

**Семёнова К.А., Мастюкова Е.М.,
Смуглин М.Я.**

**Клиника и
реабилитационная терапия
детских церебральных
параличей**

**Москва
«Книга по Требованию»**

УДК 61
ББК 5
С30

С30 Семёнова К.А.
Клиника и реабилитационная терапия детских церебральных параличей / Семёнова К.А., Мاستюкова Е.М., Смуглин М.Я. – М.: Книга по Требованию, 2013. – 328 с.

ISBN 978-5-458-38655-5

В книге излагаются вопросы двигательных, речевых и психических нарушений у детей с церебральными параличами и пути их реабилитации на основании новой оригинальной трактовки данного заболевания. Детский церебральный паралич рассматривается как своеобразно текущий процесс, в возникновении которого и в дальнейшем его течении большое значение придается патологии иммуногенеза. Приводятся данные иммунологической диагностики церебральной патологии плода и новорожденного. Выделяются три стадии в течении данного заболевания. Большое внимание в книге уделено вопросам компенсации и возможностям развития поврежденного мозга. Приводятся данные диафаноскопического исследования, позволяющие не только диагностировать, но и при динамическом исследовании прогнозировать возможности дальнейшего развития мозга ребенка. Основное место в работе отведено вопросам реабилитации. Исходя из рефлекторной теории развития двигательных, речевых и психических функций, авторы предлагают онтогенетически последовательное, поэтапное формирование этих функций у ребенка с церебральным параличом. Подчеркивается значение нормализации патологической рефлекторной активности для формирования двигательной, речевой и психической сферы у детей с церебральными параличами; уделяется большое внимание нормализации патологической афферентной импульсации для развития движения, речи и психики. Излагаются конкретные приемы лечебной физкультуры при различных формах и в различных стадиях заболевания. Подробно освещены особенности нейроортопедических мероприятий у этих детей. Вопросы речевой и психической реабилитации рассматриваются в тесной связи с двигательными нарушениями. Приводятся программы речевой терапии для детей первых 3 лет жизни, страдающих церебральными параличами. Книга рассчитана на широкий круг практических и научных работников — невропатологов, педиатров, психиатров, ортопедов, акушеров, врачей и методистов лечебной физкультуры, логопедов, педагогов, интересующихся проблемой детских церебральных параличей.

ISBN 978-5-458-38655-5

© Издание на русском языке, оформление
«YOO Media», 2013

© Издание на русском языке, оцифровка,
«Книга по Требованию», 2013

Эта книга является репринтом оригинала, который мы создали специально для Вас, используя запатентованные технологии производства репринтных книг и печати по требованию.

Сначала мы отсканировали каждую страницу оригинала этой редкой книги на профессиональном оборудовании. Затем с помощью специально разработанных программ мы произвели очистку изображения от пятен, клякс, перегибов и попытались отбелить и выровнять каждую страницу книги. К сожалению, некоторые страницы нельзя вернуть в изначальное состояние, и если их было трудно читать в оригинале, то даже при цифровой реставрации их невозможно улучшить.

Разумеется, автоматизированная программная обработка репринтных книг – не самое лучшее решение для восстановления текста в его первозданном виде, однако, наша цель – вернуть читателю точную копию книги, которой может быть несколько веков.

Поэтому мы предупреждаем о возможных погрешностях восстановленного репринтного издания. В издании могут отсутствовать одна или несколько страниц текста, могут встретиться невыводимые пятна и кляксы, надписи на полях или подчеркивания в тексте, нечитаемые фрагменты текста или загибы страниц. Покупать или не покупать подобные издания – решать Вам, мы же делаем все возможное, чтобы редкие и ценные книги, еще недавно утраченные и несправедливо забытые, вновь стали доступными для всех читателей.



Серия Книжный Ренессанс

www.samizday.ru/reprint

Введение

Детский церебральный паралич за последние годы стал одним из наиболее распространенных заболеваний нервной системы в детском возрасте во всех странах мира. Это заболевание тяжело инвалидизирует ребенка, не только поражая двигательную систему, но и вызывая нарушение речи и интеллекта.

