож-Готтерона, но при этом «обкрадывается» зона поясничного утолщения. У такого ребенка можно ожидать развития сегментарных неврологических нарушений, типичных для патологии поясничного утолщения: нарушения походки, слабость в ногах, гипотония и гипотрофия мышц ног и т. д. У детей более старшего возраста может быть предпринята попытка исследовать аногенитальную зону, для того чтобы выявить вовлечение в процесс и других структур конуса спинного мозга. Наконец, важно предпринять попытки электромиографического обследования таких больных, чтобы с помощью этого адекватного электрофизиологического метода попытаться доказать, что нижние отделы спинного мозга у ребенка вовлечены в процесс, что клиническое предположение вполне обоснованно.

Наконец, еще одна важная задача, которая стоит в таких случаях перед исследователем, заключается в том, чтобы разработать методику лечения таких больных, если подтвердится предположение о локализации очага поражения в спинном мозгу, если подтвердится роль натально обусловленной ишемии в его происхождении. Если предположение оправдано, то терапия должна дать значительный эффект лечения, и этот довод будет так же подтверждать обоснованность выдвинутой концепции патогенеза части случаев ночного энуреза, как эффект от целенаправленной терапии «цервикальной миопии» доказывает ее существование.

Исследование этой проблемы, значимость которой совершенно очевидна, выполнено в нашей клинике Е. Т. Магомедовой; ей же принадлежит первая публикация о натально обусловленном энурезе у детей (1985).

Всего нами было обследовано 300 детей в возрасте от 3 до 10 лет, находящихся под наблюдением врачей по поводу ночного энуреза. У всех был тщательно исследован неврологический статус, оценены акушерский анамнез и темп физического развития на первом году жизни. У 180 детей мы не нашли никакой существенной неврологической симптоматики. У 46 из них ночной энурез был и у родителей, и хотя этот довод не мог считаться решающим, но все же в этих случаях мы имели основание подозревать наследственную

отягощенность. У остальных действительно трудно было найти какую-то одну причину для объяснения жалоб: в одних случаях в анамнезе были указания на перенесенную инфекцию мочеполовой сферы (хотя это и не доказывает ее патогенетической роли), в других — были основания предполагать некоторое отставание в развитии высших корковых функций, но чаще всего причин для объяснения развития энуреза найти не удавалось.

Акушерский анамнез не выявлял никаких закономерностей, кроме уже привычных для изучаемой патологии частоты отягощенных родов — 34,8%. Случайным это обстоятельство считать нельзя. 64 из 120 детей отличались некоторой задержкой в темпе физического развития, но какого-то серьезного внимания этому факту врачи поликлиники не придали.

Жалобы таких больных достаточно типичны, и у основной изучаемой нами группы из 120 больных они не были исключением. Правы те авторы, которые считают, что правильнее говорить не о ночном энурезе, а о сонном энурезе: мочеиспускание у таких детей не столько связано с ночью, сколько с самим крепким сном вне зависимости от времени суток: 60% наших пациентов упускали мочу и во время дневного сна.

Как и у многих, перенесших органические заболевания спинного мозга, у 75% обследованных нами больных были указания на то, что и в период бодрствования позывы на мочеиспускание были императивными. Дети отмечали постоянную боязнь «не добежать до туалета». Мы полагаем, что в этой жалобе много «органического», да и речь идет о больных с обнаруженными достаточно выраженными неврологическими симптомами. В таком же проценте случаев такие дети «заигрываются»: не часто, но при увлеченных играх они отмечали упускание мочи, иногда небольшое. Это накладывает большой отпечаток на психику ребенка, такие дети начинают сторониться друзей, избегают общества, иногда становятся угрюмыми. Такие вторичные особенности поведения могут быть легко приняты за врожденную психопатологию,... объясняющую возникновение энуреза.

При обсуждении проблемы мы все время ведем речь только о нарушении мочеиспускания. В то же время единая регуляция функций и мочеиспускания, и дефекации обязывает к исследованию и этих нарушений, если они есть. Обычно нарушения дефекации наблюдаются в наиболее тяжелых случаях и при корковой, и при спинальной локализации поражения. Даже у грудных детей при тяжелом натальном повреждении каудальных отделов спинного мозга обнаруживается наряду с недержанием мочи постоянное отхождение кала с очень характерным для маленьких пациентов симптомом «зияющего

ануса». При постепенном восстановлении этих функций по мере роста ребенка раньше исчезает произвольная дефекация, за исключением наиболее тяжелых случаев, где неврологическая патология сохраняется неизменной на долгие годы. В наших наблюдениях 32% больных описываемой группы не только упускали мочу во время ночного сна, но и «пачкали трусики», причем иногда то же самое отмечалось и в период бодрствования. Мы придаем этой жалобе важное значение в оценке тяжести и прогноза заболевания.

Получается, что ночной энурез как самостоятельное заболевание — и не только «ночной», и не только «энурез», и чаще всего не самостоятельная нозологическая единица!

У 48% больных детей было не только упускание мочи по ночам, но они упускали иногда (пусть редко) мочу и днем, и вне сна, и вне заигрывания. Это позволяет, во всяком случае применительно к данным больным, отказаться от теории, придающей основное значение в патогенезе энуреза необычно крепкому сну. Что касается предполагаемой нами локализации поражения в области конуса спинного мозга, то эта жалоба вполне объяснима.

Все перечисленные особенности жалоб, которым не всегда придается должное значение при собирании анамнеза, очень важны для окончательного диагноза. Иногда все перечисленные варианты отмечаются у одного и того же больного, свидетельствуя о серьезности заболевания, иногда этих жалоб меньше. Интересно, что у четверти всех больных весь этот симптомокомплекс отмечен не с рождения, а появился через 2–3 года либо без видимых причин, либо после физической перегрузки. В этой связи следует сразу же оговорить и роль инфекции в клинической манифестации описываемой патологии. Мы часто наблюдали нарастание и даже появление энуреза после случайных инфекций (даже после уроинфекций). И все же мы далеки от мысли считать такую инфекцию во всех случаях основным патогенетическим фактором. Если у таких больных видим достаточно четкую неврологическую патологию, позволяющую предполагать вовлечение в процесс сакрального отдела спинного мозга, если анализы мочи не выявляют отклонений от нормы, то перенесенную ранее инфекцию следует признать лишь провоцирующим фактором и не упустить истинного характера заболевания. У больных детей с нарушенной иннервацией сфинктера мочевого пузыря, которую мы предполагаем при изучаемой патологии, инфекция легко может быть той «последней каплей», которая приводит заболевание к клинической манифестации. Немало детей с аналогичной неврологической патологией, где каждое инфекционное или простудное заболевание приводит к повторному обострению компенсировавшегося нейрогенного энуреза.

Выше мы отмечали, какой механизм развития энуреза можно предполагать у детей с натальной патологией каудальных отделов спинного мозга. В этих случаях за счет вовлечения в процесс артерии Депрож-Готтерона ишемия может распространиться на область поясничного утолщения с соответствующими жалобами на слабость и другие неприятные ощущения в ногах. Важно учесть, что эти жалобы не «кричащие», их приходится уточнять, выискивать (в хорошем смысле этого слова), оберегаясь и возможности внушения. В то же время не нужно доказывать, как важно обнаружить у ребенка, страдающего энурезом, жалобы на существующую к тому же и слабость в ногах — это меняет весь ход мысли врача и позволяет совершенно по-иному оценить данное заболевание. Если признать открыто, то в условиях обычной поликлинической деятельности дети, страдающие энурезом, далеко не всегда попадают к невропатологу, и далеко не всегда при сборе анамнеза у такого ребенка и его родителей возникают вопросы о наличии слабости в ногах, о парестезиях в них, об императивности мочеиспускания.

В основной группе обследованных нами больных оказалось, что у 38% из них имелись жалобы на чувство усталости в ногах, особенно при быстрой ходьбе. Бегают такие дети плохо, отстают от сверстников, что, оказывается, замечали и родители, и воспитатели в детском саду, но не придавали этому должного значения. У 15% детей при длительном сидении на одном месте появлялись неприятные парестезии — жалоба не частая, но важная для понимания сути процесса. При оценке частоты этих ощущений приходится помнить, что с учетом возраста наших пациентов истинная частота этих неприятных ощущений в ногах точно оценена быть не может.

Что же дает неврологический осмотр? Оговоримся сразу, что грубой, бросающейся в глаза неврологической патологии нет и не может быть, ведь и жалобы можно расценивать как негрубое свидетельство возможной неполноценности S₃-S₅-сегментов спинного мозга.

С учетом знания неврологической симптоматики, типичной для поражения конуса и поясничного утолщения спинного мозга, перечисленные ниже симптомы представляют несомненный интерес. Они имеются далеко не у всех больных в «одном наборе», но важно, что они встретились в разных вариантах у всех 120 больных, и это позволило нам прийти к определенным клиническим выводам. Так, у трети всех этих больных мы обнаружили отчетливые гипотрофии мышц тазового пояса и обеих ног. Нередко эти гипотрофии были асимметричными, несколько преобладая с одной стороны. У детей заметно уплощение ягодичных складок (более очевидное при асимметрии поражения), дряблость самих ягодичных мышц, меньшее их напряжение при стойке «смирно» (у более старших детей). В 75%

наших наблюдений была отчетливая гипотония мышц ног, сопровождаемая рекурвацией в коленных суставах, легким складыванием в «позе лягушки». У этих детей легко выполняются два диагностических теста, не осуществимых в норме: врачу без труда удастся привести пятки ребенка к ягодицам в положении его на животе, а также коснуться пятками аногенитальной области в положении на спине. Объясняется эта возможность лишь выраженностью гипотонии.

Гипотрофию мышц бедер и голеней не так легко оценивать лишь потому, что изменения эти чаще всего двусторонние. Тем не менее в выраженных случаях она очевидна и более заметна в мышцах бедер, чем в мышцах голеней. Вспомним, что *Fuchs* и *Mattaushek* находили именно эти же симптомы, сочли их спинальными, но расценили как следствие миелодисплазии. Но в 1909 г. родовые повреждения спинного мозга невропатологам не были известны, и кроме предположения о миелодисплазии иного и быть не могло.

Аногенитальную гипестезию мы могли зарегистрировать лишь в единичных наблюдениях, но чувствительные нарушения при ишемиях спинного мозга вообще встречаются нечасто. В то же время у 60% больных ахилловы рефлексы оказались резко сниженными, причем в 30% наблюдений — в необычном сочетании с патологическими стопными рефлексами (и это сочетание типично для спинальных ишемий). В 25% наблюдений был снижен анальный рефлекс — симптом топически очень важный, хотя и не частый. У 42% детей были снижены и брюшные, и кремастерные рефлексы, что легко объяснимо с позиций вовлечения в процесс бассейна артерии Адамкевича.

Три следующих симптома имеют в оценке синдрома ночного энуреза особое значение. О них никто не упоминает применительно к данной патологии, а мы считаем их очень важными. Так, у 80% детей описываемой группы имелось достаточно выраженное защитное напряжение паравертебральных мышц на уровне поясничного отдела позвоночника. Это напряжение очевидно даже на глаз: поясничная область кажется уплощенной, напряженной, а при пальпации это напряжение не вызывает сомнений. Возникает мысль об аналогии между защитным напряжением шейно-затылочных мышц у детей с последствиями натальной патологии на уровне шейного отдела позвоночника и таким же защитным напряжением люмбальных паравертебральных мышц у детей с последствиями натальных повреждений каудального отдела спинного мозга. При выявлении этого симптома предположение о «спинальном энурезе» следует считать весьма вероятным и предпринять необходимое электромиографическое исследование (о нем речь чуть ниже).

Второй симптом из этой группы своеобразен, обнаружен всего у 15% больных, но ни разу не встречался у больных остальных клини-

ческих групп. Это позволяет считать его довольно типичным. В литературе он не был описан. Речь идет о том, что такие дети не могут, а точнее «не любят» ровно сидеть на стуле, опираясь, как обычно, на спинку стула. Они постоянно «сползают» и могут долго сидеть, касаясь спинки стула лопатками, а ягодицы оказываются у края сидения стула. При этом нижнегрудной и поясничный отделы позвоночника как бы «вывешиваются» в воздухе, больной старается не прикасаться ими к спинке стула. Патогенетически понять смысл этого симптома нетрудно.

Третий симптом был для нас не менее неожиданным, чем два предыдущих. У 28 из 120 больных с энурезом мы обнаружили отчетливые фибриллярные подергивания в области тех же длинных мышц спины на уровне поясничного отдела позвоночника. Эта часть *m. erector trunci* иннервируется как раз из сегментов S₃–S₅ спинного мозга, и появление фибрилляций на этом отрезке мышцы доказывает, что процесс локализуется именно в данном отделе спинного мозга. Тем не менее мы решили проверить и подтвердить это клиническое предположение с помощью электромиографии (С. А. Широкова). Во всех случаях, где мы обнаружили фибриллярные подергивания, данные ЭМГ свидетельствовали о вовлечении в процесс сегментарных структур спинного мозга. Более того, убедившись в стопроцентной корреляции клинических данных с электромиографическими и обнаружив адекватную зону для записи ЭМГ при подозрении на патологию каудальных отделов спинного мозга, мы решили использовать эту методику и для электрофизиологической оценки клинически менее ярких случаев, где нет видимых фибрилляций. Результаты превзошли наши ожидания. Мы обнаружили характерные изменения на ЭМГ, записанной с *m. erector trunci* и этим подтвердили клинические предположения. Этот тест в дифференциальной диагностике оказался одним из очень надежных.

У таких больных мы обязательно проводим и электромиографическое исследование мышц ног с той же целью: выявить вовлечение в процесс сегментарных образований спинного мозга. Неврологическая симптоматика, как мы отмечали выше, свидетельствует об элементах нижнего вялого парапареза, о слабости и гипотонии в ногах, и потому электромиография здесь призвана подтвердить или отвергнуть клинические данные. У 2/3 всех наших больных результаты ЭМГ-обследования подтвердили вовлечение в процесс структур поясничного утолщения спинного мозга и тем самым верифицировали клиническую оценку обнаруженных неврологических симптомов.

Рентгенологическое обследование таких больных представляло определенный интерес в связи с утверждением ряда авторов о том, что в патогенезе энуреза большую роль играют конгенитальные измене-

ния в позвоночнике. Всем больным были сделаны рентгенограммы нижнегрудного и поясничного отделов позвоночника. У 4 из 120 больных были обнаружены *spina bifida* — симптом, который примерно с такой же частотой встречается в популяции. Клинически эти больные ничем не отличались от остальных, и потому наши наблюдения не могут подтвердить роли врожденной патологии позвоночника в происхождении энуреза.

Подводя итоги этой небольшой главы, мы можем подтвердить полиэтиологичность энуреза. Среди многочисленных больных ночным энурезом существуют и такие, у которых нарушения регуляции мочеиспускания обусловлены неполноценностью каудальных отделов спинного мозга, в конечном счете обеспечивающих сегментарную иннервацию тазовых органов. Эти спинальные нарушения могут быть поняты лишь с позиций натально обусловленной патологии артерии Депрож-Готтерона с распространением ишемии на область поясничного утолщения. Описываемые нарушения функции мочеиспускания могут развиваться сразу после рождения, представляя собою остаточные явления перенесенной родовой травмы, и могут возникнуть после небольшого «светлого» промежутка под влиянием тех или иных провоцирующих факторов, нередко ошибочно принимаемых за первопричину заболевания. Это и позволило включить главу об энурезе в данную монографию.

Дифференциальная диагностика с энурезом другого происхождения не всегда проста. Причина этих трудностей заключается лишь в том, что обнаруживаемые неврологические симптомы не очень грубые, не бросаются в глаза, а требуют тщательного обследования и сопоставления. Мы считаем для себя правилом в каждом подобном случае госпитализировать ребенка в неврологический стационар, где необходимо исключить урологическую и иную соматическую патологию, оценить тонкости неврологического статуса, дополнив это обследование электромиографическим и рентгенологическим. Только тогда возможно окончательное суждение о том, играет ли патогенетическую роль повреждение каудальных отделов спинного мозга в клинической манифестации энуреза, или этот энурез обусловлен совсем иными причинами. Само собой разумеется, что у детей с доказанным спинально обусловленным энурезом появляются совершенно иные возможности лечения. Оно должно быть направлено на нормализацию кровотока в системе травмированной артерии Депрож-Готтерона, на локальную нормализацию гемодинамики в области конуса спинного мозга, на преодоление периферического пареза сфинктера мочевого пузыря, а вместе с тем на полноценное восстановление функции нижних конечностей (если обнаружена их слабость). Тогда не требуется без достаточных оснований назначать этим больным гормона-

льные препараты и нейролептики, препараты атропина и психостимуляторы. Также отпадет сама собой поразительная рекомендация (увы, применяемая на практике) назначения электрофореза атропина на надлобковую область — так и остается непонятным, почему при паретическом состоянии сфинктера назначается атропин, да еще на надлобковую область с целью воздействия на мочевой пузырь.

Как и в предыдущих главах, мы должны предупредить читателя, что совершенно не считаем эту проблему решенной. Наоборот, мы считаем ее только что поставленной в такой необычной плоскости, хотя *Fuchs* и *Mattaushek* 80 лет назад в чем-то были близки к высказанному нами убеждению. Нужны дальнейшие углубленные исследования проблемы натально обусловленного энуреза, и тогда существенная часть этого заболевания перестанет считаться «загадочной».

Глава XVIII

СУДОРОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ И ИХ ОТНОШЕНИЕ К ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ

Каждый детский невропатолог знает, что у детей, перенесших родовую травму головного мозга, постоянно существует угроза развития «судорожного синдрома». И не только угроза — судороги у таких детей действительно часто встречаются. Но одно дело, когда речь идет о детях с выраженной органической патологией головного мозга, где диагноз натального повреждения не вызывает сомнений, и другое дело, когда тяжелой родовой травмы не было, неврологическая симптоматика минимальна или даже отсутствует, но минимальное повреждение мозга в родах все же было, и оно вполне может привести к развитию столь же тяжелых судорожных состояний, как и у детей с параличами конечностей. Но в этом втором случае о родовой травме речь обычно уже не идет, и предпринимаются поиски других факторов, ответственных за развитие судорог.

Хочется быть понятым правильно. Сказанным ни в коей мере не ставится под сомнение существование и даже большая частота судорожных состояний у детей с антенатальными повреждениями головного мозга, с последствиями перенесенной нейроинфекции, с врожденными аномалиями развития и т. д. И в то же время роль родовых повреждений головного мозга (особенно негрубых) явно недооценивается, и с этим во многом связаны и профилактика судорожных состояний, и методы их лечения. Показательны наблюдения Л. О. Бадаляна (1987): после введения в широкую практику компьютерной томографии автор обнаружил внутримозговые геморагии у новорожденных в значительно большем проценте случаев, чем это можно было предполагать клинически. Судороги у таких детей появляются при отсутствии других неврологических симптомов и потому попадают в раздел идиопатических, обусловленных теми или иными обменными нарушениями и т. д.

Развиваются натально обусловленные судороги не тотчас после рождения (хотя таких случаев тоже немало), а через несколько недель или месяцев, а иногда даже через 1–2 года. Это позволяет относить описываемую патологию к разряду поздних осложнений родовых повреждений. Кстати, это единственный вариант поздних отсроченных неврологических осложнений родовых субклинических травм головного мозга. Остальные церебральные осложнения возникают сразу же в отличие от натальных повреждений позвоночника, где нередко встречаются именно поздние осложнения. Мы об этом уже писали.

К сожалению, в существующих публикациях велико различие во взглядах на судорожные состояния у взрослых и у детей. У взрослых

все судорожные состояния четко дифференцируются в зависимости от характера самих судорог, и чаще всего речь идет об эпилепсии в различных ее проявлениях (Карпов В. А., 1974; Болдырев А. И., 1984; Коровин А. М., 1984). У детей диагноз «эпилепсия» ставится лишь в самых грубых случаях, когда припадки достаточно часты и развились характерные изменения личности. В начальных стадиях, когда лечение наиболее эффективно, у детей предпочитают обходиться этим аморфным понятием «судорожный синдром», а многие научные исследования этой проблемы направлены на поиски биохимических изменений, которые могли бы объяснить возникновение судорог в детском возрасте.

Существуют и другие термины для обозначения тех же самых судорожных состояний — «эпилептиформный синдром», «судорожная готовность», «синдром повышенной нейрорефлекторной возбудимости» и др., в зависимости от возраста ребенка и традиций той или иной клиники, что ставит практического врача в сложное положение.

Частота судорог, и прежде всего эпилепсии, у взрослых достаточно хорошо известна: изучается и география, и эпидемиология этого распространенного заболевания. Та же проблема применительно к детям практически не нашла отражения в литературе, а терминологические разночтения лишают авторов возможности сопоставлять свои результаты. Известно лишь со всей определенностью, что эпилепсия у детей встречается намного чаще, чем у взрослых (Давиденков С. Н., 1960; Коровин А. М., 1978; Якунин Ю. А. с соавт., 1980; Голыш Н. Н. с соавт., 1981; Кавтарадзе Н. П., 1982; Бадалян Л. О., 1984; *Bridge*, 1949; *Duche*, 1956; *Copper*, 1965; *Joodridge*, 1983). По данным Бухарестского эпилептического центра, 90% эпилептических припадков у детей приходится именно на первые годы жизни (Крейндлер А. с соавт., 1963), в то время как другие исследователи даже при типичных эпилептических припадках придерживаются возрастного ценза в диагностике, не считая возможным диагностировать эпилепсию у детей младше 3 лет.

Kanios (1983) при большом числе наблюдений за грудными детьми обнаружил, что у 5% из них встречаются хотя бы единичные судорожные припадки, клиническое описание которых не позволяет отличить их от эпилепсии. *Burke* (1954), *Craig* (1969), *Chochanska* (1984), *Brosset* (1985) отмечают большую распространенность судорог у новорожденных и считают их очень опасными для последующего развития детей. *Tibbes* (1956), *Schulte* (1966), *McInerny* (1969) обнаружили, что 40% детей, имевших судороги в неонатальном периоде, умирают, не дожив до 2-х лет, а еще 20% из них развиваются с явными задержками психомоторного развития. Все ли было сдела-

но этим детям на ранних этапах, чтобы предотвратить такие страшные последствия?

Для того чтобы попытаться разобраться в проблеме судорожных состояний у детей, необходимо классифицировать основные варианты судорог. Нам кажется принципиально неверным обозначать судороги в зависимости от провоцирующего фактора, способствовавшего их возникновению, от заболевания, на фоне которого они развились. Судорожные состояния должны называться в зависимости от того, о каких судорогах идет речь. Мы ни в коей мере не претендуем на создание классификации судорожных состояний — это дело специалистов, занимающихся исключительно проблемой судорог. Но для краткой оценки всех вариантов практический врач должен знать основные формы, чтобы провести хотя бы грубую дифференциацию. И еще одна оговорка: эта книга может и должна попасть в руки не только невропатолога, но и педиатра. Это обязывает нас дать хотя бы краткую клиническую характеристику каждой из форм судорожных состояний, хотя невропатологу они, вероятно, хорошо известны.

Итак, в детском возрасте среди судорожных состояний встречаются:

- 1) эпилепсия с многочисленными ее вариантами;
- 2) фебрильные судороги;
- 3) аффективно-респираторные судороги;
- 4) прививочные судороги;
- 5) спазмофилия;
- 6) судороги при нейротоксикозе.

Существуют, конечно, и другие, редко встречающиеся варианты, но они так или иначе могут быть отнесены к перечисленным формам.