В настоящей работе описаны методы восстановительной терапии при поражении всех трех функций. Поражение нервной системы у детей, страдающих церебральными параличами, происходит в 80% случаев внутриутробно и лишь осложняется в процессе родов механической травмой мозга, кровоизлиянием в мозг или же теми патологическими изменениями в сосудистой и нервной системе, которые возникают при асфиксии. Имеются основания считать, что в таких случаях патологический процесс не заканчивается с рождением ребенка, а продолжается некоторое время постнатально. Поэтому для правильной оценки клинической картины и выбора мероприятий восстановительной терапии врач, методист по лечебной физкультуре, логопед и педагог должны быть знакомы с основными моментами патогенеза. Несомненно, что там, где клиническая картина церебрального паралича является следствием кровоизлияния в мозг, механической травмы, асфиксии, возникших у здорового плода в процессе акта родов, восстановительная терапия будет представлять значительно меньше сложностей.

Особое место занимают в работе методики обследования. К сожалению, они мало знакомы широкому кругу врачей, а сложность их усугубляется тем, что обследование должно быть комплексным — помимо неврологических данных, должны учитываться и ортопедические, а также данные, получаемые при исследовании речи и интеллекта.

Мы приносим глубокую благодарность коллективу 26-го санатория Москвы для детей с церебральными параличами, принимавшему активное участие в этой работе. Особенно мы благодарны врачу лечебной физкультуры А. В. Корневой и логопеду Г. Я. Левиной, разработавшей приложения 3, 4 и 6 к главе о речевых нарушениях.

Авторы

Этиология, стадии развития и формы детского церебрального паралича

Об этиологии детского церебрального паралича

Детский церебральный паралич — заболевание, возникающее в результате поражения мозга, перенесенного в перинатальный период развития или в период новорожденности.

Уже более столетия вопрос о происхождении детского церебрального паралича тревожит ортопедов, невропатологов, а в последнее время и психиатров. В настоящее время стало понятным, что родовая травма, кровоизлияние в мозг, которые раньше рассматривались как основная причина заболевания, — явления большей частью вторичные и лишь в относительно небольшом числе случаев имеют самостоятельное значение в этиологии детского церебрального паралича, возникая в результате различных форм акушерской патологии. К последней нужно отнести не только узкий таз матери или неправильное его строение, но и неправильное положение плода. D. Müller (1968), разрабатывающий этот вопрос в течение ряда лет, считает, что в процессе родов может создаться положение головы плода, при котором возникнет смещение различных отделов мозга. По положению головы и тела плода в родовом канале D. Müller рассматривает действительную ось давления родовых сил на плод в целом и на его голову, продвигающуюся первой по ходу родового канала. Сопоставляя направление оси давления на тело плода с мозговой осью (линия, соединяющая полюс лобной и затылочной долей) и рассчитав величину угла, образуемого обеими осями, можно предусмотреть смещения различных отделов мозга, которые возникают при каждой деформации черепа плода (рис. 1).

Несомненно, что схема, представленная на рис. 1, является ценным подспорьем для понимания того, какие последствия для мозга может иметь деформация головки плода при том или ином ее предлежании, т. е. более конкретно, чем имеющиеся в настоящее время методы исследования,