Ни при одной из перечисленных форм нельзя утверждать, что у данного больного судороги возникли именно в результате родовой травмы. И все-таки это одна из самых частых причин, в чем единодушны все исследователи. Так, С. Я. Чернин (1978), А. М. Коровин (1984), Carletti (1973), Lou Etcoll (1977) связывают судороги у новорожденных с острой гипоксией, перенесенной в родах. Сравнение различных групп детей позволяет утверждать, что эпилептическая активность на электроэнцефалограммах и сами судороги значительно чаще встречаются у новорожденных, перенесших родовую травму, чем у детей, родившихся благополучно (Елизарова И. П., 1977; Бондаренко Е. С., 1979; Якунин Б. А. и Ямпольская Э. И., 1969). Если М. Г. Кириллова, Р. Н. Гершман (1980) в этиологии судорог у детей большее значение придают антенатальным факторам, то Р. А. Харитонов, М. К. Рябин (1988), П. В. Мельничук (1986) подчеркивают роль каждого из осложнений в родах. Так, Э. П. Караханян (1968) считает, что эпилепсия чаще возникает у детей, родив-

шихся от стремительных родов, тогда как, по мнению С. П. Воробьева, затяжные роды в этом плане опаснее. *Comby* (1913) связывал эпилепсию у детей только с родовым повреждением головного мозга, тогда как В. К. Каубиш (1967), Г. Т. Сотник, И. Н. Одаренко (1976) считают роль механического воздействия на мозг ребенка во время родов преувеличенной. Нам очень близка точка зрения А. Крейнндлера (1963), утверждающего, что эпилептические пароксизмы, обусловленные родовой травмой, могут возникать не сразу, а через несколько лет.

По мнению *Bergamasco* (1984), в развитии эпилепсии у детей-натально обусловленные умеренно выраженные и быстро проходящие церебральные нарушения играют иногда большую роль, чем тяжелые повреждения мозга.

Итак, разберем каждый из перечисленных вариантов судорожных состояний детского возраста и постараемся дать им оценку с чисто клинических позиций. Изучением судорожных состояний у детей в нашей клинике специально занимались С. А. Широкова, А. М. Мамедьяров, Т. И. Ничепуренко, З. Б. Хабеева, Ф. К. Сафиуллина. Результаты их исследований мы использовали при написании данной главы.

ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия — одно из самых давно известных и в то же время самых загадочных заболеваний. Оно описано не только в медицинских журналах, но и во многих художественных произведениях. Число публикаций в специальных журналах не поддается исчислению, но принципиальных побед в борьбе с этим страшным недугом пока достичь не удалось. Заболевание очень плохо поддается лечению, приводит к многочисленным осложнениям и, главное, может сопровождаться грубыми изменениями личности.

Во взрослой неврологии решены хотя бы основные проблемы клинических проявлений эпилепсии, и банальные истины не вызывают споров и возражений. Эпилепсия у детей, как мы упоминали выше, встречается значительно чаще, чем у взрослых, но суждения о ней до сих пор крайне противоречивы. Разногласия касаются и терминологии, и возраста, когда этот диагноз становится «позволительным», и оценки отдельных ее симптомов, и принципов терапии. В этих условиях трудно оценивать и сравнивать полученные разными авторами результаты.

Опыт показывает, что эпилепсия у детей имеет много клинических особенностей, без знания которых точный диагноз становится

затруднительным. Но далеко не все эти особенности описаны, не все знакомы широкому кругу практических врачей. Между тем эпилепсия относится к таким заболеваниям, где малейший просчет с диагнозом и потому опоздание с назначением лечения грозит непоправимыми последствиями. У детей лечение эпилепсии, начатое с опозданием, эффекта практически не дает. Именно поэтому так страшны разногласия во взглядах — за ними стоят просчеты в лечении. Мы постараемся ниже доказать, что главным в диагностике у таких больных является оценка самих судорожных пароксизмов, оценка судорог как таковых. И если эти судороги по «форме» своей эпилептические, то не должен иметь значения возраст ребенка, не должны влиять на судьбу ребенка рассуждения о гидрофильности мозга (характерные для детского возраста) и не должно влиять на суть понимания диагноза число типичных эпилептических пароксизмов у каждого конкретного больного. Когда таких припадков в анамнезе становится много, то диагноз, конечно, выглядит доказательнее, но зато шансы на излечение призрачнее. Это как раз тот случай, когда «промедление смерти подобно».

О частоте судорожных состояний и, следовательно, эпилепсии у детей мы уже говорили. Разночтения в диагностике лишают возможности оценивать результаты разных авторов, специальные эпидемиологические исследования этой проблемы не проводятся. Несомненно только одно убеждение, что детей, страдающих эпилепсией, очень много.

М. А. Леонтьева, Р. М. Петрусевич (1933), М. Д. Хамилис подчеркивают роль экзогенных факторов в происхождении детской эпилепсии. П. М. Сараджишвили (1976) считал, что судорожные состояния в раннем детском возрасте чреваты развитием настоящей эпилепсии в более старшем возрасте.

Очень важно убеждение большого числа авторов в том, что в основе формирования патологического эпилептического очага может лежать расстройство мозгового кровообращения (Кроль М. Б., 1936; Гиляровский В. Л., 1954; Мирзоян Г. И., 1964; Карлов В. А., 1978; Кайсарова А. И., 1979). Интересно, что еще в прошлом веке некоторые авторы объясняли возникновение судорог спазмом мозговых сосудов, нарушением спинномозговой гемодинамики (*Cooper*, 1836; *Natnagel*, 1893; *Nauhun*, 1895).

Прежде чем перейти к описанию особенностей эпилептических припадков, следует обсудить вопрос о судорожной готовности у детей. Выше упоминалось, что некоторые врачи используют термин «судорожная готовность» для обозначения первых, пока еще редких эпилептических припадков. Согласиться с такой трактовкой нельзя. Судорожной готовностью может быть названо только такое состоя-

ние, когда ни одного эпилептического припадка у ребенка не было, но на электроэнцефалограмме регистрируются изменения, свидетельствующие об эпилептической активности. Другое дело, что такие дети должны быть отнесены к группе высокого риска развития эпилепсии.

Для понимания последующих сторон проблемы судорожных состояний у детей нам важно подчеркнуть одну особенность: при наличии скрытой судорожной готовности клиническое звучание эпилепсии может проявиться под влиянием различных провоцирующих факторов. Некоторые из этих факторов особенно специфичны: эпилепсия часто проявляет себя у детей под влиянием гипертермии, профилактических прививок, гипервентиляции, фотостимуляции (мелькание кадров у телевизора). Частота судорожной активности на ЭЭГ у детей удивляет настолько, что позволила некоторым исследователям прийти к совершенно неожиданному выводу о наличии патологических изменений на ЭЭГ у детей до 11 лет в норме «вследствие некоторой незрелости мозга». Так, В. В. Алферова, Н. И. Зислина (1965), В. К. Каубиш (1967), Л. А. Татосова (1969), Д. А. Фарбер, В. В. Алферова (1972) считают электроэнцефалографические изменения эпилептического плана у детей проявлением возрастной нормы.

Мы решительно не можем с этим согласиться и считаем, что такая постановка вопроса ведет практического врача к заблуждению. Обычно ЭЭГ-исследование предпринимается при наличии подозрительных в отношении эпилепсии пароксизмов. Заключение нейроэлектrofизиолога о «безобидности» обнаруженных на ЭЭГ изменений успокаивает врача, позволяет отказаться от диагностики эпилепсии, и при этом упускается самое благоприятное время для начала противосудорожной терапии.

В нашей клинике было проведено специальное обследование 100 здоровых детей пятилетнего возраста, посещающих детские сады. Всем им была записана электроэнцефалограмма, и применялись функциональные нагрузки. У 20% этих детей были обнаружены изменения, которые должны быть интерпретированы как проявление эпилептической активности. Ссылки на возраст, на незрелость здесь не могут быть приняты в расчет, иначе с таким же основанием должны быть отнесены к «вариантам нормы» двигательные нарушения, которые у новорожденных обнаруживаются так часто, и другие натально обусловленные неврологические нарушения. Мы придаем выявлению эпилептической активности на ЭЭГ у детей большое значение, многократно убеждались в четких клинико-электрофизиологических корреляциях у таких больных и считаем очень опасным расширительное толкование возрастной нормы. Это тем более важно, что, в отличие от многих исследователей, И. Ю. Алимов,

Ш. Ф. Раджабалиев (1980), Ю. А. Алимов (1980), З. Б. Хабеева (1983), Ф. К. Сафиуллина (1987), М. Ж. Эди и Д. Х. Тайпер (1983), Rodin (1968), Lagenstein (1984) считают необходимым ставить диагноз эпилепсии у детей сразу после появления первых пароксизмов вне зависимости от возраста, особенно при электроэнцефалографическом подтверждении.

К чему приводят такие разночтения, видно из исследования В. А. Мельникова и П. Г. Мецова (1980). При первичном обращении к врачам общего профиля диагноз «эпилепсия» был поставлен лишь в 10,2% случаев, а правильный диагноз у больных, страдающих эпилепсией, в трети всех наблюдений был поставлен лишь через 4–10 лет после первого обращения к врачу. Нетрудно понять, чем это грозит больному, если учесть, что, по нашим наблюдениям, на успех в лечении эпилепсии у детей можно рассчитывать лишь при немедленном назначении противосудорожной терапии после первых двух-трех припадков.

В литературе описываются злокачественные формы эпилепсии у детей (Селезнева В. А., 1957; Рубинов Р. С., 1958; Мнухин С. С., 1957; Ferguson, 1974; Hosking, 1974 и др.). Bourdain (1979) понимает под этим появление очень частых припадков, следующих друг за другом. Ничуть не ставя под сомнение возможность такой формы у детей, мы допускаем, что чаще всего причина этой «злокачественности» лежит в запоздалой диагностике, в длительном объяснении типичных эпилептических припадков гидрофильностью или незрелостью детского мозга. В подобных случаях припадки у детей начинают идти частыми сериями. Мы располагаем опытом всестороннего клинико-электрофизиологического обследования более 1000 детей разного возраста с различными клиническими проявлениями эпилепсии, и этот опыт дает основание для таких предположений.

Большинство авторов (Жученко Д. Г., 1972; Сухарева Г. Е., 1974; Ковалев В. В., 1979; Абгарян В. Д., 1980) солидарно с Г. И. Бернштейном (1959) и А. И. Болдыревым (1984), выделяющими понятия об эпилепсии как болезни и об эпилептическом синдроме. Быть может, это выделение и несколько условное, но с ним трудно не согласиться. Более того, оно очень важно на практике. Об эпилепсии как синдроме принято говорить лишь в тех случаях, где в основе лежит текущее органическое заболевание головного мозга. Вот почему при каждой госпитализации ребенка с эпилептическими припадками перед врачом стоит ответственная задача исключить существование первичного органического процесса в головном мозгу, то есть исключить эпилептический синдром, эпилепсию симптоматическую.

В литературе известны работы, специально посвященные симптоматическим эпилептическим припадкам при различных заболева-

ниях нервной системы у детей (Самодумская Е. И., 1962; Таймулин И. С., 1967; Николаева Е. А., 1978; Бунатян А. С., 1980; Cavazzuti, 1972; Ponsot, Lyon, 1978 и др.). Так, по мнению В. Пенфилда, Т. Эриксона (1949), А. П. Короля (1963), А. Г. Земской (1971) и ряда других исследователей, опухоли головного мозга различной локализации иногда в течение нескольких лет проявляют себя только эпилептическими припадками, а первопричина их появления врачами недооценивается. Есть в этом разделении и известные условности. Так, эпилептические припадки у травмированных в родах новорожденных должны быть оценены как проявление эпилепсии симптоматической, как синдром интракраниальной геморрагии при натальном повреждении головного мозга, тогда как эпилептические припадки, появившиеся у таких же травмированных в родах детей спустя 1—2 года после рождения, уже могут и должны быть расценены как собственно эпилепсия.

Неврологические особенности, которые будут описаны ниже, многократно отмечены нами у детей в условиях клиники детской неврологии. Можно находить разные причины (повышение уровня диагностики, увеличение «противоэпилептической настороженности» педиатров, собственно увеличение числа больных), но количество детей, госпитализированных в нашу клинику по поводу эпилепсии, постоянно нарастало. Это не было связано с «увеличением» научной тематики и соответствующим отбором больных, так как мы считали неременной неотложную госпитализацию в неврологическую клинику всех без исключения детей с впервые выявленной эпилепсией.

Оказалось, что больные эпилепсией в 1977 г. составили 12% от общего числа госпитализированных больных, в 1979 г. — 19,3, а в 1981 г. — 24,2%. Угроза превращения единственной детской неврологической клиники в городе в стационар для больных эпилепсией (с отказом в госпитализации детям с другими не менее тяжелыми заболеваниями нервной системы) вынудили нас сознательно ограничить направление таких больных на стационарное лечение и продумать план их амбулаторного обследования и лечения в тех случаях, когда диагноз представляется точным и просчет даже в условиях поликлиники не будет допущен. Важно, что таких больных (особенно при хорошей выявляемости) становится все больше и больше, что подчеркивает важность проблемы. И решение ее, конечно, не в ограничении госпитализации таких больных, непременно нуждающихся именно в стационарном обследовании, а в расширении детских неврологических стационаров для всех детей с различными заболеваниями нервной системы.

Основное клиническое проявление эпилепсии — пароксизмы. Они делятся принципиально на две группы (при массе разнообразно-

стей и нюансов): пароксизмы *grand mal* (большие судорожные припадки) и пароксизмы *petit mal* (малая эпилепсия, эпилепсия с малыми припадками). Просчеты в их распознавании и дифференциации должны быть совершенно исключены, так как при нынешних возможностях фармакологии нет средства, одинаково купирующего и большие, и малые припадки. При больших припадках назначается одно лечение, при малых — другое. Ошибка приводит к повторению припадков, и шансы на успех терапии резко убывают.

Наши наблюдения подтверждают, что наследственный фактор не имеет ведущего значения в происхождении эпилепсии у детей: лишь у 15% наших больных имелись указания на наличие эпилептических припадков у кого-то из родственников. В то же время у 64% детей (!) акушерский анамнез был отягощен, что почти в два раза чаще, чем в остальных группах больных с последствиями натальной патологии, описанных в предыдущих главах. В то же время у 38% матерей было неблагоприятным течение беременности. Особенно частыми оказались указания в анамнезе на перинатальную патологию у тех детей, у которых эпилептические припадки впервые появились на первом году жизни. Этот факт заслуживает внимания. Поучительно, что у 16% наших больных эпилепсия дебютировала так называемыми фебрильными припадками, то есть по клинике своей типичными эпилептическими припадками, но развивавшимися поначалу лишь на высоте подъема температуры. Постепенно эти припадки становились все чаще, клинические их проявления не менялись (они и так были типичными), но возникли припадки без связи с гипертермией. Эти факты заставляют другими глазами взглянуть на проблему фебрильных судорог.

Еще у 8% детей, страдающих эпилепсией с большими судорожными припадками, развитию этих пароксизмов предшествовали приступы «аффективно-респираторных судорог», когда на высоте заходящего плача развивался цианоз губ и носогубного треугольника, появлялись тонические или тонико-клонические судороги. Последующая «трансформация» их в типичные эпилептические припадки подтверждает обоснованность сомнений относительно правильности диагностики на ранних этапах. Так ли функциональны и безобидны аффективно-респираторные судороги, как их принято считать?

Общеизвестно, что основное в клинической картине эпилепсии — это пароксизмы, протекающие с внезапной потерей сознания и падением в любой обстановке (в отличие от функциональных припадков). Клиническая картина эпилептического припадка описана во всех учебниках неврологии. На высоте первой, тонической, фазы останавливается дыхание, развивается выраженный цианоз лица, появляются характерные тонические судороги. Через

30–40 сек. дыхание восстанавливается, тоническая фаза сменяется клонической: появляются клонические судороги в руках и ногах. Спустя несколько минут судороги утихают, и развивается тяжелый постприпадочный сон.

Мы возвращаемся к этим азбучным истинам лишь для того, чтобы не только напомнить типичную картину большого судорожного припадка, но и отметить, что этот пароксизм типичен для эпилепсии и со времен Гиппократов является ее признаком. И потому совершенно непонятно, почему точно такой же припадок у ребенка младше 3-х лет должен быть назван по-другому? Можно обсуждать факторы, «облегчающие» его возникновение в раннем возрасте, но эпилептический припадок не может быть назван иначе лишь по принципу возрастного ценза.

У детей эпилептические припадки могут иметь ряд особенностей, которые у взрослых встречаются значительно реже. Как ни странно, но в литературе, посвященной детской эпилепсии, об этом сказано очень мало, и потому широкому кругу практических врачей эти особенности мало известны. Так, в детском возрасте типичными следует считать не только тонико-клонические судороги, зачастую они могут быть только тоническими или только клоническими. У родителей иногда удается уточнить лишь то, что ребенок «был напряженным», «стал жестким», «вытянулся». В то же время тризм жевательной мускулатуры, столь типичный для большого эпилептического припадка, у детей должен быть отнесен к исключениям. Мы настоятельно подчеркиваем это для того, чтобы отсутствие того или иного признака, привычного в неврологии взрослых, не послужило бы основанием усомниться в точности диагноза у ребенка.

В такой же мере необычно, что при эпилептических припадках у детей, особенно у грудных, как правило, отсутствует пена изо рта во время припадка и не бывает прикуса языка в этот момент. А ведь это признаки, почти облигатные для припадка у взрослых. В такой же мере неожиданным оказалось, что лишь треть наших пациентов с характерными эпилептическими припадками упускали мочу на высоте припадка. Объяснения этим особенностям никто из авторов не дает, да и мало кто сообщает о них. То же касается и постприпадочного сна, который у взрослых обычно очень тяжел и длителен, а у детей в половине наших наблюдений был очень кратковременным, и после пробуждения не отмечалось типичной для этих случаев оглушенности.

Важной особенностью эпилепсии у детей, заслуживающей особого внимания, является возможность развития постприпадочных гемипарезов. У 20% наших больных, особенно после серии из 2–3-х при-

падков, после возвращения сознания обнаруживался гемипарез. Эти двигательные нарушения развивались, в основном, в тех конечностях, в которых судорожные подергивания были более выраженными. Появление гемипареза после припадка, да еще на фоне соматического неблагополучия с подъемом температуры, может направить мысль врача прежде всего на предположение об энцефалите с «судорожным синдромом», и дифференциальная диагностика в таких случаях оказывается весьма затруднительной. Для гемипареза, оцененного как «постприпадочный», характерно быстрое восстановление двигательных функций в конечностях: через несколько часов сила в паретичных конечностях возвращается к норме. Лишь в единичных наших наблюдениях гемипарез держался 1–2 суток. Понятно, что при энцефалитах двигательные нарушения не бывают столь преходящими. И все же в первые часы дифференцировать бывает очень непросто.

Как ни удивительно, но упоминания о постприпадочных парезах при детской эпилепсии мы встретили лишь в диссертационном исследовании В. А. Карпова (1959). Больше никто о них не упоминает, и потому нет работ, объясняющих механизм возникновения постприпадочных парезов. Эта сторона проблемы еще ждет своего исследователя.

Достаточно хорошо известно, что при эпилепсии особенно опасно развитие так называемого эпилептического статуса, когда вместо единичных кратковременных эпилептических пароксизмов развивается «эпилептическое состояние». Судороги при этом могут продолжаться или периодически затихать, сознание отсутствует, отек мозга нарастает, угрожая жизни ребенка. Такое состояние может длиться часами, а то и сутками, и практически без реанимационных мероприятий трудно рассчитывать на выход из эпилептического статуса. По данным В. А. Карпова (1974) в монографии об эпилептическом статусе, даже в условиях реанимационного отделения Московского института скорой помощи почти 20% больных, доставленных в эпилептическом статусе, спасти не удалось. В условиях периферийных медицинских учреждений эти цифры, несомненно, выше. У большинства детей, которых удается вывести из эпилептического статуса, выявляются те или иные церебральные нарушения — от умеренно выраженных до синдрома декортикации.

Можно представить себе, насколько опасна эта форма эпилепсии. В условиях миллионного города ежегодно в нашу клинику поступают по скорой помощи 30–40 детей в состоянии эпилептического статуса. Неучтенной в этом плане остается немалая часть пациентов, которая с точно такой же клинической картиной госпитализируется в педиатрические и инфекционные стационары с диагнозом «нейротоксикоз». Приведенные цифры дают лишь

очень условное впечатление о частоте эпилептического статуса у детей, но и эти цифры впечатляют, если учесть исключительную опасность эпилептического статуса для жизни ребенка.

В этой связи мы обращаем внимание на еще одну очень важную особенность эпилепсии у детей, также не нашедшей отражения в специальной литературе, кроме краткого упоминания в работе С. С. Мнухина (1957) и в диссертации В. А. Карпова (1959). Речь идет о так называемой статусной форме эпилепсии. Большинство врачей сведениями об этой форме не располагает, и потому ошибки очень часты. Суть статусной формы эпилепсии заключается в следующем. В обычных условиях, особенно у взрослых, угроза эпилептического статуса в известной мере предсказуема: все более учащаются припадки и становится ясно, что они могут трансформироваться в эпилептическое состояние. У детей (особенно грудных) эпилепсия может дебютировать эпилептическим статусом, когда при отсутствии даже единичных эпилептических пароксизмов в анамнезе ребенок сразу теряет сознание, начинаются тонико-клонические судороги, и кома не прекращается в течение длительного времени.

Несмотря на абсолютно типичную клиническую картину эпилептического статуса, известную со времен Гиппократ, детям в таком состоянии ставятся чаще всего самые различные, далекие от истины диагнозы, а если статусная форма эпилепсии развилась на фоне подъема температуры, на фоне кишечной или вирусной инфекции, то диагноз «нейротоксикоз» становится почти непреложной истиной. С позиций невропатолога просто страшно, если такой ребенок не начинает немедленно получать массивной противосудорожной терапии, и страшно, если с целью «регидратации» ему вводится большое количество жидкости — по канонам лечения эпилептического статуса это недопустимо. Вот почему знание всех особенностей эпилептического припадка у детей должно быть достоянием самых широких кругов врачей, имеющих дело с детьми. Эти пароксизмы могут развиваться и в детском саду, и в загородном лагере, где безошибочность немедленных действий врача решает практически все.

Существует еще одна важная особенность эпилепсии вообще и у детей в частности. Речь идет о появлении эпилептических припадков преимущественно во время сна. Эта особенность на первый взгляд не столь важна, но в дифференциальной диагностике с сосудистыми и иными пароксизмами указание, что хотя бы один из приступов развился во время сна, склоняет диагноз в пользу эпилепсии. И второе обстоятельство — пароксизмы, развивающиеся во время сна, могут довольно долго проходить незаметно для родителей, и заболевание становится очевидным с большим опозданием, когда самое ценное для начала лечения время уже упущено.

На высоте эпилептических припадков могут быть локальные проявления, хотя в детском возрасте они относительно редки: у 6% детей мы отмечали на высоте припадка адверсивные судороги, а еще у 5% — оперкулярные судороги. Первые проявляли себя насильственным поворотом головы в сторону, вторые — пароксизмальными чмокающими, облизывающими движениями. В диагностически сомнительных случаях выявление адверсивных или оперкулярных судорог делает предположение об эпилептическом характере пароксизмов несомненным.

Спорным для многих исследователей остается вопрос о существовании своеобразной обморокоподобной формы эпилепсии. Одни авторы считают ее несомненной, другие решительно возражают. Встречаются такие больные и в детском возрасте — в наших наблюдениях было 18,2% таких детей. Поставить точный диагноз в подобных случаях крайне трудно, опасность ошибки велика, а чем это грозит больному — понятно каждому. Диагноз облегчается, если на смену бессудорожным припадкам приходят типичные судорожные пароксизмы (да и то упускается время). Куда сложнее, если пароксизм напоминает сосудистый обморок, тогда дополнительные методы обследования могут приобрести решающее значение. Изучению бессудорожных форм детской эпилепсии посвящены работы Р. Г. Гисматуллиной (1959), П. М. Сараджишвили, Т. Ш. Геладзе (1971), А. И. Болдырева (1980). Так, А. И. Болдырев нередко наблюдал, что дебютом эпилепсии у детей были именно «обморокоподобные состояния» с интервалами в несколько месяцев и даже лет, а последующие психомоторные пароксизмы часто принимаются ошибочно за неврологические ночные страхи. Большой опыт в диагностике обморокоподобной формы эпилепсии принадлежит Л. Г. Ерохиной (1987). Анализируя большой клинический материал, автор обнаружил у 25% больных обморокоподобные эпилептические пароксизмы. В то же время все авторы единодушны в том, что в детском возрасте обморокоподобная форма эпилепсии встречается существенно чаще, чем у взрослых.

Все дети при описываемых пароксизмах совершенно внезапно падают, нередко сильно ушибаясь. И все же тщательная оценка каждого из «бессудорожных» пароксизмов позволяет выявить те или иные минимальные эпилептические черты, что проливает свет на характер припадка. Так, у одних больных при бессудорожном течении на высоте приступа был кратковременный тризм, у других — элементы адверсии, у третьих — оперкулярные движения. Постприпадочный сон отмечался довольно часто, но он в принципе возможен и при обычных сосудистых пароксизмах. И все же поставить диагноз обморокоподобной формы эпилепсии мы решились лишь у тех больных, у которых электроэнцефалографическое

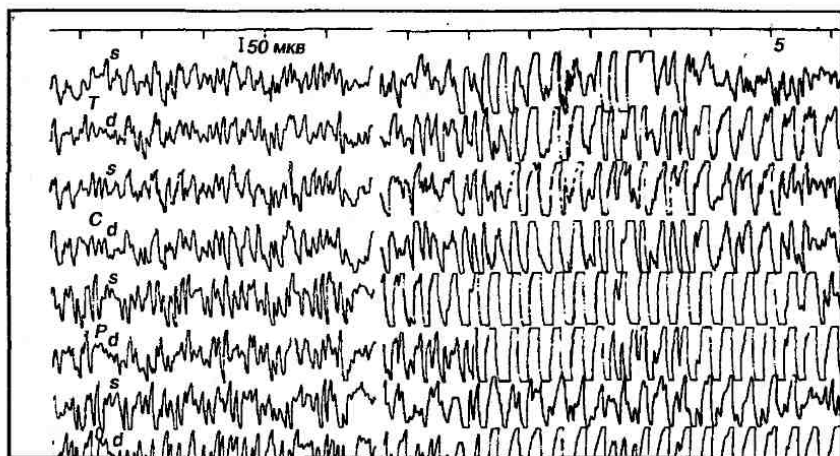


Рис. 44. Электроэнцефалограмма. На фоне умеренной гиперсинхронизации α -ритма регистрируется генерализованная пароксизмальная активность комплексной структуры, более выраженная в задних отделах с латерализацией вправо

исследование подтверждало клиническое предположение (рис. 44). Мы считаем важным доводом в пользу обоснованности этого диагноза то, что всем детям была назначена противосудорожная терапия, и ни у одного из них обморокоподобные пароксизмы не повторялись при пятилетнем сроке наблюдения. При сосудистых пароксизмах это лечение не дало бы никакого эффекта.

Сушественно реже эпилепсия проявляет себя малыми припадками (*petit mal*): в наших наблюдениях соотношение малых припадков к большим 1:9. В литературе эта форма эпилепсии хорошо известна, но публикации о ней встречаются намного реже (Тец И. С., 1962; Lennox, 1960 и др.). Утверждать категорически трудно, но создается впечатление о меньшем отягощении акушерского анамнеза у детей, страдающих малыми припадками. Вероятно, здесь большее значение в происхождении имеют антенатальные и наследственные факторы.

Просчеты в ранней диагностике малых эпилептических припадков легко объясняются недооценкой их со стороны родителей и окружающих, особенно пока эти пароксизмы редки. Все наши больные, страдающие эпилепсией с малыми припадками, попали к врачу с большим опозданием, когда припадки шли большими сериями и лечить их было уже чрезвычайно трудно. Поэтому, и не только поэтому, малые припадки очень плохо поддаются противосудорожному лечению. К тому же эта форма характеризуется очень ранними изменениями психики и потому прогностически крайне неблагоприятна.

Серийность и частота малых припадков — еще одна особенность этой формы эпилепсии. Число припадков в сутки может достигать нескольких десятков, причем они повторяются сериями по 10–15–20, почти подряд. У этих детей нам практически не удалось выявить факторы, провоцирующие появление припадков, тогда как при больших эпилептических припадках провокации играют существенную роль. Пароксизмы *petit mal* редко нарастают при подъемах температуры: фебрильная эпилепсия, фебрильные судороги обычно не имеют отношения к малым припадкам.

Варианты пароксизмов *petit mal* довольно многочисленны. Остановимся лишь на самых частых, на основных, знание которых практическому врачу совершенно необходимо. Сюда относятся так называемые простые абсансы — мгновенные замирания, не сопровождающиеся никакими судорогами. Если некоторые авторы предпочитают у детей до 3-х лет ограничиваться понятием «судорожный синдром», то непонятно, как они формулируют этот диагноз применительно к абсансам. Эти абсансы поначалу действительно легко упустить или недооценить, и лишь постепенно, когда родители убедились в их сути, каждое из замираний тотчас становится очевидным.

Типичными проявлениями пароксизмов *petit mal* являются и так называемые пропульсивные припадки — кивки и клевки. При первых внезапно происходит резкое сгибание только головы, при вторых — и головы, и плечевого пояса (отсюда «клевок»). Эти движения неоднократно повторяются, следуя одно за другим. Дети при этом не падают, сознание не теряют, судорог не бывает. Если при пароксизмах *grand mal* наступает затем полная амнезия, то после малых припадков дети могут сказать, что с ними «опять что-то было». Мы не останавливаемся более подробно на всех разновидностях малых припадков (салаамовы судороги, ретропульсивные припадки и т. д.) — принципиальные особенности у них одинаковы.

Нередко даже опытные врачи испытывают затруднения в дифференциации малых припадков от эквивалентов больших эпилептических припадков. Их очень важно отличать друг от друга, так как терапия больших и малых припадков различна: препараты, применяемые при одних, не действуют при других, и отсюда неэффективность лечения.

Картина болезни вне пароксизмов чаще всего не представляет собой ничего существенного. Мы не касаемся неврологического статуса детей с грубой органической патологией головного или спинного мозга, у которых эпилептические припадки также часты, но мы в данном случае эту проблему не обсуждаем. Тщательный неврологический осмотр ребенка с впервые появившимися эпилептическими

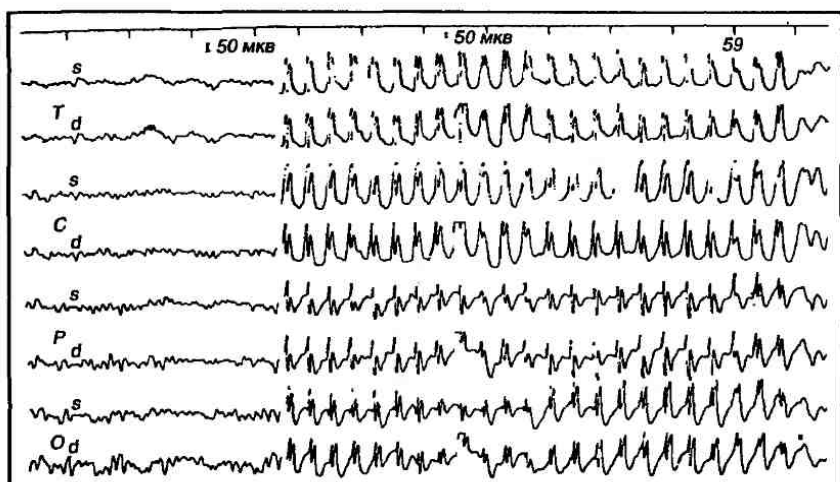


Рис. 45. Электроэнцефалограмма. На фоне дезорганизации корковой ритмики регистрируется генерализованная пароксизмальная активность, состоящая из эпилептических «тик-волн»

припадками преследует прежде всего цель исключения эпилепсии симптоматической, то есть исключения текущего неврологического заболевания — опухоли, энцефалита, абсцесса и т. д.

У 20% детей внимание привлекало несколько гидроцефальная форма головы, но явная гидроцефалия у наших пациентов была диагностирована лишь в единичных случаях. В таком же проценте случаев после нескольких повторившихся припадков у детей появились изменения поведения. Одни из них стали агрессивными, драчливыми, другие — чрезмерно ласковыми, навязчивыми, «сладкавыми». Большинство из школьников стало хуже учиться.

У трети всех наших пациентов обнаружен синдром периферической цервикальной недостаточности, но это не чаще, чем у здоровых детей, хотя и является отражением перенесенной натальной травмы шейного отдела спинного мозга.

Электроэнцефалографическое обследование при малейшем подозрении на эпилепсию следует считать обязательным. Существует множество публикаций на эту тему, подчеркиваются возможности ЭЭГ-метода в раннем распознавании эпилепсии, и в то же время у 30% больных с явной картиной эпилепсии электроэнцефалографическая картина не выявляет патологии. Наши исследования не подтверждают этих данных: практически у 100% многочисленной группы детей, у которых имелись даже первые проявления эпилепсии, электроэнцефалографические изменения были очевидными и подтверждали клинические наблюдения (рис. 45). Вот почему, поскольку всех детей,

страдающих эпилепсией, госпитализировать в специализированные стационары не представляется возможным, необходимо в каждой детской поликлинике иметь кабинет нейроэлектрофизиологии: рутинное электроэнцефалографическое обследование должно быть общедоступным при малейшем подозрении на эпилепсию. Дети, перенесшие даже небольшую родовую травму или асфиксию в родах, должны быть предметом особого внимания — важно не упустить самых первых проявлений эпилепсии. Не стоит забывать давнего предостережения *Strohmeyer* (1910): «Особенно не верьте басням, что судороги пройдут сами по себе и что они якобы необходимое зло периода развития. Это безумие, которое горько отомстит за себя».

ФЕБРИЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

Фебрильные судороги — самое частое клиническое проявление так называемых судорожных состояний детского возраста. Речь идет о судорожных пароксизмах, возникающих при различных соматических заболеваниях, протекающих с высокой температурой (Геладзе Т. Ш., 1968; *Diltze*, 1968; *Biasini*, 1974; *Bini*, 1980; *Ollivier*, 1983). Эти судороги известны человечеству с давних времен, но публикации о них появились лишь в последнее столетие. В 1895 г. Н. Ф. Филатов писал, что «судороги у маленьких детей появляются при каждой лихорадочной болезни — легкой или тяжелой, — все равно, лишь бы только она начиналась быстрым и значительным повышением температуры». *Hochsinger* (1905) предложил термин «случайные судороги» для обозначения пароксизмов, наблюдающихся у детей грудного возраста при повышении температуры. *Husler* (1921) объяснил возникновение фебрильных судорог конституциональным предрасположением. *Zellweger* (1958) писал, что половина всех конвульсий в грудном возрасте связана с острыми лихорадочными заболеваниями.

До настоящего времени нет единого мнения о нозологической принадлежности фебрильных судорог. Одни исследователи считают их доброкачественным проявлением эпилепсии (*Peterman*, 1946; *Bologh*, 1962; *Aicardi*, 1972), другие — реакцией детского мозга на гипертермию (Фундылер Р. И., 1967; Цукер М. Б., 1970 и др.). Есть авторы, которые относят к фебрильным судорогам даже те, которые наблюдаются при нейроинфекциях и при поствакцинальных реакциях (Алимов И. Ю., 1973; *Vanden Berg*, 1969; *Annergers*, 1979).

Цифры, приводимые разными исследователями, колеблются в довольно больших пределах. Принято считать, что они встречаются у 2–16% всех детей и составляют от 25 до 84% всех судорожных со-

стояний в детском возрасте (Дроздова З. С., 1968; Геладзе Т. Ш., 1971; Горлина И. С., 1973; *Welb*, 1955; *Hrbek*, 1957; *Kessall*, 1962; *Hauser*, 1978). Подавляющее число этих фебрильных пароксизмов наблюдается у детей первого года жизни, несколько реже — на втором году жизни, и это обстоятельство лишний раз позволяет заподозрить роль перинатальных (прежде всего — натальных) факторов в их возникновении.

Причиной, вызывающей фебрильные припадки, могут быть самые различные заболевания, сопровождающиеся подъемом температуры, но чаще всего — острые респираторные заболевания (Горячкина М. В. с соавт., 1973; Орлова-Николаева В. Л., 1973; Куршин М. А., 1983; *Heben*, 1956; *Brandari*, 1959; *Millichop*, 1968; *Ouelleffe*, 1977; *Aigathurai*, 1985, и др.).

Одной из причин, объясняющих развитие таких судорог, является высокая степень судорожной готовности незрелого головного мозга, повышенная возбудимость нейронов, что приводит к распространению процессов возбуждения (Бадалян Л. О., 1975; *Chavany*, 1958; *Chevrie*, 1979 и др.). Кроме того, по мнению А. А. Арендта (1961), И. М. Сысоевой (1963), Ю. А. Якунина (1969) и др., возрастная гидрофильность мозговой ткани ребенка, повышенная сосудистая проницаемость, напряженность гомеостаза способствуют развитию отека головного мозга. *Matsumoto* (1983) считает лихорадку лишь одним из факторов, вызывающих судорожные состояния.

Если анализировать все, что касается фебрильных судорог детей, без предвзятости и без учета сложившихся представлений об этом заболевании, то смущает многое. Прежде всего сам термин. Характеристика судорог только в том случае помогает их понять, если в термине существует качественная характеристика судорожного пароксизма. В понятии «фебрильные судороги» такого смыслового содержания нет, а речь идет вообще о судорогах, возникающих на высоте гипертермии, потому и термин «фебрильные». Если отвлечься от этой гипертермии и оценить сам по себе судорожный пароксизм, то он ни по одному пункту не отличается от описанной выше картины обычного эпилептического припадка у маленького ребенка. Тогда получается, что качественно фебрильные судороги — это типичные эпилептические припадки, а провоцирующим фактором служит подъем температуры.

В. Л. Орлова-Николаева (1973), П. М. Сараджишвили и Р. Р. Шакиришвили (1976), *Sofyanov* и др. (1983) и многие другие единодушно отмечают, что наиболее типичным проявлением фебрильных пароксизмов у детей являются генерализованные симметричные судороги тонико-клонического или только тонического, или только

клонического характера с потерей сознания и различной степенью постприпадочного оглушения.

Diltze (1968) обследовал 290 детей с фебрильными судорогами и отметил тонико-клонические судороги у 58,2% детей, тонические судороги — у 28,2%, клонические судороги — у 10,5%. Но точно то же можно сказать и об обычных эпилептических припадках с той разницей, что они возникают не на фоне подъема температуры. В то же время все неврологи, имевшие дело с больными эпилепсией, прекрасно знают, что если у ребенка припадки бывают при соматическом благополучии, то при подъеме температуры, при различных интеркуррентных заболеваниях они учащаются (но не становятся от этого «фебрильными»).

М. Ж. Эди и Д. Х. Тайлер (1983) отмечают, «что у любого ребенка, перенесшего кратковременный эпизод фебрильных судорог, при следующем заболевании, протекающем с лихорадкой, может возникнуть более длительный судорожный припадок». *Juuraj* (1980) длительно наблюдал 1706 детей с фебрильными судорогами и пришел к убеждению, что риск развития повторных судорожных припадков зависит от того, в каком возрасте возник первый припадок. *El-Radhi* с соавторами (1986) отмечает, что многое зависит от степени подъема температуры: чем меньше гипертермия, при которой развились судороги, тем больше шансов, что припадки будут повторяться. При отсутствии противосудорожной превентивной терапии риск повторения судорожных припадков превышает 50% (*Verfy*, 1985; *Diltze*, 1986). По сути дела, чем ниже порог существующей в мозгу судорожной активности, тем выше риск появления судорожного пароксизма.

Многие авторы исследовали таких детей электроэнцефалографически. Результаты и их оценка очень противоречивы. Одни находят патологические изменения на ЭЭГ после первого гипертермического пароксизма судорог у 9–10% детей (*Verroti; Castelli; Angelozzi*; 1974), другие — у 80% (*Radermecker*, 1958; *Wallace*, 1970). Нельзя не согласиться с М. Н. Ахунди (1977) и *Majewska* (1975), считающих, что такая вариабельность во многом объясняется противоречиями в оценке нормы на ЭЭГ у детей, а также разноречивой трактовкой термина «эпилептическая активность». Но точно такие же колебания в цифрах и такие же находки на ЭЭГ типичны и для детей с обычными, не фебрильными эпилептическими припадками, тем более при записи ЭЭГ после первого судорожного пароксизма. Интересны данные, полученные *Burlo* и *Vazquez* (1971). Авторы обнаружили, что у 22% детей, имевших фебрильные судороги, первые ЭЭГ-обследования не выявили существенных изменений, а при повторном ЭЭГ-обсле-

нии через год не вызывали сомнения изменения, характерные для эпилепсии.

Nelson и *Ellenberg* (1978) при однократных фебрильных судорогах обнаружили характерные изменения на ЭЭГ у 5–6% детей, а при повторных — у 47–48% детей, причем, по убеждению авторов, ЭЭГ у детей с фебрильными пароксизмами качественно не отличаются от ЭЭГ-характеристик первичной эпилепсии в раннем детстве. Такова же точка зрения *Doose* с соавторами (1983). *Sinha* (1985), Г. Т. Мурадян (1976), П. М. Сараджишвили, Т. Ш. Геладзе (1977), *Fissarova* (1974) обращают внимание на то, что чаще всего фебрильные судороги встречаются у детей, перенесших родовую травму головного мозга. А. Г. Земская (1971) в этой связи пишет, что в процессе родов головной мозг плода может быть поврежден при сильных родовых схватках, либо при ослаблении родовой деятельности, что приводит к гипоксии мозга. *Tay* и др. (1985) подчеркивает, что фебрильные судороги чаще всего наблюдаются у первенцев (когда родовые повреждения чаще), а также у детей, родившихся от старых родителей (*Hauser*, 1978). В то же время в 14,3% случаев фебрильные судороги были у сибсов, в 7,7% — у родителей пробандов (*Ferak*, 1985), и потому определенная роль наследственных факторов в возникновении фебрильных судорог не вызывает сомнений. Выше мы приводили примерно такие же цифры, характеризующие частоту наследственной отягощенности у детей, страдающих не фебрильными, а обычными эпилептическими припадками. Как современно звучит высказывание В. Пенфилда и Т. Эриксона (1949) в их фундаментальной монографии об эпилепсии: «Если бы серьезнее смотрели на судороги у детей при рахите, поносах и острых инфекциях и употребляли больше усилий, чтобы предупредить их или излечить, можно было бы избежать некоторых типов эпилепсии и умственной отсталости».

А. Крейнделер, Э. Кригель, И. Стойка (1963) у 27,7% детей с лихорадочными судорогами обнаружили вскоре типичные эпилептические припадки, а точнее, те же самые пароксизмы стали появляться вне связи с гипертермией. *Peterman* (1950), *Lennox* (1960) утверждают, что фебрильные припадки не отличаются от эпилептических и во многих случаях (до 40%) переходят в обычную эпилепсию. По мнению *Millishor* (1968), чем больше повторяются фебрильные судороги, тем вероятнее развитие эпилепсии.

В нашей клинике З. Б. Хабеева (1983, 1987) специально занималась изучением так называемых фебрильных судорог, их клиническими особенностями и электроэнцефалографической картиной.

Всего было обследовано 143 ребенка в возрасте от 6 месяцев до 11 лет, у каждого из которых было от одного до 10 судорожных па-

роксизмов. Все они были госпитализированы в неврологическую клинику. Все дети были разделены на три группы в зависимости от числа наблюдавшихся судорожных приступов: 1-я группа — 61 ребенок с 1–2 фебрильными приступами, 2-я группа — 62 ребенка с 3–4 приступами, 3-я группа — 20 детей с 5–10 приступами на фоне гипертермии.

Изучение акушерского анамнеза обнаружило характерные особенности. 90 из 143 детей родились от первых родов, и у 116 из 143 детей (81,1%) акушерский анамнез был отягощен, у 56% матерей тяжело протекала беременность. В наших наблюдениях не удалось подтвердить существенной роли генетической предрасположенности в развитии фебрильных судорог: лишь у 16 из 143 детей родственники имели в прошлом аналогичные пароксизмы, и еще у 11 детей у сибсов или у родителей в анамнезе были эпилептические припадки.

Дети, которые явились предметом специального нашего изучения, считались до этого практически здоровыми. Насколько это так — показал ретроспективный анализ их физического развития. Оказалось, что в первой группе 16,4% детей существенно отставали в физическом развитии (у этих детей были очень редкие фебрильные припадки), во второй группе — 25,8%, а в третьей группе, где припадки были частыми, на первом году жизни отставали 45% детей. Это подтверждает наше подозрение, что у них существовала перinataльная патология нервной системы, причем у детей с более частыми фебрильными припадками отставание в двигательном развитии было существенно чаще.

Неврологические находки у этих детей были незначительными. У 54 из 143 детей была несколько увеличена (на 1–3 см) окружность головы, у 42 детей оказались равномерно повышены проприоцептивные рефлексы. У 14 из 143 имелись негрубые проявления патологии VII или XII нервов по центральному типу.

Сложившиеся у широкого круга врачей представления о фебрильных судорогах как о «безобидном» осложнении ОРЗ приводят на практике к тому, что очень многие родители обращаются к неврологу с очень большим опозданием, после 3–5 и более припадков. На этом этапе многие дети уже необычно себя вели, стали капризными, агрессивными, раздражительными, пласивыми. При начале лечения после первого–второго фебрильных пароксизмов этих осложнений можно было бы избежать.

Мы попытались подойти к этой проблеме еще и с другой стороны — изучили архив клиники детской неврологии за 5 лет. За это время в клинике находилось на стационарном лечении по поводу эпилепсии 380 детей. У 55 из них дебютом заболевания были фебрильные пароксизмы. Они-то и стали предметом нашего изучения.

Результаты оказались в чем-то однотипными, в чем-то разношерстными. У одних детей припадки собственно эпилептические развились после 1–2 фебрильных пароксизмов, у других — даже после 10–12. В одних случаях промежутки между фебрильно провоцируемыми пароксизмами и появлением припадков при нормальной температуре был 1–2 месяца, а в других (и очень важно это учитывать) — «спокойный период» был равен нескольким годам. Отсюда принципиальный вывод для практики, что исчезновение «фебрильных судорог» у маленьких детей еще не дает оснований для успокоения. Риск последующего появления эпилептических припадков, не связанных с подъемом температуры, у таких детей велик и сохраняется в течение нескольких лет. У 23 из 55 детей клиническая картина пароксизмов и на высоте подъема температуры, и после «превращения» в эпилепсию была совершенно одинаковой. Различие заключалось лишь в наличии провоцирующего агента — гипертермии. У остальных 32 больных припадки не только сохранили свои особенности, но и усложнились. У 9 из 55 детей вначале были обычные фебрильные одиночные пароксизмы, а затем без всякой связи с соматической патологией у них развился эпилептический статус, по поводу которого они и были срочно доставлены в стационар.

Следует подчеркнуть, что мы неоднократно наблюдали детей с фебрильными пароксизмами, длившимися по несколько часов. Нужно ли доказывать, что речь идет о настоящем эпилептическом статусе, спровоцированном соматической патологией, подъемом температуры. Но и одиночные фебрильные судорожные приступы, как видно из приведенных выше данных, грозят превращением не только в обычную эпилепсию, но и в эпилептический статус.

Ниже мы отдельно обсудим возможности электроэнцефалографической диагностики эпилепсии у детей. Но результаты ЭЭГ-исследования детей с «фебрильными судорогами» нам хотелось бы кратко обсудить здесь же, чтобы доводы в обсуждении этой стороны проблемы были бы более убедительными.

Выше упоминалось, что одни авторы не находили существенных ЭЭГ-изменений у таких больных (правда, после первых пароксизмов), другие обнаружили эпилептическую активность в огромном числе случаев. Поэтому нам было интересно сравнить данные других авторов с нашими собственными. При трактовке эпилептоидной активности на ЭЭГ мы руководствовались клинико-электроэнцефалографической классификацией эпилептических судорог по *Gastaut* (1970), относя к патологии комплексы «острая волна — медленная волна», «пик-волна», множественные острые волны амплитудой свыше 30 мкВ, длительные пароксизмальные разряды комплексов сложной структуры.