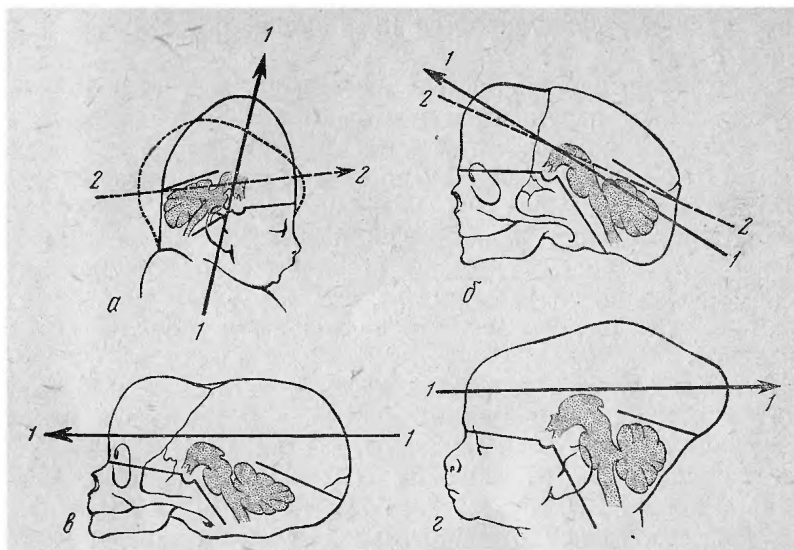


Рис. 1. Различные конфигурации головки новорожденного, соответствующие направлению аксиального давления.

а — конфигурация (деформация) головки при переднем предлежании. Ось давления (1—1) проходит прямо поперек оси мозга (2—2). Мозговой ствол с четверохолмием вклинивается в *Incisura tentorii*; *б* — конфигурация (деформация) в лобном предлежании. Направление оси (1—1) давления проходит по оси мозга (2—2), от верхней трети затылка через *Incisura tentorii*, фронтально. Это ведет к смещению оси мозгового ствола рострально, с ущемлением мозжечка и среднего мозга (тотальное транстенториальное грыжеобразование мозжечка); *в* — конфигурация (деформация) в лицевом предлежании. Ось (1—1) давления проходит от верхней трети затылка, через нижнюю теменную долю, фронто-базально, поверх тенториума. Мозговой ствол оттесняется базально и рострально. Происходит векториальное транстенториальное грыжеобразование; *г* — конфигурация (деформация) головки плода при общем сужении таза матери. Затылок приподнят и вытнут. Направление давления — от лобной поверхности через *Incisura tentorii* к затылочнотеменной. Мозговой ствол соответственно смещается каудально дорсальной транстенториальной грыжей.

указывать на возможные последствия механической травмы в родах. С учетом этих возможностей диагностики можно строить и план восстановительной терапии в поздних стадиях развития заболевания.

Однако остается по-прежнему неясным, почему в одних случаях значительное смещение мозга, а следовательно, и достаточная тяжелая его травма не дают каких-либо нарушений деятельности мозга, а в других легкая деформация, казалось, не влекущая за собой его повреждения, может рассматриваться как причина церебральной патологии, развивающейся в дальнейшем. Эта неполнота прогностической оценки состояния ребенка в первые дни после рожде-

ния является существенным препятствием для начала работы с ним.

Механическая травма головки плода, как правило, сопровождается нарушением мозгового кровообращения, кровоизлиянием в мозг. Чаще всего кровоизлияние возникает вследствие разрыва сагиттального или поперечного синуса, что в большинстве случаев обуславливает смерть плода. При субарахноидальном кровоизлиянии или же кровоизлиянии в результате разрыва мелких сосудов мозга, или, наконец, per diapedesum, смертельные исходы наступают реже, чаще развиваются различные формы детских церебральных параличей.

В тех случаях, когда кровоизлияние в мозг возникает под влиянием механических факторов у здорового плода, удаление субдуральной гематомы, все шире практикующееся за рубежом, а в последние годы и в СССР (Müller, 1968; Staare, 1968; А. Н. Осно, 1969; А. А. Рамоданов, 1970, и др.), несомненно, может в значительной степени предупредить развивающееся в связи с формирующейся гематомой поражение мозга новорожденного. Однако кровоизлияние в мозг может наступить в результате не только механического разрыва сосудов, обусловленного травмой в родах, но и асфиксии, начавшейся в родах, хронической гипоксии, связанной с поражением плода до начала акта родов и т. д. (К. Н. Николаев, 1931; Н. К. Боголепов, 1963; И. А. Кейлин, 1958, 1966, 1968; Little, 1861; Seitz, 1926; Schwarz, 1923, и др.). Оно может являться следствием множества причин, поражающих мозг на разных этапах развития.