Только у 18 из 143 детей с фебрильными судорогами был нормально организованный тип ЭЭГ. Он отмечен лишь у детей первой клинической группы (с 1–2 фебрильными пароксизмами). У 56 больных обнаружен дезорганизованный тип ЭЭГ и у 69 детей — гиперсинхронный. Более того, у 92 из 143 детей (64,3%) на ЭЭГ были выявлены пароксизмальные разряды гиперсинхронных дельта-, тета-, бета-волн и разрядов, состоящих из эпилептоидных комплексов, причем у 62 из 92 детей описанные изменения были очевидными уже при фоновой записи ЭЭГ, до применения функциональных проб. Сравнение ЭЭГ-изменений по трем клиническим группам, как и следовало ожидать, показало, что наибольшая частота и выраженность этих изменений была в III группе детей, перенесших 5–7 и более так называемых фебрильных судорог.

Как же относиться к фебрильным судорогам практическому врачу, будь то педиатр или детский невропатолог? Какой из высказанных в литературе точек зрения отдать предпочтение и как согласовать это с полученными нами данными? Нам важно подчеркнуть, что и раньше в работах многих цитированных выше крупных исследователей этой проблемы сквозила мысль, что между фебрильными судорогами и эпилепсией у детей того же возраста нет принципиального отличия и выделение фебрильных судорог в отдельную нозологическую группу необоснованно. Главное, что «фебрильных» судорог не бывает (ибо это не качественная характеристика судорог), — это тонические и тонико-клонические судороги и в том, и в другом случае, и потому — проявление эпилептического пароксизма. При «фебрильных судорогах» эпилептический пароксизм возникает только на высоте подъема температуры, провоцируется гипертермией. Наши ЭЭГ-исследования выявили высокий процент выраженных изменений, подтверждающих эти клинические впечатления. Мы упоминали, что трансформация «фебрильных пароксизмов» в эпилептические не содержит в себе качественных изменений: они остаются точно такими же, но возникают уже вне зависимости от провокаций, и это вполне понятно и объяснимо. Попытки объяснить необходимость «смягчения» термина желанием пощадить психику родителей больного ребенка, с нашей точки зрения, не выдерживают критики, так как подобные «смягченные» диагнозы действительно успокаивают родителей, и те прекращают (а то и не начинают) противосудорожную терапию. А лечение должно быть настойчивым и длительным. Недооценивать опасность фебрильных судорог совершенно недопустимо. Они грозят и изменением психики иногда уже после 2–3-х приступов, и высоким риском появления эпилептических припад-

ков без всякой взаимосвязи с подъемами температуры, которые потом с большим трудом и не всегда поддаются лечению.

Мы полагаем, что целесообразно называть вещи своими именами. Это прежде всего в интересах здоровья самих пациентов. Поскольку мы убедились и пытались убедить читателя, что характер пароксизмов эпилептический, то в диагнозе термин «эпилепсия» должен фигурировать. В то же время необходимо отразить и тот факт, что эта эпилепсия возникает только при провоцирующем действии гипертермии, и потому мы предпочитаем пользоваться понятием «фебрильно провоцируемая эпилепсия». Вполне допускаем, что со временем может быть предложен термин значительно более удачный, но суть болезни и провоцирующий фактор должны быть в диагнозе отражены. Речь идет не о казуистических случаях, а об одном из самых частых неврологических заболеваний детского возраста: и диагностика, и терапевтическая тактика должны быть решены окончательно. Слишком часты и слишком страшны осложнения, да и все ли они нам известны?

АФФЕКТИВНО-РЕСПИРАТОРНЫЕ СУДОРОГИ

Если об эпилепсии и о фебрильных судорогах сведения в литературе весьма обширны (мы упомянули лишь о самых значительных работах), то специально об аффективно-респираторных судорогах никто из исследователей не пишет. А встречаются они на практике очень часто. Даже в руководствах по детской неврологии до последнего времени не было упоминаний об аффективно-респираторных пароксизмах. Все это лишает нас возможности познакомить читателя с мнением других исследователей об этой форме судорожных состояний у детей. Получилась парадоксальная ситуация: одно из очень частых заболеваний детского возраста оказалось совершенно неизученным. Можно ли тогда рассчитывать на точную раннюю диагностику и на успехи в лечении? В этих условиях информация, которая будет дана, страдает приблизительностью, но основные закономерности аффективно-респираторных пароксизмов не вызывают у нас сомнений. Можно утверждать, что эти пароксизмы встречаются у детей часто и преимущественно на первом году жизни, значительно реже у детей 2–3-летнего возраста и практически никогда в более старшем возрасте. Большая часть таких детей наблюдается в амбулаторных условиях. Тем не менее при повторении этих пароксизмов мы считаем обязательным всестороннее неврологическое обследование в условиях специализированного стационара для проведения дифференциальной диагностики и подбора доз антиконвульсантов. Всего за последние 10 лет в нашей клинике было

обследовано 250 таких детей. 130 из них явились предметом специального исследования Ф. К. Сафиуллиной. Ей же принадлежат первые публикации об аффективно-респираторных судорогах (1983, 1987).

Наши наблюдения свидетельствуют, что и этот вариант судорожных состояний чаще всего встречается у детей, рожденных с теми или иными осложнениями и несколько отстававших на ранних этапах в своем физическом развитии (как и в случае с фебрильными судорогами). Преимущественное их развитие на первом году жизни подтверждает зависимость от перинатальных факторов.

Все виды аффективно-респираторных судорог мы разделили на два варианта (так их удобнее оценивать и понять). Первый, наиболее частый, когда у ребенка на высоте заходящегося плача развиваются собственно судороги. Второй вариант, когда на высоте такого же заходящегося плача судорог не бывает, но дыхание останавливается, и развивается цианоз губ и носогубного треугольника. Разберем оба варианта. Судорожный вариант, по нашим наблюдениям, встречается примерно в три раза чаще бессудорожного.

Клиническая картина судорожного варианта достаточно типична. Ребенок начинает плакать по тому или иному поводу, плач становится заходящимся, и на этом фоне дыхание останавливается, носогубный треугольник и губы становятся цианотичными, сознание отсутствует, появляются судороги. Тоническую фазу мы могли отметить у всех без исключения детей этой группы — ребенок «напрягся», «вытянулся», «стал жестким». Любопытно, что сами родители почти никогда не предъявляют жалоб на судороги, на тоническое вытягивание; это удается без труда выяснить лишь при направленном расспросе. Родителей, естественно, пугает остановка дыхания, потеря сознания, цианоз. У 60% детей этой группы вслед за тонической фазой развивалась клоническая (клонические судороги были кратковременны, но очевидны). Постприпадочный сон отмечен лишь у 20% детей, непроизвольное мочеиспускание относится к редкостям. Наблюдение за таким пароксизмом и оценка всех полученных данных убеждают, что он ничем не отличается от обычного эпилептического припадка, типичного для детей грудного возраста. Как и при фебрильных судорогах, отличие только одно — в провоцирующем факторе. Обычные эпилептические припадки, как мы знаем, могут развиваться без всяких провокаций, да и то нередко провоцируются купанием в ванне (в грудном возрасте), просмотром телепередачи (в более старшем возрасте). При аффективно-респираторных пароксизмах провоцирующим агентом является заходящийся плач, а по сути — гипервентиляция. Следует вспомнить, что обычное электроэнцефалографическое обследование ребенка требу-

ет использования функциональных нагрузок, среди которых проба с гипервентиляцией является одной из самых надежных для выявления скрытой судорожной готовности. В то же время в процессе записи ЭЭГ врачу никогда не удастся добиться столь интенсивной гипервентиляции, какая возникает при заходящемся плаче.

Особенностью припадков при заходящемся плаче (такая трактовка нам представляется более оправданной) является еще и то, что они возникают почти при каждом плаче, то есть могут повторяться неоднократно в течение дня. С одной стороны, эти пароксизмы представляются более «доброкачественными», чем обычные эпилептические припадки, с другой — они очень часты, и это создает большую угрозу и для появления характерных изменений психики, и для «превращения» аффективно-респираторных судорог в «ничем не провоцируемые», то есть в обычные эпилептические припадки. У 15% детей, наблюдавшихся нами в клинике, это «превращение» состоялось, а у 32% родители отмечали постепенное изменение поведения (дети стали очень раздражительны, расторможены, порой неуправляемы). И тут нет закономерности: иногда изменения поведения возникали буквально через несколько дней после развития аффективно-респираторных пароксизмов, но нередко случаи, когда и при десятках припадков в анамнезе психическое развитие оставалось сохраненным, поведение не страдало. Как и при фебрильных судорогах, описанных нами выше, на ЭЭГ имелись те же характерные проявления эпилептической активности, но несколько реже, чем при фебрильных припадках, — у 42% обследованных.

Представляют интерес наши наблюдения и с иной точки зрения. В дошкольном возрасте у многих детей мы наблюдаем своеобразный феномен расторможенности. Эти дети навязчивы, гиперактивны, обращают на себя внимание необычной «храбростью» и в кабинете у врача, и в общении с незнакомыми людьми, нередко буквально измучивают родителей необходимостью постоянного неотрывного наблюдения за ними. Неврологическое обследование таких детей, уточнение всех деталей анамнеза позволили прийти к неожиданному выводу — у 60% таких детей на первых годах жизни были либо фебрильные, либо аффективно-респираторные судороги, и в половине наблюдений у них сохраняются эпилептического типа изменения на ЭЭГ. Такова расплата за казавшиеся безобидными судороги раннего детского возраста, не превратившиеся в эпилепсию и исчезающие, как предполагали, без всяких последствий.

Несколько сложнее вопрос с проявлениями аффективно-респираторных пароксизмов, протекавших без судорог. Мы упоминали, что у таких детей тоже на высоте заходящегося плача кратковременно останавливается сознание и развивается цианоз губ и носогубного

треугольника. Судорог при этом не бывает. Многие врачи расценивают такие пароксизмы как безобидные, функциональные и не предпринимают никаких мер. Мы решительно не можем с этим согласиться. Во-первых, эти дети по всем параметрам ничем не отличаются от детей второй группы, где развивались судороги на высоте таких пароксизмов. Во-вторых, у 65% таких больных при последующем наблюдении оказалось, что вначале эти пароксизмы протекали без судорог, а затем присоединились и типичные тонико-клонические судороги: если забыть о необычной гипервентиляционной провокации, то эпилептический характер припадка не вызывал никаких сомнений. Наконец, в-третьих, каждый детский невролог неоднократно сталкивался с эквивалентами большого эпилептического припадка у детей, когда развивается лишь внезапная потеря сознания с цианозом лица (в отличие от бледности при обмороке) без судорожных подергиваний. Но ведь именно эта картина и развивается при «бессудорожной» форме аффективно-респираторных пароксизмов.

Все вместе взятое дает нам основание для вывода неожиданно-го, но для нас представляющегося несомненным. Аффективно-респираторные судороги (и бессудорожные формы тоже) представляют собой одно из проявлений эпилептической болезни, очень часто осложняющей перенесенную субклинически нателнную травму головного мозга. Следствием такого повреждения явилось развитие скрытой судорожной активности в головном мозгу, что нередко удается подтвердить и электроэнцефалографически. У части детей, как мы об этом уже упоминали, эта скрытая судорожная готовность может никогда ничем себя не проявить. У других детей, иногда и несколько невротизированных (а чаще «невротизация» — следствие эпилептических изменений), на фоне заходящегося плача и гипервентиляции развиваются эпилептические припадки с характерными тоническими или тонико-клоническими судорогами (ибо «аффективных» судорог не бывает) или на первых порах и без судорог. Вот почему правильнее говорить об аффективно провоцируемой эпилепсии (по аналогии с фебрильно провоцируемой эпилепсией).

Бояться упоминания об эпилепсии даже в ее доброкачественном варианте не следует: термин должен настораживать и врача, и родителей, правильно их ориентировать на необходимость достаточно длительного приема антиконвульсантов. Их применение дает хороший эффект, предупреждает трансформацию в обычную эпилепсию, предохраняет от развития феномена расторможенности. Проблема ждет своих исследователей. Необходимо изучить ближайшие и отдаленные последствия этой аффективно провоцируемой эпилепсии как в леченных, так и в нелеченных случаях, разработать методические рекомен-

дации для врачей. Пройдут годы, и наши юные коллеги будут удивляться: неужели когда-то эпилептический характер аффективных пароксизмов у детей вызывал у их предшественников какие-то сомнения?

ПРИВИВОЧНЫЕ СУДОРОГИ

Если согласиться с доводами, приведенными выше относительно фебрильных и аффективно-респираторных судорог, то и термин «прививочные судороги» неправилен, поскольку прививочных судорог быть не может — при этом выпадает их качественная характеристика. Речь идет о судорогах у детей при прививках. К сожалению, и этот вид судорог в неврологической литературе нашел минимальное отражение. Специальные исследования на эту тему практически отсутствуют, публикации принадлежат эпидемиологам и инфекционистам. В то же время осложнения после профилактических прививок и часты, и многообразны. Они зависят от многих факторов. Одним из самых частых видов осложнений являются пароксизмы судорог, иногда единичные и навсегда исчезающие, иногда частые и регулярно повторяющиеся даже спустя значительное время после прививки.

Возникает все тот же вопрос: как выглядят эти судорожные пароксизмы, какова качественная характеристика судорог, безлико именуемых прививочными? В соответствующих методических разработках о прививках упоминается о возможности осложнений в виде судорожных пароксизмов, но клинический анализ их там не приводится.

Через нашу клинику прошло 80 больных детей, у которых первые судорожные пароксизмы возникли непосредственно после профилактических прививок. Анализ этих пароксизмов, как и следовало ожидать, не выявил никаких отличий от эпилептических припадков хотя бы потому, что во всех без исключения случаях судороги были тонико-клонические. На фоне внезапной потери сознания развивалась тоническая фаза припадков, вслед за которой через 20–40 с. появились клонические судороги, иногда с упусканьем мочи, постприпадочным сном. Лишь в отдельных случаях дело ограничивалось одним таким припадком, чаще они повторялись 2–3 раза, в половине наблюдений независимо от прививки и других факторов трансформировались затем в банальную эпилепсию. У 7 из 80 больных сразу после прививки возникли не одиночные припадки, а эпилептический статус со всеми его известными проявлениями, но даже столь серьезное осложнение поначалу не было должным образом оценено врачами, поскольку «после прививки так бывает».

Каково происхождение эпилептических припадков, возникающих после профилактических прививок? Отсутствие каких-либо специальных исследований этой проблемы позволяет только строить предположения. Нам представлялись возможными два варианта. Поскольку существует очень большая группа детей, имеющая скрытую судорожную активность (чаще всего это дети, имеющие скрытую перинатальную патологию), выявляемую электроэнцефалографически, то у таких детей любые достаточно выраженные провокации могут сорвать имеющуюся компенсацию, и скрытая активность манифестируется эпилептическими припадками. Роль гипертермии и гипервентиляции в этой связи была только что обсуждена.

Профилактическая прививка является более действенным провоцирующим фактором, поскольку играет роль и гипертермия, и токсико-аллергическое воздействие. Вот почему, если так часто возникают эпилептические припадки в ответ на ОРЗ, есть все основания в каком-то проценте случаев ждать аналогичных осложнений и при прививках. Некоторые авторы в подобной ситуации ставят диагноз «энцефалическая реакция». Принципиальных возражений здесь быть не может, поскольку речь идет лишь о «реакции мозга» (другого смысла этот термин не имеет). Остается лишь неясным главное: чем себя эта реакция клинически проявляет, как оценить возникающие судорожные припадки? А термин «энцефалическая реакция» ответа на эти вопросы не дает.

Таким образом, по нашему мнению, чаще всего прививочные судороги — это эпилептические припадки у детей группы риска, имевших скрытую судорожную активность, проявившиеся клинически под влиянием прививки.

Теоретически можно предполагать и иной вариант. Описаны многочисленные случаи поствакцинальных энцефалитов. Вполне возможно, что под влиянием токсико-аллергических факторов в результате прививки развился ограниченный токсико-аллергический энцефалит, основным клиническим проявлением которого являются судороги. Судороги эти все равно тонико-клонические, то есть эпилептический характер пароксизмов по-прежнему не вызывает сомнений, но в данном случае их следует расценивать как симптоматическую эпилепсию, как одно из проявлений развившегося вследствие прививки энцефалита. Другие варианты просто невозможны.

Без целенаправленного исследования проблемы трудно даже предположить, как часто встречается каждый из описанных вариантов. Первая же нейроморфологическая работа обнаружила неожиданные факты. Н. Я. Покровская (1983) изучила 100 препаратов головного мозга детей, погибших после профилактических прививок при развившихся судорожных пароксизмах. Лишь в одном случае из

100 морфологически был доказан энцефалит. В остальных 99 наблюдениях никаких морфологических изменений в мозгу обнаружено не было. Это позволяет прийти к выводу, теперь уже морфологически обоснованному, что самая частая причина прививочных судорог — существующая субклинически перинатальная патология головного мозга, скрытая судорожная активность, а прививка может быть причиной срыва существующей компенсации.

Мы отдаем себе отчет в том, насколько серьезны проблемы, возникающие при такой постановке вопроса. С одной стороны, понятным причинам нельзя допускать уменьшения числа привитых детей, сокращения числа профилактических прививок. С другой стороны, существует общеизвестное и обязательное правило, что прививки могут быть сделаны только тем детям, у которых в периоде новорожденности не было признаков поражения нервной системы. Но неврологический осмотр всех новорожденных в большинстве родильных домов не осуществляется, а потому и патология не распознается (за исключением грубых повреждений). Отсюда неминуемо проведение прививок даже детям группы высокого риска. И, наконец, возникшие натальные церебральные повреждения не всегда проявляют себя клинически даже в первые дни жизни (вспомним сообщение Л. О. Бадаляна о выявленных неожиданно с помощью компьютерного томографа интракраниальных геморрагиях у новорожденных), и тогда даже при соответствующей постановке неврологической диагностики у новорожденных предупредить опасность развития эпилептических припадков после профилактических прививок не представляется возможным.

В каждом случае поствакцинальной эпилепсии мы считаем необходимым проводить длительное противосудорожное лечение как при обычной эпилептической болезни, ибо осложнения ее также часты и также опасны.

СПАЗМОФИЛИЯ

Спазмофилия не имеет никакого отношения к обсуждаемой нами проблеме осложнений натальных повреждений нервной системы. Но это заболевание постоянно приходится иметь в виду при дифференциальной диагностике с натально обусловленными судорожными состояниями у детей. К сожалению, еще чаще этот диагноз на практике ставится там, где нет никакой спазмофилии, а имеется обычная эпилепсия. В существующих институтских учебниках детских болезней сведения о спазмофилии неубедительны и ставят начинающего врача в сложное положение. Вот почему

краткое обсуждение проблемы спазмофилии глазами невролога на страницах этой книги мы считаем необходимым.

По нашему мнению, спазмофилия — одно из самых любопытных заболеваний детского возраста, которое должно было бы будоражить умы исследователей по целому ряду причин. Но не будоражит. Более того, в последние десятилетия публикации о спазмофилии вообще свелись к минимуму, хотя и прежние были немногочисленны.

Странного в этой проблеме очень много. Прежде всего речь идет о судорогах, и потому их оценка требует непременно участия невролога, но никто из неврологов никогда не занимался этой проблемой. Следовательно, не могла быть разработана дифференциальная диагностика судорог при спазмофилии с другими «неврологическими», прежде всего эпилептическими, судорогами. Можно ли быть тогда уверенным в чистоте критериев диагноза спазмофилии? Судя по всему, такой уверенности быть не может. Необычен и сам термин, означающий «любовь к спазмам» (примеров аналогичной терминологии в медицине просто нет).

Наконец, спазмофилию, а точнее, присущие ей симптомы, принято связывать с рахитом, причем достаточно выраженным, тогда как автор единственной монографии о спазмофилии и рахите Е. М. Лепский (1941) подчеркивает, что существует выраженный рахит без всякой спазмофилии и выраженная спазмофилия без всякого рахита. Что же тогда в ее основе, если спазмофилия может быть без рахита? Общеизвестна точка зрения, что при спазмофилии главное — понижение содержания кальция в крови. В учебниках доказательств этого постулата не приводится, специальных исследований на эту тему нет. В то же время классик этой проблемы Е. М. Лепский настоятельно подчеркивал, что в основе спазмофилии лежит не гипокальциемия, а повышенная нервно-мышечная возбудимость. Без исследования электровозбудимости, легко осуществимого в условиях любой детской поликлиники, диагноз спазмофилии поставлен быть не может. Пожалуй, ни один из наших коллег не решится сказать, что использует этот метод при подозрении на спазмофилию — диагноз ставится больше на основании «клинической эрудиции», а не точных доказательств.

Клинической манифестацией повышенной нервно-мышечной возбудимости являются хорошо известные симптомы Хвостека, Труссо и Люста. Но и здесь — необычайная ситуация. Во всех учебниках детских болезней и даже в медицинской энциклопедии авторы предлагают вызывать симптом Хвостека давлением или ударом молоточка в области собачьей ямки, где выходит вторая, чувствительная ветвь тройничного нерва. А в ответ, в результате повы-

шенной нервно-мышечной возбудимости, должно появиться сокращение лицевой мускулатуры на той же стороне. Остается недоумевать (ибо подобных примеров в медицине опять-таки нет), как возможно раздражением чувствительной порции тройничного нерва (пусть даже при спазмофилии) вызвать сокращение лицевой мускулатуры, иннервируемой совсем другим нервом — лицевым? Почему это не вызывает недоумения ни у авторов, ни у читателей? Более того, если диагноз спазмофилии без повышенной нервно-мышечной возбудимости не правомочен, а электровозбудимость на практике не исследуется, то симптом Хвостека превращается в один из основных в цепи доказательств. Как же он «подтверждает» диагноз спазмофилии при вызывании раздражения совсем другого нерва? Ведь в монографии Е. М. Лепского сказано единственно правильно — удар наносится в области *pes anserinus superficialis n. facialis*, то есть перед козелком. Только при раздражении лицевого нерва можно (в случае повышенной нервно-мышечной возбудимости) получить сокращение лицевой мускулатуры.

Симптом Труссо и симптом Люста менее надежны: первый вызывается давлением на биципитальную борозду, второй — позади головки малоберцовой кости, а в ответ развивается тоническое сведение кисти («рука акушера») или стопы. При отсутствии признаков повышенной нервно-мышечной возбудимости диагноз спазмофилии не правомочен.

В педиатрических руководствах (а других источников нет) описываются три формы спазмофилии: ларингоспазм, тетания, эклампсия. При ларингоспазме вначале появляется чувство удушья, затруднения вдоха за счет спазма верхних отделов дыхательных путей. На этом фоне возможно даже кратковременное выключение сознания, но без всяких судорог. Через несколько минут это состояние проходит. Тетания не дает никаких нарушений дыхания. Единственным и основным проявлением болезни является спонтанно развивающийся карпопедальный спазм, который может довольно долго (несколько часов) держаться. Подчеркивается, что и при той, и при другой форме должен быть фон — доказанное повышение нервно-мышечной возбудимости.

Третья форма — эклампсия. Так, как она описана в педиатрических учебниках, отличить эклампсию от эпилепсии просто не представляется возможным. Среди тысячи детей с судорогами, наблюдавшихся в нашей клинике, ни разу не возникало подозрения относительно эклампсии, как не было и ни одного случая ларингоспазма. Если учесть, что на сегодняшний день все дети с любыми судорогами, обмороками и сходными с ними состояниями направляются педиатрами сначала на консультацию в нашу клинику, то не считаться

с приведенными фактами нельзя — ларингоспазма и эклампсии нам не встретилось. Тетанию мы наблюдали за десятилетие у трех детей. Делать серьезные выводы на таком количестве наблюдений не представляется возможным, но создается впечатление, что тетания не имеет никакого отношения ни к рахиту, ни к спазмофилии, а является следствием какой-то нераспознанной или неисследованной патологии паразитовидных желез. Потому и обнаруживается у этих больных гипокальцемия, а введение кальция дает хороший терапевтический эффект. Попытка некоторых авторов объяснить этот факт действием рахита и спазмофилии «через паразитовидные железы» не очень убедительна.

Как видно из приведенных очень кратких сведений о спазмофилии, ничего общего с эпилепсией она не имеет, за исключением эклампсии, которая, вероятно, ничего общего не имеет со спазмофилией. Ларингоспазм и тетания встречаются, но очень редко, и происхождение их до сих пор загадочно — дело не в рахите, тем более, что загадочным становится и сам рахит (Мальцев С. В., Шакирова Э. М., Блажевич Н. В., 1985). Тем удивительнее, что в одних регионах диагноз спазмофилии ставится очень часто, в других — много реже, хотя, опираясь даже на педиатрические критерии, диагностировать спазмофилию можно лишь в единичных случаях. Огорчительно, что диагноз спазмофилии нередко прикрывает случаи эпилепсии. Недаром Е. М. Лепский писал, что многие больные спазмофилией потом превратились в эпилептиков. Больше оснований предполагать, что они не превратились в больных эпилепсией, а были ими.

Все сказанное обязывает нас при подозрении на спазмофилию (вне зависимости от обоснованности подозрений) потребовать от врача обязательного исследования электровозбудимости мышц, дополненного исследованием клинических тестов того же плана, тщательной дифференциации с эпилепсией со столь же обязательным электроэнцефалографическим обследованием больного. Думается, что при выполнении этих непреложных требований диагноз спазмофилии станет редкостью.

Завершая эту главу о судорожных состояниях у детей, мы можем понять возможные упреки части наших читателей — все варианты судорог «сведены» к эпилепсии. В клинической диагностике мы считаем непозволительным что-то к чему-то «сводить»: слишком велика плата за малейшие диагностические ошибки. Но мы убеждены, что судороги безликими в диагнозе фигурировать не могут, что они должны быть четко классифицированы, тогда как эпитеты «фебрильные», «аффективные», «прививочные» ничего для характеристики самих судорог не прибавляют. Если же их называть по существу, то они оказываются

тоническими и клоническими, что со времен Гиппократы позволяет называть их эпилептическими. Дальше уже следует решать, относить ли эти судороги к проявлениям эпилепсии как болезни, или речь идет об эпилепсии как синдроме, то есть о симптоматической эпилепсии. Это отдельный вопрос, и в каждом случае нужны свои доводы для его решения. Несомненно, что эпилептические припадки у детей встречаются очень часто и что каждый припадок грозит благополучию ребенка. Нередко эпилептические припадки возникают под влиянием провокаций — знание этих провоцирующих агентов необходимо, но они не должны прикрывать собою суть диагноза.

Введение «возрастного ценза» для диагностики эпилепсии у детей представляется нам большой ошибкой. Если у ребенка есть эпилептические припадки, то моложе или старше он «рубежного» трехлетнего возраста, не должно иметь значения. Более того, именно у детей моложе 3-х лет эпилептические припадки особенно часты, их нужно четко дифференцировать и немедленно лечить. Но важно напомнить, что принципы лечения больших и малых припадков различны и малейший просчет в этом плане грозит непоправимыми последствиями. Терапевтический пессимизм в лечении эпилепсии у детей, по нашим наблюдениям, не обоснован. Т. И. Ничепуренко (1983) в нашей клинике специально изучала этот вопрос и пришла к убеждению, что большая часть неудач в лечении эпилепсии у детей зависит от ошибок в тактике врачей и родителей. Эпилептические припадки у детей возобновлялись там, где лечение было начато с опозданием, где была недостаточной доза и кратность антиконвульсанта, либо препарат был слишком рано отменен, где давались смеси препаратов, а не монотерапия. При исключении этих просчетов перспективы в лечении детской эпилепсии можно оценить как вполне удовлетворительные.

Анализ всей проблемы судорожных состояний у детей позволяет понять, что и здесь перинатальные повреждающие факторы (и натаальные, в частности) играют большую роль. Профилактика родовых повреждений, несомненно, приведет и к существенному снижению эпилепсии. Генетическим факторам в развитии эпилепсии мы пока ничего не можем противопоставить, а родовые повреждающие факторы могут быть весьма существенно снижены (Хасанов А. А., 1985). И эту проблему следует решать, не откладывая.

Глава XIX
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.
РАЗМЫШЛЕНИЯ О ПЕРСПЕКТИВАХ ПРОБЛЕМЫ

ЛИТЕРАТУРА

- Абальмасова Е. А. Идиопатические сколиозы и причины их развития. Труды 1-го Всероссийского съезда травматологов и ортопедов. Л; 1968; с. 126—32.
- Абгарян В. Д. К вопросу о возможности трансформации судорожных состояний в эпилептическую болезнь. Съезд невропатологов, психиатров и нейрохирургов Армении. Ереван; 1980; с. 59—61.
- Абрамова И. Н. Сравнительная характеристика действия некоторых физиотерапевтических средств на ширину и тонус сосудов сетчатки. *Вестник офтальмологии* 1969; 1: 26—30.
- Абрашкина Т. Б. Варианты перинатальных повреждений нервной системы у недоношенных детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1983.
- Аветисов Э. С., Козорес Л. П., Шаповалов С. Л. Динамика рефракции глаз у детей дошкольного возраста по данным «продольного среза». В кн.: Вопросы детской офтальмологии (под ред. Э. С. Аветисова). М: Медицина; 1976; с. 32—42.
- Аветисов Э. С. Содружественное косоглазие. М: Медицина; 1977.
- Аветисов Э. С., Ковалевский Е. И., Хватова А. В. Близорукость. В кн.: Руководство по детской офтальмологии. М: Медицина; 1987.
- Акберов Р. Ф. Рентгенодиагностика функциональных изменений желудочно-кишечного тракта у детей, обусловленных родовыми повреждениями позвоночника и спинного мозга. Дис. ... д-ра мед. наук. Обнинск; 1989.
- Акимов Г. А. Клинические формы и патогенез преходящих расстройств мозгового кровообращения. В сб.: Вопросы психиатрии и невропатологии. Вып. XI. Л; 1965. с. 124—31.
- Алимов И. Ю., Раджабаев Ш. Ф. К клинике и дифференциальной диагностике эпилепсии у детей раннего возраста. Съезд невропатологов, психиатров и нейрохирургов Армении. Ереван; 1980. с. 68—70.
- Алимов Ю. А. Особенности течения эпилепсии у детей раннего возраста. *Здравоохранение Таджикистана* 1980; 6: 35—9.
- Алферова В. В., Зислина Н. И. Исследование электрической активности мозга детей дошкольного и младшего школьного возраста. Труды VI научной конференции по возрастной морфологии, физиологии и биохимии. М; 1965. с. 77—81.
- Акатов М. В., Казакова Л. Н. Оперативное лечение паралитического вывиха бедра. В кн.: Вопросы борьбы с последствиями полиомиелита. Одесса; 1961. с. 92—3.
- Арендт А. А. Эпилептический синдром в клинике нейрохирургических заболеваний. М: Медгиз; 1961.
- Аршавский И. А., Аршавская Э. И. Особенности двигательных (скелетно-мышечных) и некоторых других рефлексов, специфических для периода новорожденности, у детей физиологически зрелых и незрелых. *Вопросы охраны материнства и детства* 1961; 6 (7): 31—7.
- Аствацатуров М. И. Учебник нервных болезней. М: Медгиз; 1939.

- Аухадеев Э. И. Врачебный контроль в физическом воспитании подростков с субклиническими натально обусловленными спинальными нарушениями. Дис. ... д-ра мед. наук. М; 1991.
- Ахунди М. Н. Электроэнцефалографические особенности у детей раннего возраста. Ташкент: Медицина; 1977.
- Аюпова Г. Б. К вопросу ранней диагностики внутричерепной родовой травмы и ее последствий у недоношенных детей. Дис. ... канд. мед. наук. Алма-Ата; 1969.
- Бабкин П. С. О руко-ротовых рефлексах человека. Сб. научных трудов Красноярского мед. ин-та. Красноярск; 1955. с. 326—9.
- Бабкин П. С. Динамика некоторых рефлексов в области лица и движения головы у детей грудного возраста. Дис. ... канд. мед. наук. Красноярск; 1955.
- Бабкин П. С. О рефлексах движения головы в онтогенезе человека (пренатальный период и грудной возраст). Вопросы неврологии (Сборник, посвященный памяти Л. В. Блуменау). Л; 1957. с. 28—33.
- Бабкин П. С. Клиническое исследование и диагностика поражений нервной системы: Учебное пособие. Воронеж; 1974.
- Бабкин П. С. Рефлексы у новорожденных и грудных детей и их диагностическое значение. Метод. рекомендации. М; 1982.
- Бадалян Л. О. Современное состояние и перспективы развития патологии раннего возраста. Материалы 3-й Всерос. конференции детских врачей. М; 1965. — 77 с.
- Бадалян Л. О. Детская неврология. М: Медицина; 1975.
- Бадалян Л. О. Детская неврология. М: Медицина; 1984.
- Бадалян Л. О., Журба Л. Т. Мاستюкова Е. М. Минимальная мозговая дисфункция у детей. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1978; 10: 1441—6.
- Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Всеволожская Н. М. Руководство по неврологии раннего детского возраста. Киев: Здоров'я; 1980.
- Бадалян Л. О., Скворцов И. А., Каменных Л. Н. и др. Синдром врожденной мышечной гипотонии у детей (синдром «вялый ребенок»). *Журнал неврологии и психиатрии* 1979; 11: 1510—7.
- Бальжанова О. Б. Состояние гемодинамики глаза и ее значение для врачебно-трудовой экспертизы и профессиональной ориентации лиц с высокой близорукостью. Дис. ... канд. мед. наук. М; 1978.
- Баласникова Н. И., Модель М. М. К неврологии сосания. *Журнал по изучению раннего детского возраста* 1931; 11 (9—10): 370—9.
- Барашнев Ю. А. Гипоксические повреждения головного мозга у недоношенных детей. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1973; 10: 1446—52.
- Барков Л. А. К вопросу о патоморфологии центральной нервной системы при так называемой внутричерепной травме новорожденных. В кн.: Вопросы курортологии, физиотерапии. Вып. 3. Томск; 1966. с. 10.
- Барта О. Врожденный вывих и его раннее консервативное лечение. Будапешт; 1972; с. 215.

- Белослудцева Т. В. Консервативное лечение врожденного вывиха бедра у детей старше года. Материалы 1-го съезда травматологов и ортопедов Белоруссии. Минск; 1965. с. 241—2.
- Белошапко П. А. Состояние и перспективы научных исследований по проблеме мертворождаемости и ранней детской смертности. *Вестник АМН СССР* 1960; 10: 45.
- Бентелев А. М., Тихоненков Е. С. О функциональном состоянии тазобедренного сустава и спинных мышц при врожденном вывихе бедра у детей. *Ортопедия, травматология и протезирование* 1969; 11: 37—42.
- Березина Т. Г. Натальная травма позвоночных артерий, обуславливающая развитие миопии у детей (Новые методы диагностики, лечения, профилактики основных форм нервных и психических заболеваний). Тезисы докладов Республиканской конференции невропатологов и психиатров в УССР. Харьков; 1982. с. 143—4.
- Березина Т. Г. Значение родовых повреждений позвоночных артерий в развитии близорукости у детей (неврологические аспекты, проблемы). Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1983. с. 148.
- Бернштейн Г. И. К вопросу о классификации эпилепсии. Вопросы детской психоневрологии. М; 1959. с. 146—53.
- Бехтерев В. М. О состоянии мышечных и других рефлексов лица при нарастающем параличном слабоумии. *Обозрение психиатрии, неврологии и экспертной психологии* 1903; 4: 244—6.
- Бобров А. А. Учение о вывихах. М; 1896. с. 6—202.
- Богородинский Д. Г., Скоромец А. А. Инфаркты спинного мозга. Л; 1973.
- Бодяжина В. И. Очерки по физиологии плода и новорожденного. М; 1966.
- Божко О. Л. Клиника острого и восстановительного периодов акушерского паралича руки у детей и эффективность ранних реабилитационных мероприятий. Дис. ... канд. мед. наук. Киев; 1981. с. 25.
- Болдырев А. И. Актуальные задачи ранней диагностики и профилактики эпилепсии. Тезисы докладов IV Всерос. съезда невропатологов и психиатров. 9—11 сентября 1980 г. Т. 2. М; 1980. с. 348—51.
- Болдырев А. И. Эпилепсия у взрослых. М: Медицина; 1984.
- Бондаренко Е. С., Фрейдков В. И. Принципы интенсивной терапии судорожного статуса у детей. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1979; 10: 1329—34.
- Бондаренко Е. С., Эдельштейн Э. А. Неврологические синдромы у недоношенных детей. Тезисы докладов XI Всесоюз. съезда детских врачей. М; 1982. с. 112.
- Бондарчук С. В. Безусловные рефлексы у новорожденных и их значение в топической диагностики. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1989.
- Боровский М. Л. Биогенетический анализ функции стопы и подвижности большого пальца ее в связи с патологическими рефлексами при поражении пирамидных путей. *Современная психоневрология* 1928; 6 (4): 354.

- Брейтман М. Я. О клинической картине детского головно-мозгового паралича. Дис. ... д-ра мед. наук. СПб; 1902.
- Бротман М. К. Проблемы патогенетической интерпретации клинических проявлений позвоночного остеохондроза. В кн.: Остеохондроз позвоночника. Ч. 1. Новокузнецк; 1973. с. 15—21.
- Бунatian А. С. Эпилептический синдром при фактоматозах у детей. Съезд невропатологов, психиатров и нейрохирургов Армении. Ереван; 1980. с. 86—8.
- Бурцев Е. А. Нарушения мозгового кровообращения в молодом возрасте. М: Медицина; 1979.
- Вайль С. С. О нарушениях кровообращения в головном мозгу недоношенных новорожденных. *Архив патологии* 1950; 2: 38—47.
- Вайнштейн Н. А. Родовая травма как причина внутричерепного кровоизлияния. *Вопросы материнства и младенчества* 1940; 10: 35—9.
- Васильченко Г. С. О некоторых системных неврозах и их патогенетическом лечении. М: Медицина; 1969.
- Вейн А. М., Гращенков Н. И. Учение о ретикулярной формации ствола мозга и клиническая неврология. В кн.: Актуальные вопросы невропатологии и психиатрии. Киев; 1963; с. 225—32.
- Вейн А. М. Гиперсомнический синдром. М: Медицина; 1966.
- Верескова Н. Е. Большая масса плода — фактор риска для состояния и развития новорожденного. Тезисы докладов объедин. научно-практической конференции детских врачей и акушеров-гинекологов Лат. ССР. Рига; 1977. с. 76—8.
- Войт Е. Б. К морфологии органических поражений головного мозга у плодов и новорожденных. *Педиатрия* 1972; 11: 33—9.
- Вольская М. В. Сколиозы вследствие аномалий рефракции и косоглазия с вертикальным компонентом. В кн.: Охрана зрения детей. Ученые записки МНИИ глазных болезней Гельмгольца. Вып. II. М; 1964. с. 122—3.
- Воробьев С. П. Роль этиологического фактора в течении височной эпилепсии. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1968; 11: 1637—41.
- Гайворонский Г. И. Экспериментальный сколиоз (способы получения, патогенетические основы структуральных изменений позвонков). Дис. ... д-ра мед. наук. Л; 1982.
- Галиуллина Е. И. Неврологические аспекты о панических спазмах у детей раннего возраста. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1992.
- Гандельсман А. Б., Зинькевич К. Ф., Байкова О. С. Функциональная характеристика нервно-мышечного аппарата при сколиозах у детей. В кн.: Тезисы докладов научной годичной 5-й сессии института восстановления трудоспособности физ. дефект. детей. Л; 1951; с. 77—79.
- Гандельсман А. Б. Лечебная физкультура в детской ортопедической клинике. Л; 1962.
- Гармашева Н. Л., Константинова Н. Н. Введение в перинатальную медицину. М: Медицина; 1978.

- Гаусманова-Петрусевиц И. Мышечные заболевания. Варшава; 1971; с. 424—428.
- Гвоздев Н. И. Выявление и лечение некоторых ортопедических заболеваний новорожденных в родильном доме. *Акушерство и гинекология* 1976; 10: 66—70.
- Геладзе Т. Ш. К вопросу о фебрильной эпилепсии. Труды Института клинич. и эксперим. неврологии МЗ Грузинской ССР. Т. 4. Тбилиси; 1968; с. 1—17.
- Геладзе Т. Ш. О некоторых этиологических аспектах эпилепсии: Дис. ... д-ра мед. наук. Тбилиси; 1971.
- Герман Д. Г. Ишемические нарушения спинального кровообращения (клинико-патоморфологическое исследование). Дис. ... д-ра мед. наук. Кишинев; 1980.
- Герман Д. Г., Скоромец А. А. Нарушение спинномозгового кровообращения. Кишинев: Штиинца; 1981.
- Гилула И. А., Стальненко Е. С. Нервная система новорожденных, родившихся с обвитием пуповины и асфиксией. 12-я научн. конференция Укр. НИИ охраны материнства и детства. Рефераты научных работ за 1959 г. Киев; 1960; с. 34—5.
- Гиляровский В. А. Психиатрия. М: Медгиз; 1954.
- Гисматуллина Р. Г. К вопросу о течении эпилепсии по катamnестическим данным. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1959; 7: 839—42.
- Гоголина З. Ф. Внутрочерепные кровоизлияния у новорожденных детей. *Вопросы охраны материнства и детства* 1969; 1: 9.
- Гойхман И. Я. Возможности неврологической диагностики в периоде новорожденности и ее значение для дальнейшего развития ребенка. В кн.: Перинатальная неврология. Тезисы 3-й Всесоюзной конференции по детской неврологии. Казань; 1983; с. 58—61.
- Горбунова Р. Л., Елизарова И. П., Осминина А. Г. Дисплазия и вывих тазобедренного сустава у новорожденных. Л; 1976.
- Горлина И. О., Пономарев В. Н., Смеляков И. В. К вопросу эпидемиологического изучения эпилептиформных состояний детей. Тезисы докладов научно-практ. конференции по детской психоневрологии. М; 1973; с. 46—7.
- Горячкина М. В., Иванова В. В., Войтинский Е. Я. Клинико-электроэнцефалографическая характеристика судорожных состояний при респираторно-вирусных инфекциях у детей. Актуальные вопросы клиники и профилактики детских инфекций. М; 1973; с. 54—55.
- Гузов А. Ф. Патологическая анатомия и патогенез повреждений позвоночника плода в родах: Дис. ... канд. мед. наук. Минск; 1963.
- Гулькевич Е. В. Перинатальные инфекции. Минск: Беларусь; 1966.
- Гуминер П. И., Митбрайт И. М. Функциональное состояние мышц спины и живота при сколиозах. Тез. Новосибирского НИИ травматологии и ортопедии. Вып. 8. Новосибирск; 1961; с. 63—7.

- Гусовский Я. М. Патоморфологические изменения в головном мозге при опухолях области третьего желудочка: Дис. ... канд. мед. наук. Черновцы; 1960.
- Гусовский Я. М. Патоморфологические изменения в головном мозгу при родовой травме и внутриутробной асфиксии у доношенных и недоношенных детей. Труды 3-го съезда педиатров УССР. Киев; 1964; с. 124.
- Гютнер М. Д. Родовой акт и черепные травмы новорожденных. Л.: Медгиз; 1945.
- Давиденков С. Н. Эпилепсия. В кн.: Руководство по неврологии. Т. 6. М.; 1960; с. 257—516.
- Давиденков С. Н., Шамова Г. В. Очерки клинической неврологии. Т. I. М.; 1962; с. 123.
- Демидов Е. Ю. Морфологические особенности натальных повреждений спинного мозга и позвоночных артерий. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1974; 12: 1780—3.
- Демидов Е. Ю. Значение патоморфологических исследований позвоночных артерий для оценки смерти плодов и новорожденных. В кн.: Родовые повреждения головного и спинного мозга. Тезисы докладов II Республиканской конференции по детской невропатологии. Казань; 1979; с. 28—31.
- Дергачев И. С. Патологическая анатомия и патогенез болезней новорожденных, детей грудного и раннего возраста. М: Медицина; 1964.
- Дещекина М. Ф. Внутричерепная родовая травма новорожденных (патогенез, клиника неврологических и соматических нарушений, лечение, особенности развития детей). Дис. ... д-ра мед. наук. М; 1969; с. 37.
- Динабург А. Д. О рефлексах лица. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1953.
- Додонова Л. Г. К вопросу о кровоизлиянии в позвоночный канал у плодов и новорожденных.: Дис. ... канд. мед. наук. М; 1952.
- Дольницкий О. В., Юрчак В. Ф. Симптомология и диагностика дисплазии тазобедренных суставов и врожденного вывиха бедра у недоношенных детей. *Ортопедия, травматология и протезирование* 1968; 11: 37—9.
- Дубенко Е. Д. Современные клинико-патогенетические аспекты раннего атеросклероза сосудов головного мозга. Неврологические и психиатрические аспекты ранних форм цереброваскулярной патологии. М; 1983; с. 73—75.
- Дубилей О. В. Возможности ранней диагностики натальных повреждений центральной нервной системы и роль исследования II пары черепных нервов в их распознавании: Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1993.
- Духанов А. Я. Ночное недержание мочи у детей. Л.: Медгиз; 1940.
- Егорова Н. Я. Натальные повреждения нервной системы у детей, родившихся с крупной массой: Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1986.

- Елизарова И. П. Церебральные нарушения у новорожденных, перенесших родовую травму и асфиксию. Л.: Медицина; 1977.
- Ерохина Л. Г. Обморокоподобная форма эпилепсии. Неврология синкопальных состояний. М: Медицина; 1987; с. 173—8.
- Жислин М. Г. Цит. по: Ласков Б. И., Креймер А. Я. Энурез. М: Медицина; 1975; с. 6.
- Журба Л. Т. Изменения нервной системы у детей, родившихся с тяжелой асфиксией: Дис. ... канд. мед. наук. М; 1965; с. 14.
- Журба Л. Т. Значение безусловных рефлексов в ранней диагностике церебральных нарушений у детей, родившихся с асфиксией. Материалы к совещанию по перинатальной патологии. Ч. 2. Ростов-на-Дону; 1968; с. 33—4.
- Журба Л. Т. Клиника и лечение повреждения плечевого сплетения у детей раннего возраста. Проблемы нейровирусных заболеваний и реабилитация паралитических последствий. Т. 15. М; 1971; с. 108.
- Зацепин Т. С. Ортопедия детского и подросткового периода. М; 1956.
- Земская А. Г. Фокальная эпилепсия у детей. Л.: Медицина; 1971.
- Зинченко А. П. Неврологические синдромы патологии шейного отдела позвоночника и образований шеи при острой черепно-мозговой травме. *Вопросы нейрохирургии* 1971; 35 (2): 46—9.
- Иванова Л. Г. Анатомическое обоснование механизма возникновения родовых параличей верхних конечностей: Дис. ... канд. мед. наук. Харьков; 1959; с. 19.
- Игнатьева Р. К. Вопросы статистики недоношенности. М: Медицина; 1973.
- Исмаилова А. С., Сабирова Р. К., Асанбаева Б. А., Сокоминская С. Г. Физическое развитие детей, родившихся с крупной массой тела, на первом году жизни. В кн.: Тезисы докладов XI Всесоюзного съезда детских врачей. М; 1982; с. 150—1.
- Кавтарадзе Н. П. Эпилепсия (клиника и лечение). Тбилиси; 1982; с. 50.
- Кайсарова А. И. Церебральные сосудистые нарушения в детском возрасте и их зависимость от натальных поражений. Казань; 1975; с. 47—8.
- Кайсарова А. И. Преходящие нарушения мозгового кровообращения у детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1979; с. 159.
- Кайсарова А. И., Леонтьева М. Ф. О влиянии антенатальной профилактики рахита на состояние нервной системы новорожденных. Перинатальная неврология. Тез. докладов 3-й Республиканской конференции по детской неврологии. Казань; 1983; с. 99—101.
- Кайсарова А. И., Максютова М. Д. Состояние центральной нервной системы у детей, рожденных в условиях угрозы выкидыша. В кн.: Проблемы детской неврологии. Казань; 1991; с. 68—71.
- Калиновская Е. И. К вопросу о кровоснабжении позвонков и дисков у плодов и новорожденных. *Хирургия* 1962; 5: 34—8.
- Карамма А. И. Методологические основы эволюционной нейрофизиологии. М; 1969.