Конечным результатом поражения и нарушения развития плода может быть и асфиксия в родах, которой придают не меньшее, а часто большее значение в патогенезе детского церебрального паралича, чем кровоизлиянию в мозг (Б. Н. Клосовский, Е. Н. Космарская, 1956, 1963, 1968; Б. П. Лебедев, 1958; Н. В. Барашнев, 1958; Г. П. Полякова, 1958; Е. М. Мастюкова, 1965; Little, 1863; Cardwell, 1958; Illingworth, 1956; Courvill, 1964, и др.).

Помимо поражения мозга в результате механической травмы, кровоизлияния в мозг и асфиксии в родах, существует еще ряд факторов, воздействующих на мозг на разных этапах эмбрио- и фетогенеза, поражающих мозг плода и его сосудистую систему непосредственно или опосредованно и служащих причиной вторичных асфиксий и кровоизлияний в мозг и развивающейся в дальнейшем церебральной патологии.

Факторы, воздействующие на плод опосредованно

Одной из причин, влекущих за собой церебральную патологию плода, является патология плаценты. т. е. все те факторы, которые, воздействуя на плаценту, меняют состояние плода в силу нарушения питательной и дыхательной функции плаценты. «Это те патологические процессы, которые, способствуя ограничению дыхательной поверхности плаценты, нарушают ее проницаемость, снижают интенсивность ферментативных реакций и синтез веществ, необходимых для поддержания жизнедеятельности плода»¹. В результате, когда в момент родов требуется максимальное напряжение всех обменных процессов в организме плода, в связи с их дефицитом может развиваться внутриутробная асфиксия или асфиксия в родах.

К причинам, вызывающим нарушение деятельности плаценты, может быть прежде всего отнесена инфекция. Не останавливаясь подробно на многочисленных работах, свидетельствующих о возможности проникновения инфекционного агента в плод через плаценту (В. И. Бодяжина, 1963; 1968; Л. С. Персианинов, 1967; И. А. Аршавский, 1963, 1965), приведем лишь некоторые данные о тех изменениях, которые происходят в плаценте под влиянием инфекции, и о тех последствиях для плода, которые влекут за собой эти изменения.

Чаще всего у беременных имеют место респираторные инфекции различной этиологии. Д. М. Марковская (1968) изучала их влияние на плод. Автор прежде всего указывает, что дети рождаются в состоянии асфиксии, с подозрением на внутричерепное кровоизлияние в 3 раза чаще от матерей, перенесших респираторные инфекции, чем от здоровых матерей. Морфологическое исследование последов этих матерей обнаруживало тромбоз межворсинчатого пространства, очаговые кровоизлияния в базальную пластинку плаценты, в оболочку и пуповину.

В части случаев наблюдался очаговый плацентарный децидуит и интервиллозит, иногда сочетающийся с воспалительными изменениями в оболочках.

Г. И. Кривцова и соавторы (1968), изучив 1150 последов, взятых без выбора, и 362 последа при пороках развития плода, патологии плаценты и пуповины у женщин с ост-

¹ В. И. Бодяжина. Вопросы этиологии и профилактики нарушений развития плода. М., 1963, с. 24.

рыми респираторными заболеваниями при родах с тазовым предлежанием плода, обнаружили, что в генезе асфиксии, наблюдавшейся при рождении, а у некоторых детей начавшейся внутриутробно, могут быть ретроплацентарные инфаркты и гематомы. Последние являются морфологическим проявлением преждевременной отслойки плаценты. Среди 1150 таких плацент аномалия отмечена авторами в 6,3%, а при пороках развития плода — в 28,4%. Среди 550 гистологически обследованных плацент из взятых без выбора воспалительные процессы были обнаружены в 20,6%, а среди 110 последов беременных с острыми респираторными инфекциями — в 78%.

В анамнезе беременности матерей, дети которых оказались больными церебральными параличами, в 75% случаев имеются указания на ранний или же поздний токсикоз беременности. При токсикозах плацента, а следовательно, и питание растущего плода страдает не менее тяжело, чем при инфекциях.

При поздних токсикозах имеют место разрастание соединительной ткани, отек стромы ворсин, гиалиноз, обызвествление сосудов, запустевание капилляров, тромбоз межворсинчатых пространств, липоидная инфильтрация стенок артерий децидуальной оболочки плаценты (Л. Т. Волкова, 1965; А. С. Егорова, 1962).