- Караханян Э. П. Стремительные роды как одна из причин эпилепсии. Материалы конференции нейрохирургов. Тбилиси; 1968; с. 94—6.
- Караханян Э. П. Роль перинатальной патологии в генезе эпилепсии (клинико-катамнестические исследования): Дис. ... канд. мед. наук. Ереван; 1973; с. 21.
- Карпов В. А. Своеобразная форма эпилепсии, встречающаяся в детском возрасте. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1959; 12: 1455—9.
- Карпов В. А. Эпилептический статус. М: Медицина; 1974.
- Карпов В. А., Глейзер М. А. К патогенезу и лечению эпилептических припадков у детей раннего возраста с интранатальной энцефалопатией. Тезисы докладов ГУ Всеросс. конференции по неврологии и психиатрии детского возраста. М; 1978; с. 46—7.
- Касаткин Н. И. Очерки развития высшей нервной деятельности у ребенка раннего возраста. Л; 1951.
- Каубиш В. К. Значение родовой травмы в генезе эпилепсии. *Проблемы эпилепсии* 1967; 2: 363—6.
- Кириллова М. Г., Гершман Р. Н. Судорожный синдром у детей с перинатальными повреждениями нервной системы. Тезисы докладов Всесоюзной конференции по организации психиатр. и невролог. помощи детям. М; 1980; с. 183—5.
- Кирющенко А. П. Влияние вредных факторов на плод. М: Медицина; 1978.
- Клейф А. Д., Тиктинская Е. А., Черевко С. А. Рефлекс Переза в раннем выявлении и лечении детских церебральных параличей. Тезисы 2 съезда детских врачей Узбекистана; 19—21 ноября 1980 г. Ташкент; 1980; с. 270—1.
- Клосовский Б. Н. Вредные факторы в развитии мозга (рукопись). Сборник работ сотрудников института Педиатрии АМН СССР. М; 1946.
- Ковалев В. В. Психиатрия детского возраста. М. Медицина; 1979.
- Кондратенко О. И. К вопросу диагностики и лечения комбинированных повреждений центральной и периферической нервной системы у детей при родовых травмах. В кн.: Очерки клинической неврологии. Л; 1968; с. 156.
- Кондратенко О. И. Натальные повреждения нервной системы у детей. Материалы IV съезда неврологов и психиатров УССР. Киев; 1967; с. 239—41.
- Коровин А. М., Амос Е. Г., Иванова В. И. Судорожные пароксизмы у детей раннего возраста. Тезисы докладов ГУ Всеросс. конференции по неврологии и психиатрии детского возраста. М; 1978; с. 52—64.
- Коровин А. М., Лазебник Т. А., Млодик М. Г. Акушерские параличи у детей. Родовые повреждения головного и спинного мозга. Тезисы докладов II Республиканской конференции по детской невропатологии. Казань; 1979; с. 41—2.
- Коровин А. М. Судорожные состояния у детей. М: Медицина; 1984.
- Кочергина О. С. Нарушения спинального кровообращения в детском возрасте: Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1987.

- Кравец Е. Б., Земякова З. М., Посевкина В. Н. Некоторые характеристики иммунной системы новорожденных детей с большой массой тела. *Вопросы охраны материнства и детства* 1984; 36: 40—1.
- Краснобаев Т. Б. О врожденной паралитической косолапости. Труды общества русских хирургов в Москве 1910—11 гг. М; 1912; с. 6.
- Краснова В. М., Ратнер А. Ю. Офтальмологические нарушения при шейной мигрени В кн.: Диагностика и лечение глазных заболеваний. Казань; 1967; с. 36—7.
- Крейндлер А., Кригель Э., Стойка И. Детская эпилепсия. Бухарест; 1963.
- Кроль М. Б. О значении экзогенного фактора эпилепсии. Проблемы эпилепсии. М; 1936; с. 10—6.
- Крымова Н. А., Зеликин И. Ю. Клинико-гистологическая картина изменений в центральной нервной системе при врожденном вывихе бедра. 4-я научная сессия института им. П. И. Тургенева. Л; 1950.
- Кузнецова М. В. Зрительные функции и состояние церебральной гемодинамики у близоруких детей с последствиями натальной церебральной травмы. Дис. ... канд. мед. наук. М; 1988.
- Кузьменко Л. П. Сосательный рефлекс у новорожденных. *Педиатрия* 1957; 11: 22—7.
- Кулакова Т. А. Материалы по физическому развитию новорожденных детей: Дис. ... канд. мед. наук. Омск; 1966.
- Куршин М. А., Добровольская Л. В., Аранская Д. М. О формах и методах медицинского обслуживания детей раннего возраста, родившихся у матерей с перинатальным риском. *Педиатрия* 1983; 3: 67—9.
- Кушнир Г. М. Шейный остеохондроз у детей и его связь с перинатальной неврологией. В кн.: Родовые повреждения головного и спинного мозга. Казань; 1979; с. 43—5.
- Кушнир Г. М. Клинические особенности церебральных синдромов шейного остеохондроза в детском возрасте. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1980.
- Ларина Г. П. Натальные, спинальные синдромы, приводящие к вторичным изменениям в тазобедренных суставах. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1980.
- Ласков Б. И., Креймер А. Я. Энурез. М: Медицина; 1975.
- Лебедев А. А. Внутричерепная родовая травма новорожденного и ее предупреждение в связи с течением и ведением родов. *Фельдшер и акушерка* 1951; 1: 17—23.
- Леонтьева М. А., Петрусевич Р. М. К вопросу об этиологии детской эпилепсии. *Советская психоневрология* 1933; 46: 121—31.
- Лепский Е. М. Рахит и тетания рахитиков. Казань: Татгосиздат; 1941.
- Луценко Г. Е. Родовые повреждения центральной нервной системы плодов и новорожденных. Дис. ... канд. мед. наук. Кишинев; 1955.
- Ляндрес З. А., Закревский Л. К. Оперативное лечение сколиоза у детей. Л; 1967.

- Магомедова Е. Т. Синдром энуреза при натальном повреждении каудальных отделов спинного мозга. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1990.
- Малышев В. Г. Условная экспериментальная модель родовой травмы шейного отдела позвоночника. Тез. 3-й Республиканской конференции по детской невропатологии. В кн.: Перинатальная неврология. Казань; 1983; с. 42—5.
- Малышев В. Г. Закономерности кровенаполнения вертебробазилярного бассейна при ротационной цервикальной травме (экспериментальное исследование): Дис. ... д-ра мед. наук. Казань; 1991.
- Малышева Р. А., Желоховцева И. Н, Верхолетова Э. В., Вяткина З. Ф., Янус Е. В. Особенности физического развития современных новорожденных в Свердловске. *Педиатрия* 1981; 11: 36—9.
- Мальцев С. В., Шакирова Э. М., Блажевич Н. В. О роли парашитовидных желез в развитии рахита у детей раннего возраста. *Казанский мед. журнал* 1985; 3: 207—9.
- Мальцева Е. В. Электрофизиологическая характеристика состояния мышечной и нервной системы при сколиозах у детей. Дис. ... д-ра биол. наук. Минск; 1967.
- Мальцева Е. В., Воронович И. Р. К вопросу о патогенезе идиопатического сколиоза. *Здравоохранение Белоруссии* 1967; 8: 12—6.
- Мамедьяров А. М. Клинические варианты и особенности эпилепсии и сходных судорожных состояний у детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1987.
- Маркс В. О. Современное состояние вопроса о врожденном вывихе бедра. Материалы 1-го съезда травматологов и ортопедов Белоруссии. Минск; 1965; с. 309.
- Марулина В. И. Миотонический синдром в клинике натальных спинальных повреждений. В кн.: Тез. докладов 6-го съезда невропатологов и психиатров УССР. Харьков; 1978; с. 490—1.
- Марулина В. И. К вопросу о патогенезе некоторых форм гипоталамических синдромов. В кн.: Тез. 2-й Всесоюзной конференции, посвящ. медицинской реабилитации и социальной адаптации больных детским церебральным параличом. М; 1978; с. 249—50.
- Марулина В. И. Синдром диффузной мышечной гипотонии у детей с натальным повреждением шейного отдела спинного мозга и его клиническое значение: Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1980.
- Матюшкин Д. П. Две моторные системы в глазодвигательном аппарате у высших животных. *Физиолог. журнал СССР* 1963; 49 (5): 603—8.
- Мац К. А. Динамика рефракции глаза в норме и при патологии. Сб. науч. работ МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца. М; 1981; с. 95—100.
- Меер М. И. Состояние свертывающей системы крови у детей с церебральными сосудистыми нарушениями. Актуальные вопросы детской неврологии и клинической генетики. Материалы 1-го съезда невропатологов и психиатров Узбекистана. Ташкент; 1978; с. 138—40.

- Меер М. И. Клинико-тромбоэластографические сопоставления в оценке церебральных сосудистых нарушений у детей: Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1980.
- Меженина Е. П. Церебральные спастические параличи и их лечение. Киев; 1966.
- Мекошвили Э. Г. Неврологические нарушения у детей в домах ребенка и пути их социально-неврологической реабилитации: Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1992.
- Мельников В. А., Мецов П. Г. Опыт работы областного противозPILEПТИЧЕСКОГО центра по оказанию внебольничной помощи детям, больным эпилепсией. Тез. докладов Всесоюзной конференции по организации психиатр. и невролог. помощи детям. М.; 1980; с. 27—9.
- Мельничук П. В. Эпилепсия. В кн.: Цукер М. Б. Клиническая невропатология детского возраста. М: Медицина; 1986; с. 322—41.
- Мирзоян Г. И., Торосян С. А. К вопросу о роли сосудистого фактора в генезе эпилепсии. *Эпилепсия* 1964; 1: 131—2.
- Михайленко Е. Т. Слабость родовой деятельности. Киев: Здоровье; 1978.
- Михайлов М. К. Рентгенодиагностика натальных травм шейного отдела позвоночника. В кн.: Родовые повреждения головного и спинного мозга у детей. Казань; 1975; с. 115—7.
- Михайлов М. К., Демидов Е. Ю. Значение постмортальной спондилографии и вертебральной ангиографии в распознавании причин мертворожденности и ранней детской смертности. В кн.: Родовые повреждения головного и спинного мозга у детей. Казань; 1975.
- Михайлов М. К. Рентгенодиагностика родовых повреждений позвоночника и спинного мозга у детей. Дис. ... док. мед. наук. Казань; 1978; с. 19.
- Михеев В. В. Острый некроз спинного мозга. *Невропатология, психиатрия, психогигиена* 1936; 5: 1020—22.
- Михеев В. В., Иргер И. М., Коломойцева И. П. и др. Поражение спинного мозга при заболеваниях позвоночника. М: Медицина; 1972.
- Мнухин С. С. Об особой форме эпилепсии у детей, протекающей в виде эпилептических состояний. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1957; 7: 871—5.
- Мовшович И. А. Сколиоз. М: Медицина; 1964.
- Молотилова Т. Г. Клиника, диагностика и лечение натальных повреждений спинного мозга у детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1977.
- Молчанова К. А. Профилактика и лечение сколиозов у детей школьного возраста. Тез. докладов расширенного клинического ученого совета ЦИТО. М; 1956; с. 42—4.
- Молчанова К. А., Булдакова Г. Е., Тыршинин Е. М. Функциональное состояние мышц туловища при начинающихся формах сколиоза у детей. В кн.: Вопросы патологии позвоночника, травматологии и ортопедии. Новосибирск; 1966; с. 74—7.
- Морозов В. И. Варианты дискинезий желудочно-кишечного тракта в детской хирургии. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1989.

- Морозова Е. А. Поздние неврологические изменения у детей, перенесших натальную травму шейного отдела позвоночника. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1993.
- Мугерман Б. И. Клинико-электрофизиологическая характеристика субклинических неврологических нарушений у юных гимнастов и акробатов. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1989.
- Мурадян Г. Т. Материалы к изучению эпилепсии у детей и подростков. Дис. ... д-ра мед. наук. Ереван; 1968.
- Мурадян Г. Т. Эпилепсия у детей и подростков. Ереван: Айастан; 1976.
- Набухотный Т. К., Бразнян Н. Б. Особенности развития детей, имевших при рождении большую массу. *Вопросы охраны материнства и детства* 1982; 9: 50—3.
- Нейман И. З. Идиопатические и диспластические сколиозы. Материалы к патогенезу и оперативному лечению. Дис. ... д-ра мед. наук. Саратов; 1969.
- Нейман И. З., Мирославова Л. С., Моногенова М. И. О роли нервно-мышечного фактора в этиопатогенезе идиопатического сколиоза. Материалы I съезда травматологов, ортопедов республик Средней Азии и Казахстана. Ташкент; 1971; с. 147—8.
- Нейман З. И., Павленко И. И. Об особенностях течения диспластического и идиопатического сколиоза. *Ортопедия, травматология и протезирование* 1984; 3: 27—30.
- Нейрат Р. Родовые повреждения детской центральной нервной системы. М: Изд-во Наркомздрава; 1927.
- Нестерова Г. А. Клинико-функциональная характеристика детей, родившихся с высоким риском перинатальной патологии: Дис. ... канд. мед. наук. Иваново; 1986.
- Никитина М. А. О врожденных аномалиях нервной системы у детей со сколиозом. Труды 2-й Всесоюзной конференции молодых ученых по вопросам травматологии и ортопедии. М; 1966; с. 172—5.
- Никогосова О. В. Натально обусловленные неврологические синдромы, приводящие к эквиноварусным установкам стоп у детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1991.
- Николаева Л. А. Перинатальная неврология. Тезисы докладов III Республиканской конференции по детской неврологии. Казань; 1983; с. 97.
- Николаева Л. А. Неврологические синдромы, сходные с рахитом у детей раннего возраста: Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1989.
- Николаева Е. А., Корнейчук В. В. Поражение нервной системы при фенилкетонурии и гистидинемии. Тезисы докладов IV Всерос. конференции по неврологии и психиатрии детского возраста. М; 1978; с. 66—7.
- Ничепуренко Т. И. Судьба детей, лечившихся по поводу эпилепсии. Тезисы докладов III Республиканской конференции по детской неврологии. Казань; 1983; с. 173—5.
- Новаченко Н. А. Основы ортопедии и травматологии. М; 1961.

- Новик М. С. Механогенез и клиника родовых повреждений верхних конечностей и плечевого пояса. В кн.: Диагностика и терапия врожденных деформаций в раннем детском возрасте. Труды Украинского института травматологии и ортопедии в г. Киеве. Т. IV. Киев; 1939; с. 139—71.
- Нуркасымов Ж. Н. К вопросу диагностики течения беременности и родов при крупном плоде. Дис. ... канд. мед. наук. Ростов-на-Дону; 1971.
- Оболенская Л. В., Гафарова Г. К. Ранняя диагностика церебральной патологии и принципы организации медицинской помощи недоношенным детям с перинатальным повреждением центральной нервной системы в возрасте от 0 до 3 лет. В сб.: Невынашивание беременности и недоношенные дети. М; 1977; с. 91—7.
- Омельяненко А. И. Клинико-функциональная оценка состояния крупных плодов во время беременности и родов. Дис. ... канд. мед. наук. М; 1978; с. 23.
- Орлова-Николаева В. Л. Материалы катамнестического обследования детей, перенесших фебрильные припадки. Дис. ... канд. мед. наук. М; 1973; с. 20.
- Осна А. И. Нейрохирургическое лечение новорожденных, перенесших родовую травму нервной системы. Тез. докладов II Республиканской конференции по детской неврологии. Казань; 1976; с. 168—70.
- Паленова Н. Г. Развитие спинального отдела дыхательного центра и влияние на него вредных факторов. Дис. ... канд. биол. наук. М; 1963; с. 20.
- Пенфилд В., Эриксон Т. Эпилепсия и мозговая локализация. Патофизиология, лечение и профилактика эпилептического припадка. М: Медгиз; 1949.
- Персианинов Л. С. Асфиксия плода и новорожденного. М: Медгиз; 1961.
- Петров-Маслаков М. А. Влияние осложнений беременности и родов на здоровье детей первых лет жизни. Л.: Медицина; 1966.
- Петров-Маслаков М. А., Климец И. И. Здоровье детей и вопросы тактики ведения родов. В кн.: Влияние беременности и родов на здоровье детей первых лет жизни. М; 1965; с. 3—29.
- Плюмеа Я., Легадинял Х., Райт В. К. Диагностическое значение исследований краниовертебральной зоны у больных с нарушениями кровообращения ствола. Тез. докладов 6-го Всесоюзного съезда невропатологов и психиатров. Т. 2. М; 1975; с. 454—5.
- Попелянский Я. Ю. Шейный остеохондроз. М: Медицина; 1966.
- Приступлюк О. В. Натально обусловленные изменения нервной системы и вторичные искривления позвоночника у детей (неврологические аспекты проблемы): Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1986.
- Приступлюк О. В. Развитие вторичных искривлений позвоночника в детском возрасте. *Казанский мед. журнал* 1988; 3: 219—20.

- Прохорский А. М. Нервно-сосудистые поражения в начальном, ближайшем и отдаленном периоде кранио-вертебральной (цервикальной) травмы: Дис. ... д-ра мед. наук. Саратов; 1976.
- Прусаков В. Ф. Натально обусловленный синдром амиотрофии плечевого пояса у детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1986.
- Прусинский А. Мигрень. М: Медицина; 1979.
- Пукин М. А. Рентгенодиагностика родовых повреждений черепа и позвоночника у недоношенных детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1988.
- Путилова А. А., Лихварь А. Т. Сколиозная болезнь. Киев: Здоровья; 1975.
- Рабинович Я. С. О пирамидных знаках. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1927; 4: 421—50.
- Рассказова А. А. Клиника натальных повреждений нервной системы у новорожденных. *Казанский мед. журнал* 1975; 5: 5—8.
- Ратнер А. Ю. Шейная мигрень. Казань: Изд-во Казан. ун-та; 1965.
- Ратнер А. Ю. Шейная мигрень, возникающая после травмы, и ее отличие от травматической энцефалопатии. В кн.: Хирургическое лечение повреждений шейного отдела позвоночника и спинного мозга. Новокузнецк; 1970; с. 58.
- Ратнер А. Ю. Шейный остеохондроз и церебральные нарушения. Казань: Изд-во Казан. ун-та; 1970.
- Ратнер А. Ю., Молотилова Т. Г. Натальные повреждения спинного мозга. *Вопр. охраны материнства и детства* 1972; 8: 29—33.
- Ратнер А. Ю., Молотилова Т. Г., Солдатова Л. П., Семенова С. П. Принципы организации нейроортопедической помощи новорожденным. Тезисы докладов межобл. конф. травматологов-ортопедов зоны деятельности Казанского НИИТО. Куйбышев; 1973; с. 44—6.
- Ратнер А. Ю. Синдром миатонии в клинике натальных травм нервной системы. *Невропатология и психиатрия* 1974; 10: 1468—72.
- Ратнер А. Ю. Церебральные сосудистые нарушения в детском возрасте и их зависимость от натального поражения позвоночных артерий. Материалы 1-го съезда невропатологов и психиатров Белоруссии. Минск; 1974; с. 127—9.
- Ратнер А. Ю., Кайсарова А. И., Широкова С. А. Значение натального поражения позвоночных артерий в патогенезе церебральных сосудистых нарушений. В кн.: Шестой Всесоюз. съезд невропатологов и психиатров. Т. 2. М; 1975; с. 475—7.
- Ратнер А. Ю., Файзуллин М. Х., Михайлов М. К. Родовые повреждения позвоночника и спинного мозга. *Казанский медицинский журнал* 1975; 5: 14—5.
- Ратнер А. Ю. Родовые повреждения спинного мозга у детей. Казань: Изд-во Казан. ун-та; 1978.
- Ратнер А. Ю. Нарушения мозгового кровообращения у детей. Казань: Изд-во Казан. ун-та; 1983.
- Ратнер А. Ю. Родовые повреждения нервной системы. Казань: Изд-во Казан. ун-та; 1985.

- Ратнер А. Ю. Поздние осложнения родовых повреждений нервной системы. Казань: Изд-во Казан. ун-та; 1990.
- Ратнер А. Ю., Бондарчук С. В. Топическое значение безусловных рефлексов новорожденных. Казань: Изд-во Казан. ун-та; 1992.
- Ратнер А. Ю., Солдатов Л. П. Акушерские параличи у детей. Казань: Изд-во Казан. ун-та; 1975.
- Рубинова Р. С. Вопросы социально-трудовой компенсации и диспансерного обслуживания подростков, страдающих эпилепсией. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1958; 7: 840—3.
- Савицкая Н. Ф. О некоторых функциональных и анатомических особенностях глаз при миопии. Дис. ... канд. мед. наук. М; 1967.
- Сайдова М. В. Нарушение дыхания у детей с натальными повреждениями шейного отдела спинного мозга. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1982.
- Самодумская Е. И. К вопросу о динамике развития детей, страдающих болезнью Дауна. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1962; 67: 876—80.
- Сандлер А. Я. К вопросу о рефлексах-феноменах орального автоматизма у невротиков. *Неврология и психиатрия* 1937; 6 (8): 133—6.
- Сараджишвили П. М., Геладзе Т. Ш. Эпилепсия. М: Медицина; 1977.
- Сараджишвили П. М., Шакиришвили Р. Р. К сравнительной клинико-патофизиологической характеристике детской и поздней эпилепсии. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1976; 10: 1492—7.
- Сафиуллина Ф. К. Аффективно-провоцируемая эпилепсия. В кн.: Перинатальная неврология. Тез. докладов 3-й Республиканской конференции по детской неврологии. Казань; 1983; с. 181—2.
- Сафиуллина Ф. К. Значение аффектов в провокации скрытой судорожной активности у детей. В кн.: Актуальные вопросы невропатологии и психиатрии. Тезисы докладов научно-практической конференции. Т. 2. Казань; 1987; с. 52—4.
- Сафиуллина Ф. К. Аффективно-респираторные пароксизмы у детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1990.
- Селезнева В. А. К вопросу о субклинических припадках при тяжелых формах эпилепсии. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1957; 7: 876—80.
- Семенова К. А. Детские церебральные параличи. М; 1968.
- Сенкевич Э. М. Урогенитальные данные при энурезе. Дис. ... канд. мед. наук. Свердловск; 1952.
- Синило М. И., Тычина В. А. Функциональное состояние нервной и мышечной системы при сколиотических установках и сколиозах у детей. *Ортопедия, травматология и протезирование* 1969; 4: 43—8.
- Скобло М. С. Об историческом методе в невропатологии. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1931; 5: 34—41.
- Скоромец А. А., Казаков В. М. Патогенез, клиника и дифференциальная диагностика амиотрофий плечевого пояса. Родовые повреждения головного и спинного мозга. Тезисы докладов II Республиканской конференции по детской неврологии. Казань; 1979; с. 74—5.