Среди многочисленных теорий, так или иначе обосновывающих развитие поздних токсикозов, один момент является объединяющим — токсикоз связан с нарушением сложнейших взаимоотношений между плодным яйцом, маткой и материнским организмом в целом. Известно, что из плодного яйца в организм матери могут поступать продукты распада клеток и обмена в них, элементы крови плода. Это дает основание думать о возможности возникновения отношений, близких к отношениям антиген—антитело (М. А. Петров-Маслаков, 1962). Аллергическую теорию позднего токсикоза беременности поддерживают также А. А. Лебедев, А. А. Никольская и соавторы (1949). Возражением против этой теории является отсутствие ряда специфических особенностей, обычно присущих реакции антиген—антитело.

В последние годы все большее внимание обращается на то, что патологические влияния от плодного яйца воздействуют на нервную систему матери, вызывая определенные сдвиги в кортико-висцеральных отношениях с последующим развитием нейротоксикоза у женщин. То же может произойти, если в силу какого-либо поражения или заболева-

ния плаценты либо матки в целом нормальные влияния, идущие от плодного яйца, будут перерабатываться в ней в патологические, и, наконец, тот же результат будет при нарушении гормональных отношений или тех отделов нервной системы, куда поступают импульсы из матки, регулирующие течение беременности.

Причины, непосредственно влияющие на состояние мозга плода

К причинам, влияющим на состояние мозга плода, прежде всего относятся инфекция, поражающая плод, и токсикозы, развивающиеся у матери и оказывающие свое влияние непосредственно на плод.

Еще В. П. Муратов в 1898 г. указывал на возможность поражения мозга плода в результате инфекции. В настоящее время ясно, что инфекционное начало способно переходить из крови матери в кровь плода, при определенных условиях нарушения плацентации (И. М. Аршавский, 1956, 1958) или в силу особенностей инфекционного процесса. З. М. Захарова (1968), исследовав 65 погибших детей, родившихся от матерей, перенесших эндометрит, грипп, сепсис, обнаружила в крови и тканях плодов дипло- и стрептококки. Автор особенно подчеркивает опасность для плода гриппозной инфекции у матери. Grath (1947), исследовав 565 плацент, наблюдал положительные бактериальные пробы в 42% тех случаев, когда дети рождались от матерей, перенесших во время беременности или родов ту или иную инфекцию. В. Г. Курдюкова (1961) обнаружила, что переход стафилококка из крови матери к плоду чаще возможен в ранних стадиях эмбрио- и фетогенеза. Cardwell (1956) указывает, что хронические воспалительные заболевания матери могут быть причиной детского церебрального паралича.

Aspez и Patten (1948), исследуя мозг детей, погибших при рождении и родившихся от матерей, перенесших в течение и особенно в конце беременности какую-либо инфекцию, обнаружили дегенеративные и воспалительные изменения в мозге плода и выселили различные микроорганизмы из тканей мозга плода. Опираясь на клинические наблюдения, экспериментальные исследования Hamburger и Habal (1947), клинические и экспериментальные наблюдения Swann (1944), Allarson (1947), Gunther (1952), Фламм (1962) установил, что инфекционный агент матери может проникнуть

в организм плода, последствия же поражения плода всецело зависят от периода развития, в который происходит воздействие на мозг вируса или микробной инфекции.

Необходимо учитывать, что воспалительные изменения у эмбриона протекают иначе, чем у взрослого. Истинных воспалительных явлений в ответ на внедрение инфекционного начала у эмбриона нет (Sielberbery, 1929; Lewis, 1920, 1923; Н. В. Колпиков, 1945, 1951). На патогенные и токсические воздействия плод отвечает нарушением процессов развития, гипопластическими и регрессивными и наряду с этим гиперпластическими и пролиферативными изменениями, но без полной картины истинного воспаления (Wilson, Kinner, 1920; Н. Н. Сиротинин, 1949, и др.). Возможно, что в связи с особенностью реакции эмбриона на инфекцию низкая реактивность организма плода объясняет то, что в ряде случаев она приводит к тяжелой патологии плода (А. П. Дыбан, 1959).