- Скоромец А. А. К патогенезу нарушений спинномозгового кровообращения. Труды I съезда невропатологов и психиатров Молдавии. Т. I. Кишинев. 1981; с. 119—21.
- Скрыгина В. А. Предпосылка к построению новой классификации сколиозов и результаты применения корсетов при сколиозах. Труды 3-й сессии ЦНИИПИ. М.; 1953; с. 328—33.
- Солдатова Л. П. Акушерские параличи руки у детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1976.
- Сотник Г. Т. Одаренко И. Н. Неврологическая патология у детей, рожденных с помощью вакуум-экстракции. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1976; 10: 1454—6.
- Спицина Е. Н., Удалова Н. Ф. Клинико-рентгенологические параллели при паралитическом вывихе бедра. Сборник научных трудов Ленинградского НИИТО. Вып. 14. Л.; 1972; с. 62—6.
- Стекольников Г. Г., Ажигаликова А. И., Агафонова Л. Д. Течение беременности и родов при крупном плоде. В кн.: Вопросы перинатологии. Алма-Ата; 1979; с. 46.
- Стишковская Н. Н. Клинический метод улучшения гемодинамики глаза при миопии. Дис. ... канд. мед. наук. М.; 1979.
- Стогов М. Н. Натально обусловленные повреждения верхних шейных позвонков (клинико-рентгенологические сопоставления). Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1989.
- Сухарева Г. Е. Лекции по психиатрии детского возраста. М.; 1974; с. 131—82.
- Сысоева И. М. К изучению вопроса об энцефалитах у детей. Труды I Всеросс. съезда невропатологов и психиатров 23—27 октября 1962 г. Т. I. М.; 1963; с. 370—7.
- Таболин В. А. Определение зрелости недоношенных детей — основной критерий их состояния при рождении. Тезисы докладов обл. научно-практич. конференции «Актуальные вопросы невынашивания, функциональной незрелости и выхаживания недоношенных детей». Орел; 1981; с. 37—9.
- Таймулин И. С. Значение токсоплазмоза в этиологии эпилепсии у детей. *Вопросы охраны материнства и детства* 1967; 9: 78—9.
- Тальвик Т. А. Значение врожденных рефлексов для диагностики перинатальных повреждений нервной системы у детей раннего возраста. Родовые повреждения головного и спинного мозга. Тезисы докладов II Республиканской конференции по детской невропатологии. Казань; 1979; с. 77—8.
- Татосова Л. А. Изменения биоэлектрической активности мозга у детей при дизентерии. *Педиатрия* 1969; 1: 24—7.
- Тец И. С. Частые малые эпилептические припадки и их предупреждения. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1962; 7: 1077—85.
- Ткачук Л. И. Гипоксическая энцефалопатия и ее последствия. Дис. ... канд. мед. наук. Киев; 1984.
- Топорков Н. Н., Крюкова А. А. Лечение эссенциального enuresis nocturna. *Журнал для усовершенствования врачей* 1927; 10: 744—8.

- Тур А. Ф. Физиология и патология новорожденных детей. Л.: Медицина; 1967; с. 327—8.
- Турнер Г. И. Основы ортопедии позвоночника. Тезисы 19-го съезда Российских хирургов. Л.; 1928; с. 328.
- Туровская А. П. О характере сосательных движений у новорожденного. Доклады АН РСФСР 1957; 2: 105—7.
- Усманова А. Ф. Безусловные рефлексы у новорожденных детей. Дис. ... канд. мед. наук. Фрунзе; 1950; с. 10.
- Фарбер Д. А., Алферова В. В. Электроэнцефалограмма у детей и подростков. М: Педагогика; 1972; с. 39—54.
- Фетисов А. А. Регионарная гемодинамика глаза при осевой миопии. Дис. ... канд. мед. наук. Томск; 1980.
- Фигурин Н. Л., Денисова М. П. Ранние условные рефлексы грудных детей. *Советская педиатрия* 1935; 6: 96—108.
- Филатов Н. В. О диагностике начального периода лихорадочных болезней у детей. Лекция об острых инфекционных болезнях у детей. М; 1895; с. 31—2.
- Фирова Т. Г. Неврологические нарушения у детей, рожденных в тазовом предлежании. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1994; с. 224.
- Фоминых Л. В. Церебральная сосудистая недостаточность у детей, перенесших натальную травму шейного отдела позвоночника. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1990.
- Фрайман С. А. Цит. по: Ратнер А. Ю. Родовые повреждения нервной системы. Казань; 1985.
- Фридланд М. О. Ортопедия. М; 1954.
- Фундлыер Р. И. Эпилепсия у детей и подростков. Киев: Здоров'я; 1967.
- Футер Д. С. Заболевания нервной системы у детей. М: Медицина; 1965.
- Хабеева З. Б. В какой мере патологией являются фебрильные судороги? В кн.: Перинатальная неврология. Тезисы докладов III Республиканской конференции по детской неврологии. — Казань; 1983; с. 175—8.
- Хабеева З. Б. Динамика показателей биоэлектрической активности головного мозга у детей с фебрильно-провоцируемыми припадками. Тезисы докладов научно-практ. конференции «Актуальные вопросы невропатологии и психиатрии». Т. 2. Казань; 1987; с. 70—2.
- Хабеева З. Б. Фебрильно-провоцируемые судороги у детей (клинические особенности, диагностика, лечение). Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1989.
- Хазанов А. И. Недоношенные дети. Л.: Медицина; 1981.
- Хайбуллина Ф. Г. Состояние церебральной гемодинамики у детей с натальными повреждениями шейного отдела позвоночника и спинного мозга (клинико-реознцефалографическое исследование). Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1980.
- Харитонов Р. А., Рябинин М. В. Значение пароксизмальных расстройств сна при эпилепсии у детей. Тезисы докладов VIII Всесоюзного съезда невропатологов и психиатров. Т. 2. М; 1988; с. 269—71.

- Хасанов А. А. Причины поражения спинного мозга плода с позиции акушера. В кн.: Перинатальная неврология. Тез. докладов III Республиканской конференции по детской неврологии. Казань; 1983; с. 24—5.
- Хасанов А. А. Профилактика родовых травм спинного мозга новорожденных. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1984.
- Хасанов А. А. Домашние роды — анахронизм или будущее акушерства? Тез. докл. научной конференции «Проблемы детской неврологии». Казань; 1991; с. 39—40.
- Хасанов А. А. Родовая акушерская травма новорожденных. Казань; 1992; с. 122.
- Хвисюк Н. И., Фадеев Г. И. Хирургическое лечение осложненных нестабильных повреждений грудного отдела позвоночника. *Ортопедия, травматология и протезирование* 1981; 2: 41—4.
- Херсонский Р. А. К учению об онтогенезе подошвенного рефлекса. *Врачебное дело* 1926; 23: 1890—4.
- Цивьян Я. Л. Повреждения позвоночника. М: Медицина; 1971.
- Цукер М. Б. Введение в невропатологию детского возраста. М: Медицина; 1970.
- Чаклин В. Д., Абальмасова Е. А. Сколиозы и кифозы. М; 1973.
- Черкасова Т. И. Дыхательная недостаточность у больных, страдающих тяжелыми формами сколиоза, и влияние оперативного лечения на некоторые функциональные показатели. Труды I Всесоюзного съезда травматологии и ортопедии СССР. М; 1963.
- Чернин С. Я. Судорожные состояния при субарахноидальных кровоизлияниях у новорожденных. Нарушения мозгового кровообращения у новорожденных. Омск; 1978; с. 16—21.
- Шарапов Б. И. Этюды клиники и патологической анатомии ретикулярной формации мозга. Кишинев: Карта молдовеняски; 1965; с. 115—45.
- Широкова С. А. Клинико-электромиографические параметры при натальных травмах спинного мозга. Тез. докладов 1-й Всесоюзной конференции по неврологии и психиатрии детского возраста. М; 1974; с. 286—7.
- Широкова С. А. Электромиография в уточнении локализации родовых повреждений нервной системы. *Казанский мед. журнал* 1975; 5: 70.
- Широкова С. А. Клинико-электромиографическая характеристика родовых повреждений спинного мозга у детей. Дис. ... канд. мед. наук. Казань; 1978.
- Широкова С. А. Место клинической электрофизиологии в комплексном обследовании детей с натальными повреждениями нервной системы. Родовые повреждения головного и спинного мозга. Тез. докладов 2-й Республиканской конференции по детской невропатологии. Казань; 1979; с. 77—8.
- Широкова С. А., Марулина В. И. Клинико-электромиографические корреляции у детей с натальными повреждениями. *Педиатрия* 1982; 11: 25—7.

- Широкова С. А., Прусаков В. Ф. Клинико-электромиографические корреляции при амиотрофиях плечевого пояса у детей. Вопросы охраны материнства и детства. М; 1986; с. 40—4.
- Широкова С. А. Особенности ЭЭГ-изменений при эпилепсии у детей. Тез. докладов научно-практической конференции «Профилактика и лечение неврологических заболеваний». Казань; 1988; с. 145—7.
- Шмидт Е. В. Сосудистые заболевания нервной системы. М: Медицина; 1975.
- Шулейкина К. В. Пищевые реакции новорожденного первых дней жизни. *Акушерство и гинекология* 1967; 10: 28.
- Шулутко Л. И. Боковое искривление позвоночника у детей (сколиоз). Казань: Таткнигоиздат.; 1968.
- Эди М., Тайбер Д. Противосудорожная терапия. М: Медицина; 1983.
- Эйдинова М. Б. Значение исследования безусловных рефлексов для ранней диагностики состояния онтогенеза двигательной функциональной системы ребенка. Труды 7-ой научной конференции по возрастной морфологии, физиологии и биохимии. М; 1967; с. 151—3.
- Эпштейн А. Л. Хоботковый рефлекс у душевнобольных. *Современная психоневрология* 1929; 8 (2—3): 46—7, 174—9.
- Юкина Г. П. Клиническая картина и исходы болевых контрактур при лечении врожденного вывиха бедра. Ортопедия. Вып. 4. Киев; 1974; с. 56—8.
- Якубова З. И., Шилова Л. Ф., Вдовиченко Т. П., Фаткуллин И. Ф. Развитие детей, родившихся с большой массой тела. *Казанский мед. журнал* 1979; 2: 56—8.
- Якунин Ю. А. К изучению лимбических формаций при заболеваниях центральной нервной системы у детей первых месяцев жизни. В кн.: Физиология и патология лимбико-ретикулярного комплекса. М; 1968.
- Якунин Ю. А., Буркова А. С., Трофимчук В. П. Начальные проявления эпилептиформного синдрома у новорожденных и детей раннего возраста. Тез. докладов IV Всеросс. съезда невропатологов и психиатров 9—11 сентября 1980 г. Т. 2. М; 1980; с. 497—8.
- Якунин Ю. А. и др. Синдромологическая характеристика и лечение новорожденных с интранатальным поражением центральной нервной системы. *Педиатрия* 1976; 8: 72—7.
- Якунин Ю. А., Кипнис С. Л., Ямпольская Э. И., Жилинская М. В., Буркова А. С., Есиков М. С., Землянская З. К., Рыкина И. А. О распространенности неврологических заболеваний у детей. *Журнал невропатологии и психиатрии* 1979; 19: 1320—4.
- Якунин Ю. А., Ямпольская Э. И. Некоторые вопросы дифференциации поражений нервной системы, возникших внутриутробно и в период родов. Материалы Всеросс. конференции акушерства и гинекологии. Минск; 1968.
- Якунин Ю. А., Ямпольская Э. И., Кипнис С. А., Сысоева И. М. Болезни нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста. М: Медицина; 1979.

- Якунин Ю. А., Ямпольская Э. И., Тычина В. П. Судорожные припадки у детей раннего возраста (диагностика и лечение). Методическое письмо. М; 1969.
- Янковская А. С. Динамика функционального состояния мышц туловища при лечении сколиоза. Материалы Украинской республиканской конференции по детской ортопедии и травматологии. Киев; 1961; с. 169—71.
- Abdul-Karim RW, Beydoun SN. Growth of human fetus. *Clin Obstet Gynecol* 1974; 17 (3): 37—52.
- Adamkiewicz A. Die Blutgefäße des menschlichen Rückenmarkes. II. Theil. Die Gefäße der Rückenmarks-Oberfläche. *Sitzungsberichte der Kaiserlichen Akademie der Wissenschaften, Mathematisch-naturwissenschaftliche Classe, Wien*. 1882. 85: 101—30.
- Adams J, Cameron H. Obstetrical paralysis due to ischemia of the spinal cord. *Arch Dis Child* 1965; 40 (209): 93—6.
- Aicardi J. Les convulsions hyperpyrétiques de l'enfant. *Arch Fr Pediatr* 1972; 29 (1): 5—9.
- Alexander MA, Bunch WH, Ebbersson S. Can experimental dorsal rhizotomy produce scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1972; 55: 1509—13.
- Allen J. Laceration of the spinal cord relation to breech delivery. *JAMA* 1969; 208: 1019—22.
- Amiel-Tison C. Possible acceleration of neurological maturation following high-risk pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1980; 138 (3): 303—6.
- Animashaun A. Aetiology of cerebral palsy of African children. *Afr J Med Sci* 1971; 2 (2): 165.
- Annerggers IF, Hauser MD, Elvebock LR. The risk of epilepsy following febrile convulsions. *Neurology* 1979; 29 (3): 297—303.
- Babinski I. Sur le réflexe cutané plantaire dans certaines affections organiques au système nerveux central. *C R Soc Biol* 1896; 48: 207.
- Babinski M. Du phénomène des orteils. *Semin Med* 1898; 18 (34): 286.
- Balmer GA, MacEwen GD. The incidence and treatment of scoliosis in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1970; 52B: 134—7.
- Bartschi-Roschaix M. Migraine cervicale. Bern; 1949.
- Barre JA. Sur un syndrome sympathique cervical postérieur et sa cause fréquente: l'arthrite cervicale. *Rev Neurol (Paris)* 1926; 1 (246): 1246—51.
- Bauer J. Das kriechphänomen des neugeborenen. *Klin Wochenschr* 1926; 32: 1468—9.
- Bayron P. Les paralysies obstétricales du plexus brachial. Thèse Montauban; 1967: 89—94.
- Bennett R. Head traction attached to corset to care of scoliosis. *Arch Phys Med* 1961; 32 (2): 84—9.
- Bennett R, Chandler L, Robinson N, Sells C. Spastic diplegia in premature infants. Etiologic and diagnostic considerations. *Am J Dis Child* 1981; 135: 732—7.

- Bergamasco B, Benna P, Ferrero P. Neonatal hypoxia and epileptic risk. A clinical prospective study. *Epilepsia* 1984; 25 (2): 131—6.
- Bertolotti M. Цит. по: Peiper A. Особенности деятельности мозга ребенка. Л.: Медгиз; 1962.
- Bessau G. Цит. по: Peiper A. Особенности деятельности мозга ребенка. Л.: Медгиз; 1962.
- Biasini G. C. La dimensione de problema delle convulsion icon febbre. *Clin Pediatr* 1974; 56 (9): 355—8.
- Blaim A, Karwowska M, Kibalenko T, Lys S, Zawirska-Roefler. Ocena prognozy rozwojowej dzieci w pierwszych miesiaceich zycia. *Pediatr Pol* 1974; 49 (5): 595—602.
- Bologh L, Stuber A. Über die Epilepsien im Säuglingsalter. *Acta Pediatr Acad Sci Hung* 1962; 3 (4): 357—66.
- Bourdain JL. Les états de mal convulsif (à propos de 75 cas). *Bull Mem Soc Med (Paris)* 1979; 4: 110—5.
- Bridge E. Epilepsy and convulsive disorders in children. London: McGraw; 1949: 386.
- Brodal A, Rossi G. Ascending fibers in brain stem reticular formation of cat. *Arch Neurol* 1955; 74: 68—87.
- Brosset Ph, Ronayette D, Tapri Ph, Tuillas M, Le Lorier B, De Lumley L, Bonquier J. Les convulsions néonatales. Intérêt d'un score pronostique dans la conduite du traitement. *Semin Hop* 1985; 61 (25): 1832—7.
- Broukes FP. Dislocations of the cervical spine, their complications and treatment. *Surg Gynec Obstet* 1933; 57 (6): 772—82.
- Burke JB. The prognosis significance of neonatal convulsions. *Arch Dis Child* 1954; 29 (8): 342—5.
- Burlo JM, Vazquez HJ. Electroencefalografia en las convulsiones febriles en los niños. *Arch Fund Roux Ocefa* 1971; 4: 59—61.
- Campbell J, Bonnet C. Spinal cord injury in children. *Clin Orthop* 1975; 112: 114—23.
- Camfield P, Camfield C, Allen A, Rees E, Stinson D, Urban L. Progressive hydrocephalus in infants with birth weights less than 1500 g. *Arch Neurol* 1981; 38: 653—5.
- Carletti B, Keyayan E. La convulsitiva nelle malformazioni. *Minerva Pediatr* 1973; 25 (6): 262—7.
- Caruso G, Carella A. L'elettromiografia in tema di considerazioni patogenetiche nella sindrome di Parsonage e Turner. *Acta Neurol* 1966; 21 (5): 629—40.
- Cavazzuti GB. La syndrome di Lennox-Gastaut encephalopatia epileptica infantile. *Clin Pediatr* 1972; 54 (5): 237—92.
- Chavany JA. Epilepsie. Etude clinique, diagnostique, physiopathogénique et thérapeutique. Paris; 1958: 428.
- Chevrie JA. Et lat de mal épileptique chez l'enfant. *Clin Pediatr (Bologna)* 1979; 61 (7): 350—9.
- Claude H, Lhermitte S. Le ramollissement traumatique de la moelle. *Encéphale* 1920: 1.

- Comby. L'épilepsie chez les enfants. *Arch de Medec des Enfants* 1913; 8: 34—7.
- Cone TB, Khoshbin S, Botticelli. Demonstrates the Babinski Reflex More Than 400 Years Before Babinski. *Amer J Dis Child* 1978; 132 (2): 188—91.
- Cooper L. Some experiment and observation on tying the carotid and vertebral arterics, and the phenioastra phrenic, and sympathetic nerves. *J Hosp Res* 1836: 457.
- Copper JE. Epilepsy in a longitudinal survery of 5000 children. *BMJ* 1965; 1: 1020—5.
- Corbin SL. Artères de la moelle et pathologie ischémique médullaire. *Presse Med* 1961; 3: 1271—4.
- Crothers B. Injury of the spinal cord in breech extraction as an important cause of fetal death and of paraplegia in childhood. *Am J Med Sci* 1923; 168: 94—7.
- Crothers B. Birth infurries of the spinal cord. In: Brock S. Injury of the skull, brain and spinal cord. Baltimore; 1940: 487—94.
- Czochanska J, Losiowski Z. Drgawski wczesnege okresu noworodkowege. *Ped Pol* 1984; 59: 529—35.
- Damborska M, Neubaurova H. Perezuv reflex. *Clin Pediatr* 1960; 15 (4): 333—9.
- Danjan K. Paralysie du bras chez un nouveau-né. *Bull Soc Chir* 1871; 2: 118.
- Demellin N. Un cas d'hémi-paralysie de la langue chez un nouveau-né. *L'obstr* 1906; 11: 481.
- Dietel H. Das pradiabetische Syndrom in der Schwangerschaft. *Zentralbl Gynakol* 1961; 83 (20): 773—8.
- Diltze H, Claus I, John K, Daute K. Zur Prognose von Fieberkranimpfen. *Kinderarzt Prax* 1968; 54 (3): 153—7.
- Driskoll J, Driskoll Y, Steir M., Stark R, Dangman B, Petez A, Kritz P. Mortality and morbidity in infants less than 1001 g birthweight. *Pediatrics* 1982; 62 (1): 21—6.
- Dollinger A. Die «Staupchen» (Zipperling), ein Symptom des intrakraniellen Geburts-traumas. *Zeitschrift fur Kinderheilkunde* 1926; 41 (4): 20—3.
- Doose H, Ritter K, Volzke E. EEG longitudinal studies in febrile convulsions. Genetic aspects. *Neuropediatrics* 1983; 14: 81—7.
- Duche DJ. Convulsions de la première enfance. *Rev Neuropsychial Infant* 1956; 4 (1—2): 17—20.
- Duchenne M. De l'electisation localisée — paralysies obstétricales. Paris; 1872.
- Duncan JM. Laboratory note: on the tonsill strength of the fresh adult foltus. *BMJ* 1874; 11: 763—9.
- Eastman N, Kohl S, Meisel S. The obstetrical background of 753 cases of ce-lebral palsy. *Obstet Gynecol Surv* 1962; 17: 459—65.
- Eulenberg Z. *Orthp Chir* 1908; 19: 549.
- Ellenberg J, Nelson K. Birth weight and gestational in children with celebral palsy or seizure des orders. *Am J Dis Child* 1979; 133 (10): 1044—8.

- Erb W. Über eine eigentümliche Lokalisation von Lähmungen des plexus brachialis. Verhandlungen des Naturhistorischen Vereins zu Heidelberg; 1875.
- Escherich Th. Veber die Saugbewegung beim Neugeborenen. *Munch Med Wschr* 1888; 35 (41): 687—9.
- Fazio C, Agnoli A. Vascularisation of the spinal cord. Anatomical and Pathophysiological Aspects. *Vasc Surg* 1970; 4 (4): 245—57.
- Ferak V. et al. Genetic aspects of febrile convulsions. *Brutisl Lek Listy* 1985; 83 (6): 627—36.
- Ferguson IH, Levinson MW, Derakshon J. Brainstem seizures in hydranencephaly. *Neurology* 1974; 24 (12): 1152—7.
- Fielding JW, Hawkins RJ. Atlanto-axial rotatory fixation. *J Bone Joint Surg Am* 1977; 59 (1): 37—44.
- Fischer L, Comtet JJ, Chappuis JP. Particularités radiologiques des fractures et luxations du rachis cervical chez l'enfant. *Maroc medical* 1970; 50 (540): 672—8.
- Fisarova V. Katamnesticka studie detekich sachvatovych onem ocneni v okrese Stokonic. *Czech Neurol* 1974; 37 (6): 349—52.
- Flick P. Über Relaxatio diaphragmatica in späteren Kinderalter. *Monatsschrift für Kinderheilkunde* 1926; 6 (33): 493—503.
- Foderl V. Die Haslmarkquetschung eine Unterart der Geburtstraumatischen Schädigung des Zentral-nervener-system. *Arch Gynaecol* 1930; 143: 598—634.
- Ford M. Breech delivery in its possible relations to injury of the spinal cord. *Arch Neurol Psych* 1925; 14 (4): 742.
- Freudenberg E. Цит. по: Peiper A. Особенности деятельности мозга ребенка. М.: Медгиз; 1962.
- Fuchs (1909). Цит. по: Ласков Б. И., Краймер А. Я.. Энурез. М: Медицина; 1975: 224.
- Galant S. Цит. по: Peiper A. Особенности деятельности мозга ребенка. М: Медгиз; 1962.
- Garcin R, Godlewski St, Rondot P. Etude clinique des médullopathies d'origine vasculaire. *Rev Neurol (Paris)* 1962; 106: 558—85.
- Garsche R. Untersuchungen über den Gesichts-Frigeminus-Schlückreflex. *Arch des Physiol* 1950; 253 (1—6): 72—86.
- Gibbs PA, Gibbs EL. III Int. cong. EEG. *Clin Neurophysiol* 1956; 4: 233—7.
- Goodridge DMG, Shorvon SD. Epileptic seizures in population of 6000. Demography, diagnosis and classification and role of the hospital services. *BMJ* 1983; 287 (6393): 641—7.
- Gravellona B. Une forme particulière des paralysies obstétricales. Thèse de Paris; 1899—1900.
- Gros C, Gretner K, Burg M. Radiothérapie de l'arthrose cervicale dans le syndrome sympathique cervical postérieur. *Rev O No O* 1952; 24: 72.
- Haschimoto O, Asada M. Clinical observations of juvenile nonprogressive muscular atrophy localized in hand and forearm. *J Neurol* 1976; 211 (2): 105—10.

- Hauser WA. Epidemiology of epilepsy. *Neurol Epidemiol Principl Clin Applic* 1978; 19: 313—39.
- Heath C. A clinical lecture on lateral curvature of the spine. *BMJ* 1895; 5: 573—4.
- Hellstrom B, Sallmander U. Prevention of spinal cord injury in hyperextension of the fetal head. *JAMA* 1968; 204 (12): 1041—4.
- Hirayama K, Tsubaki T. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity. *Neurology* 1963; 13 (5): 373—80.
- Hochsinger (1905) Цит. по: Millichap JG. Febrile convulsions. New York; 1968: 123.
- Hoffa A. Lehrbuch der orthopädischen Chirurgie (IV Aufl.). Stuttgart; 1902.
- Hoffbauer J. Über Verletzungen der kindlichen Halswirbelsäule bei schwierigen Extraktionen am Beckende. *Zentralbl Gynakol* 1907; 31: 354.
- Holdsworth FW. Fractures, dislocation and fracturodislocations of the spine. *J Bone Joint Surg Br* 1963; 45 (1): 6—20.
- Holschulider AM. Enuresis im Kindesalter. *Kinderarzt* 1979; 10 (3): 341—53.
- Hooker D. The origin of the grasping movement in man. *Proc Am Philosoph Sci* 1938; 79 (4): 597—606.
- Hosking YP. Fits in hydrocephalic children. *Arch Dis Child* 1974; 49 (8): 633—5.
- Hrbek A. Febrilni krece v detskem veku. *Ceskoslov pediatrie* 1956; II: 801—11.
- Hrbek A. Fieberkrämpfe in Kinderalter. *Ann Pediatr* 1957; 4: 188—9.
- Hunter C, Magfield P. Role of upper cervical roots in the production of pain in the head. *Am J Surg* 1949; 78: 743.
- Husler J. Zur Systematik und Klinik der epileptiformen Krampf-Krankheiten in Kinderalter. *Ergebnisse Median und Kinderheilkunde* 1921; 19: 624—738.
- Ilppo A. Zur Physiologie, Klinik und zum Schicksal der Frühgeborenen. *Zeitschrift fur Kinderheilkunde* 1919; 246: 1—104.
- Ilppo A. Pathologisch-anatomische Studien der Frühgeborenen. *Zeitschrift fur Kinderheilkunde* 1919; 20 (56): 212—9.
- Illingworth R. The predictive value of developmental assesment in infancy. *Dev Med Child Neurol* 1971; 136: 721—5.
- Jates P. Birth trauma to the vertebral arteries. *Arch Dis Child* 1959; 34: 436—41.
- Jones D, Cameron A, Smith W. Birth trauma to the cervical spine and vertebral arteries. *J Pathol* 1970; 2: 100—11.
- Jones D, Wood B. Birth trauma and the cervical spine. *Arch Dis Child* 1970; 45 (239): 147—54.
- Kanios K. Napady drgawkowe i padaczkowe okresu wczesnego dzieciństwa. *Pol Typ Lek* 1983; 38 (11): 351—4.
- Katona F, Dobas A, Frank K. Koraszulottek feilodes — neurologiai vizsgalata. *Orv Hetil* 1975; 116 (47): 2769—73.
- Keuth U. Infusionen bei der protrahierten Acidose der früh und Neugeborenen Krankheit der pulmonalen hyalinen Membranen. *Zeitschrift fur Kinderheilkunde* 1963; 88: 28—33.

- Kehrer E. Die Armlähmung bei Neugeborenen. Stuttgart; 1934.
- Kennedy E. Cerebral and spinal apoplexy in the newborn. *J Med Sci (Dublin)* 1836; 10: 419—22.
- Kiely J, Paneth N, Stein Z, Susser M. Cerebral palsy and newborn care. In: Mortality and neurological impairment in low-birthweight infants. *Dev Med Child Neurol* 1981; 23: 650—7.
- Kirchoff H. Die Akzeleration des Neugeborenen. *Geburtsch Frauenhkk* 1967; 27 (6): 567—71.
- Kirmisson. Des scolioses lices a la paralysis infantile. *Rev Orthop* 1893.
- Kotlarek F, Hornchen H, Zeumer H. Zur Frühprognose von Hirnblutungen bei Frühgeborenen unter 1500 g bineklinische und computertomographische Untersuchung. *Klin Padiatr* 1980; 192: 264—9.
- Knivellie (1829). Цит. по: Ратнер А. Ю. Родовые повреждения спинного мозга у детей. Казань: Изд. Казанского ун-та; 1978: 215.
- Kulz J, Beel J. Die Geburtstraumatischen Lähmungen des plexus brachialis und ihre prognose. *Med Monatsschrift* 1965; 6: 256.
- Kussmaul A. Untersuchungen über das Seelenleben des neugeborenen Menschen. Leipzig; 1859: 40.
- Lachaise Z. Physiologische Abhandlung über die Verkrümmungen der Wirbelsäule, 1828. Цит. по: Arnd (1907).
- Lacheretz M, Saint-Aubert P, Pames Th. Les paralysies dites obstétricales du plexus brachial. Apport de l'électromyographie dans la discussion des indications opérations. *Journal de radiologie, d'électrologie, et de médecine nucléaire* 1963; 44 (5): 355—8.
- Lagenstein J, Stehnke N. Epilepsien nach Fieberkrämpfen. *Nervenarzt* 1984; 55 (4): 173—8.
- Lancourt YE., Dickon JH., Redward C. Paralytic spinal deformity following traumatic spinal cord injury in children and adolescents. *J Bone Joint Surg Am* 1981; 63 (16): 47—53.
- Langbein H. Über einen neuen Typus der Entbindungslähmung. *Z Neurol Psych* 1920; 58: 294.
- Laroche J. Maturation cerebral et hypodeveloppement ponoérale du nouveau-ne. *J Neurol Sci* 1967; 5: 39—59.
- Lazorthes G, Poulhes J. et al. Recherches sur la vascularisation artérielle de la moelle. Applications à la pathologie médullaire. *Bul Mem Acad Nat Med* 1957; 41: 464—7.
- Lazorthes G, Gonase A. Les voies anastomotiques de suppléance (ou systèmes de sécurité) de la vascularisation artérielle de l'axe cérébro-médullaire (rapport, 338 references). *C R Assoc Anat* 1968; 140: 1—220.
- Lennox WG., Lennox MA. Epilepsy and related disorders. Vol. 1, 11. Boston—Toronto: Little, Brown and Company; 1960: 453.
- Lessall S, Jorres J. Seizure disorders in a Guamian village. *Arch Neurol* 1962; 7: 53—60.
- Leventhal H. Birth injuries of the spinal cord. *J Pediatr* 1960; 56 (4): 477.
- Lieon V. O. Syndrome sympathique cervical posterieur et arthrite chronique de la colonne vertébrale. Etude clinique et radiologique. Strasbourg; 1928.

- Lippman K. Über den Babkinschen Reflex. *Arch Kinderh* 1958; 157 (3): 234—8.
- Little W. On the influence of abnormal parturition, difficult labour premature birth and asphyxia neonatorum of the mental and physical conditions of the child, especially in relation to deformatics. *Transl Obst Soc (London)* 1862; 3: 63—8.
- Lombard M. Scoliosis in patients with cerebral motor disability. *Neort Cereb Read Neurol* 1981; 2 (3): 127—31.
- Lovell R. The mechanism of the normal spine and its relation to scoliosis. *Boston Med Surg J* 1905; 153: 349—58.
- Lou HC, Lassen NA, Frus-Hansen B. Low cerebral blood flow in hypotensive perinatal distress. *Acta Neurol Scand* 1977; 56: 343—52.
- Lutmann L, Zhiwisiw Jh. Hypokrates. 1959; 5: 545—560.
- Magnus R, de Kieijn A. Die Abhängigkeit des Tonus der Extrimitäten-Muskelk von der Kopfstellung. *Pflügere Arch Physiol* 1912; 145 (10): 455—548.
- Magnus R. Körperstellung und Labyrinth reflexe beim Affen. *Z Neurol Psychiat* 1922; 30 (1-2): 42—3.
- Majewska Z. Rola wczesnieta w powstawanie chorob wrodzonych, w szeregolnoci padoczki zwiazaneiz uszko dzeniem ciawowoporodowym. *Neurol Neurochir Pol* 1975; 9 (2): 159—68.
- Maschall J. The management of cerebro-vasease. London; 1965.
- Natsumoto A, Watanabe K, Sugiure M. Etiologio factors and long-term prognosis of convulsive disorders in the first year of life. *Neuropediatrics* 1983; 14 (4): 231—4.
- Mattaushek (1909). Цит. по: Ласков Б. И., Краймер А. Я. Энурез. М: Медицина; 1975: 224.
- McInerny TK, Schubert WK. Prognosis of neonatal seisesures. *Am J Dis Child* 1969; 117 (3): 261—4.
- Mengi J. Die frühkindlichen Reflexe und Reaktionen. Incle Klinische. Bedeutung im Neugeborenen und Sauglingsalter. *Pediat Prax* 1974; 13 (4): 607—15.
- Millishop JG. Febrile convulsions. New York: Macmillan Company; 1968: 212.
- Minkowski M. Цит. по: Peiper A. Особенности деятельности мозга ребенка. М: Медгиз; 1962.
- Monie M. Über die Bestimmung des Akkomodations und Konvergenznakrunktes. *Klin Zbl Augenhk* 1953; 122: 147—422.
- Moro EM. Цит. по: Peiper A. Особенности деятельности мозга ребенка. М: Медгиз; 1962.
- Moruzzi J. Recenti svillupi nella fisiologia della sostanza reticolare del tronco dell encephalo. *Aggiornamenti di Fisiologia* 1955; 3: 366—70.
- Muller H. Zur Genese und Diagnostik des zervicalen Syndroms. *Med Wschr* 1953; 7 (6): 364.
- Muller E. *Zbl Neurochir* 1971; 32 (5): 273.
- Narbouton F. L'avenir du prématuré. *Rev Prat* 1967; 17 (5): 653—61.

- Nauhun N. De l'épilepsie sénile. *J Rev Des Journ et rangers. Sem medical* 1895; 55 : 473—84.
- Nelson, Ellenberg. Prognosis in children with febrile seizures. *Pediatrics* 1978; 61: 720—8.
- Nicoladoni C. Anatomie und Mechanism der Scoliose. Berlin—Wien; 1909.
- Ohlenroth G. Über die geburtshifliche Bedeutung des fetalen Fiesenwuchses und den Einfluss der mütterlichen Ernährung auf das Neugeborenen-gewicht. *Zbl Gynak* 1964; 86 (7): 228—36.
- Ollivier A. Convulsions fébriles de l'enfant. *Vie Med* 1983; 64 (2): 931—33.
- Oppenheim H. Veber Allgemine und localisierte Atonie der Muskelatur/My- atonie/in frühen Kindesalter. *Monatsschr Psych Neurol* 1900; 8: 232—3.
- Ottaviano S, Allemand P. Esame neurologico sistematico del neonato per la diagnosi precoce del danne cerebrale e la preventziohne delie sue seque- le. *Minerva Pediatr* 1978; 30 (19): 1497—503.
- Ouellette EM. Managing febrile seizures. *Drug Ther Bull* 7 (9): 151—166.
- Palacek K. Физиология и патология новорожденных детей (пер. с чешск.). Прага; 1986 471 с.
- Paradiso M. Il riflesco cutaneo-plantare nee orimi die ammidi vita. *Riv Pedi- atr* 1959; 63 (2): 205.
- Paraicz E, Szenasy J. Ideggyogyaszati es idegsebeszeti vizsgalatok csecsemo- es gyermekkorban. Budapest; 1978, 302.
- Parrot T. Note sur un cas de rupture de la moelle, chez un nouveau-né par su- ite de manœuvres pendant l'accouchement. *Union med* 1870; 11 (9): 137.
- Parsonage MJ., Turner JW. Neurological Amiotropy. The Shoulder-Girdle Syndrome. *Lancet* 1948; 26 (6513): 973—8.
- Pieper A. Unpedigte und tedingte Reflexe der Nahrungsaufnahme. *Kinde- rarzt Prax* 1958; 11: 507—16.
- Peiper A. Die Eigenart der Kindlichen Hirntaigkeit. Leipzig; 1962: 5185.
- Рерис. Цит. по: Peiper A. Особенности деятельности мозга ребенка. М: Медгиз; 1962.
- Permele A. The palmomental reflex in premature infants. *Dev Med Child Ne- urol* 1963; 5 (4): 301.
- Perez. Цит. по: Балуновой А. А. К вопросу о рефлексе Переза у ново- рожденных. *Вопр охр материнства и детства* 1962; 2 (1): 51—3.
- Peterman MG. Febrile convulsions in Children. *JAMA* 1950; 143: 728—30.
- Petit, 1774. Цит. по: Ласков Б. И., Краймер Ф. Я. Энурез. М: Медицина; 1975.
- Philippe N, Gestan K. Sur un cas exeptionnel de paralysie obstétricale. *Rev neurol (Paris)* 1906; 2: 314.
- Picone AL., Green RM. et al. Spinal cord ischemia, foliowing operations on the abdominal aorta. *J Vasc Surg* 1986; 3 (1): 94—103.
- Plesse R, Frenzel J. Entwicklung und Physiologie der Frucht. In: Gebrtshife. 3. Aufl., Leipzig; 1980: 23—42.
- Ponsot G., Lyon G. La sclérose tubéreuse de Bourneville. Etude clinique et génétique de 59 observations chez l'enfant. *Arch Fr Pediatr* 1977; 34 (1): 9—22.

- Preyer W. Душа ребенка. Наблюдение над душевным развитием человека в первые годы жизни (пер. с немецкого). СПб; 1891.
- Radermecker J. Les convulsions hyperthermiques chez l'enfant. *Acta Neurol Belg* 1958; 58: 50—64.
- Redord P. Traité pratique des dérivations de la colonne vertébrale. Paris; 1900.
- Ridle HFV, Roaf R. Muscle imbalance in the causation of scoliosis. *Lancet* 1955; 1: 1245—7.
- Rintelen F. Geburtsschaden des Sehorgans. *Med Welt* 1973; 24: 992—6.
- Robinson L. Darwinism in the Nursery. *The Nineteenth Century* 1891; 30: 831—42.
- Rodin EA. The prognosis of patients with epilepsy. Springfield: Thomas; 1968, 384.
- Rosenbaum S. Die neurologische Untersuchung des Neugeborenen. *Dtsch Med Wschr* 1962; 6: 277—82.
- Rosenthal RR, Levine DB, McCerver ChL. The occurrence of scoliosis in cerebral palsy. *Dev Med* 1974; 16 (5): 664—7.
- Roth M. Idiopathic scoliosis from the point of view of the neuroradiologist. *Neuroradiol* 1981; 21 (3): 133—8.
- Ruge C. Über die Verletzungen des Kindes durch Extraction bei resprunlicher oder durch Wendung Herbei gefurter Beckenendlage Kuzzur u Beleuchtung der Extraction. *Z Geburtsh* 1985; 1: 69.
- Russel G, Betts W. Natal and neonatal factors in premature infant mortality: report of a ten year study. *J Pediatr* 1952; 40: 722—32.
- Scharf J, Zonis S, Zeetner M. Refraction in premature babies: A prospective study. *J Petiatr Ophthalmol. strabismus* 1978; 15 (1): 48—50.
- Schmit BD. Nocturnas Enuresis: An Update on Treatment. *Pediatr Clin N Am* 1982; 29 (1): 21—31.
- Schulte FJ. Neonatal convulsions and their relation of epilepsy in early childhood. *Dev Med Child Neurol* 1966; 8: 381—92.
- Schwartz Ph. Die geburtstraumatische schadigung des Kopfes Neugeborenen und ihre Bedeutung fur die Pathologic. *Wschr Kinderhk* 1926; 34 (3—6): 511—37.
- Seeligmuller. Über Sympathikusaffektionen bei Verletzungen des Plexus brachialis. *Berlin Klin Wschr* 1870; 26: 313.
- Sherk HH, Pasguariello PS, Rorke L, Schut L. The pathogenesis of progressive cavitation of the spinal cord. *Dev Med Child Neurol* 1984; 26 (4): 514—9.
- Sinha KK. The current status of treatment of febrile seizures. *J Indian Med Assoc* 1985; 83 (11): 385—6.
- Smith A. Histological changes Encountered in the Thym us and Else wne in a Case of Congenital Hypotonia. *Univ Penn M Bull* 1905; 18: 206—10.
- Sofyanov NG. Clinical evolution and prognosis of childhood epilepsies. *Epilepsia* 1982; 23 (1): 61—9.
- Spencer H. On visceral haemorrhages in stillborn children: injuries to the spinal cord. *Fr Obst Soc* 1891; 33: 270—3.

- Srsen S. Babkinov reflex u zdravých novorodencov. Sb. Lekar. fak. univ. P. Safarica V. Kosiciach 1961; 4 (1): 73.
- Stankiewicz A, Chipezynska B, Skubiszewska T, Krrywicki S. Angiografia fluoresceinowa krotkowzroczności wysokie u dzieci. *Klin Oczna* 1979; 81 (5—6): 333—4.
- Stogmann W, Heidvogel M, Steiner H. Untersuchungen zur Mortalität und zur körperlich-geistigen Entwicklung kleiner Frühgeborenen. *Arch Kinderheilk* 1971; 183 (3): 283—91.
- Stoltzenberg F. Zerreibungen der intervertebralen Gelenkkapseln der Halswirbelsäule. Eine typische Geburtsverletzung. *Berl Klin Wschr* 1911; 48: 1741.
- Strohmeyer L. Über Paralyse der Inspirationsmuskeln, 1836.
- Tay et al. Parental age and birth order effects in children with febrile convulsions. *Eur J Pediatr* 1985; 144 (1): 88—89.
- Taylor A, Prout S. Results from the surgical treatment of brachial birth palsy. *JAMA* 1907; 48: 96.
- Thiemich M. Veber Tetanic und tetanoide Zustände im ersten Kindesalter. *Zbl Kinderhik* 1900; 51 (7): 222—62.
- Tornqvist G. Effect of cervical sympathetic stimulation on accommodation in guanethidine-treated monkeys. *Inv Ophthalmol* 1970; 9 (8): 765—8.
- Towbin A. Spinal cord and brainstem injury at birth. *Arch Pathol* 1964; 77 (6): 620—32.
- Unterharnscheidt F. Das syncopale cervicale Vertebrales Syndrom. *Nervenarzt* 1956; 11: 481—6.
- Valentin B. Pathologisch-anatomische Beiträge zur Kenntnis des Geburtstodes. *Ztschr Orthop Chir* 1924; 45: 337.
- Vallette. *Gez med. Paris* 1894; 9: 397.
- Van den Berg BJ, Gerushalmy J. Studies on convulsive disorders in young children. Incidence of febrile and nonfebrile convulsions by age and other factors. *Pediatr Res* 1969; 3 (4): 298—304.
- Verrotti M, Castelli S, Angelozzi V. Studio statistico convulsioni febbrili osservate nella divisione pediatrica nell'ospedale civile di Pescara negli ultimi cinque anni. *Clin Pediatr* 1974; 56 (11): 474—82.
- Vest M. Zur geburts-traumatisch bedingten Querschnittsläsion des Rückenmarks (Hämatomyelie). *Ann Paediatr* 1956; 186: 321—2.
- Vollmer HA. New Reflex in young Infants. *J Dis Child* 1958; 95: 481—4.
- Wallace S, Zealley H. Neurological electroencephalographic and virological findings in febrile children. *Arch Dis Child* 1970; 45: 611—23.
- Walter C. et al. Spinal injury and neonatal death. *J Obst Gynecol* 1970; 106: 272—8.
- Wartenberg R. Studies in reflexes. History, Physiology, Synthesis and Nomenclature: Study I. *Arch Neurol Psychiatr* 1944; 51 (2): 113—33.
- Well S. *Arch Orthop Unfallchir* 1921; 19: 222.
- Welb J. K. Convulsive disorders in childhood. *Indian J Pediatric* 1955; 22: 89—91.
- Werner A. Zur Ätiologie der scitlichen Rückgratsverkrümmungen. *Wien Med Wschr* 1896; 79: 1326.

- Woerkom W. van. Sur la signification physiologique des réflexes cutanés des membres inférieurs. *Rev Neurol* 1912; 24 (17): 285—91.
- Zellweger H. Convulsions in childhood. Febrile convulsions. *Ann Pediatr* 1958; 190 (2): 257—9.
- Zondek H., Bier A. Der Dromgehalt der Hypophyse und seine Beziehungen zum Lebensalter. *Klin Wschr* 1932; 11: 214.
- Zuk T. Aetiologie und Pathogenese der idiopathischen Scoliose aus der Sicht elektromyographischer Untersuchungen. *Beitr Orthop Traum* 1965; 12: 138—41.
- Zulch É. Reflexions sur la physiopathologie des troubles vasculaires médullaires. *Rev Neurol* 1962; 106 : 632—45.

ОГЛАВЛЕНИЕ

	<i>Предисловие к первому изданию</i>	3
	<i>Введение</i>	5
<i>Глава I.</i>	История вопроса.	8
<i>Глава II.</i>	Аntenатальные и интранатальные повреждающие факторы нервной системы.	22
<i>Глава III.</i>	Патоморфология перинатальных повреждений нервной системы	40
<i>Глава IV.</i>	Акушерские параличи руки у детей («родовые, плечевые плекситы»)	44
<i>Глава V.</i>	Принципы неврологического осмотра новорожденных .	72
<i>Глава VI.</i>	Исследование безусловных рефлексов новорожденных	110
	Особенности безусловных рефлексов у новорожденных с патологией головного мозга . . .	124
	Особенности безусловных рефлексов у новорожденных с миотоническим синдромом. . .	131
	Безусловные рефлексы в диагностике повреждений шейной части спинного мозга	133
	Безусловные рефлексы в диагностике повреждений поясничного утолщения спинного мозга	137
<i>Глава VII.</i>	Особенности патологии нервной системы у недоношенных детей	140
<i>Глава VIII.</i>	Особенности неврологических изменений у детей, родившихся с крупной массой.	149
<i>Глава IX.</i>	Динамика неврологических нарушений, выявленных в периоде новорожденности	155
<i>Глава X.</i>	Представления о поздних, отсроченных осложнениях перинатальных повреждений нервной системы. . . .	195
<i>Глава XI.</i>	Спинальные инсульты в детском возрасте	206
<i>Глава XII.</i>	Острые нарушения мозгового кровообращения в детском возрасте.	219
<i>Глава XIII.</i>	Ранний шейный остеохондроз у детей	236

<i>Глава XIV.</i>	«Цервикальная» близорукость как позднее проявление натальной травмы	248
<i>Глава XV.</i>	Нейрогенные вывихи бедра у детей и их отношение к натальным повреждениям.	259
<i>Глава XVI.</i>	Сколиотические деформации как позднее осложнение родовой травмы позвоночника.	276
<i>Глава XVII.</i>	Ночной энурез — одно из поздних осложнений родовой травмы.	290
<i>Глава XVIII.</i>	Судорожные состояния у детей и их отношение к перинатальной патологии	302
	Эпилепсия	305
	Фебрильные судороги.	318
	Аффективно-респираторные судороги	325
	Прививочные судороги	329
	Спазмофилия	331
<i>Глава XIX.</i>	Заключение. Размышления о перспективах проблемы.	336
	<i>Литература</i>	337

НЕВРОЛОГИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

острый период и поздние осложнения

В книге рассматриваются:

- антенатальные и интранатальные повреждающие факторы нервной системы;
- патоморфология перинатальных повреждений нервной системы;
- принципы неврологического осмотра новорожденных, в том числе исследование безусловных рефлексов;
- особенности патологии нервной системы у недоношенных детей и у детей, родившихся с крупной массой тела;
- спинальные инсульты и острые нарушения мозгового кровообращения в детском возрасте;
- поздние осложнения родовой травмы (ранний шейный остеохондроз, «цервикальная» близорукость, нейрогенные вывихи бедра, сколиотические деформации, ночной энурез, судорожные состояния).



Ратнер Александр Юрьевич (1934–1994) — заслуженный деятель науки Российской Федерации и Республики Татарстан, профессор. На протяжении 23 лет возглавлял созданную им кафедру детской неврологии Казанского ГИДУВа. Под его руководством защищено 45 кандидатских и 5 докторских диссертаций. Автор 10 монографий и более 800 научных работ.

ISBN 5-94774-191-1