Морфологические исследования мозга детей, страдавших церебральными параличами, показывают, что в мозге, помимо воспалительных изменений (своеобразных по сравнению с воспалительными изменениями в мозге взрослых), можно обнаружить микрогирию, различные виды дисплазии, агирию. Все аномалии развития могут встречаться одновременно (Schwartz, 1923; Yosephy, 1949). Аномалии развития обнаруживаются у 30% детей, страдающих церебральными параличами. Benda (1947), Morphy (1948), Perlstein (1956) из 895 новорожденных с врожденными дефектами у 65% отмечали аномалии развития нервной системы (рудиментарные пирамидные пути, нарушение строения мозжечка и т. д.). В. П. Муратов (1902), Cardwell (1958) также считают, что не только воспалительные процессы, но и аномалии развития мозга могут быть следствием инфекций и тяжелых интоксикаций.

Можно согласиться с Л. А. Персианиновым (1964). В. И. Бодяжиной (1963), Büchner (1942), Talchammer (1945) и др. в том, что опасными в отношении поражения плода являются и латентно протекающие инфекции матери. Л. А. Персианинов указывает, что инфекция, почти не меняющая состояния матери, для плода может оказаться роковой. Рождение плода с дефектной нервной системой будет осложнено, роды могут быть тяжелыми, длительными, а дополнительные вредности — асфиксия и механическая родовая травма — вызвать еще более тяжелые, иногда необратимые поражения мозга плода.

Столь же тяжелые нарушения мозга плода может вызвать и токсикоз беременности (А. П. Николаев, 1957; С. М. Беккер, 1963; А. А. Лебедев, 1956, и др.). Исследуя плоды и погибших поворожденных, родившихся от матерей, перенесших поздний токсикоз беременности, Л. А. Берков (1968) обнаружил у них ряд признаков, свидетельствующих об извращении или задержке внутриутробного развития. Так, в паравентрикулярных пространствах головного мозга постоянно обнаруживались скопления низкодифференцированных глиальных элементов, задержка миелинизации нервных волокон, задержка дифференцировки аргирофильного каркаса стенок сосудов и т. д.

Е. И. Косач и В. Н. Перетипская (1968) наблюдали у 50—70% детей, родившихся от матерей, перенесших поздний токсикоз, кровоизлияния на глазном дне.

Из сказанного следует, что тяжелые роды, имеющие место во многих случаях у матерей, перенесших инфекции, токсикоз и другие вредности, а также гипоксия плода могут оказаться следствием настолько тяжелого нарушения всех процессов его жизнедеятельности, что плод будет не способен участвовать в акте родов. Естественно, что в этих условиях, как терминальное состояние, может развиваться и асфиксия в родах (И. Н. Брейтман, 1902; К. А. Семенова, 1964, 1968; Ю. А. Якунин, Э. О. Ямпольская, М. П. Журба, 1967, и др.).

Согласно представлениям П. К. Анохина (1949), в период родового акта создаются условия для повышения возбудимости ряда структур мозга плода, в том числе и среднего мозга, и в них возникают состояния предпусковой интеграции.

Развитие предпусковой интеграции обязано своим появлением усилению потока афферентных импульсов от области иннервации тройничного нерва и области лабиринтов внутреннего уха плода, зрелость которых опережает созревание остальных структур нервной системы плода.

Экспериментальные наблюдения позволили Е. Л. Голубевой (1968) высказать предположение, что легкая асфиксия, испытываемая плодом во время родового акта, усиливающаяся затем при перевязке пуповины, вызывает дополнительный мощный поток афферентной импульсации в мозг. В результате возникает возбуждение ряда мозговых структур, прежде всего ретикулярной формации среднего мозга, а дополнительно поступающая при легкой асфиксии импульсация приводит к возникновению активирующих влияний,

идущий к дыхательному центру и двигательным клеткам спинного мозга. Возбудимость их повышается, возникает разряд импульсов, в результате которого происходят сокращение дыхательных мышц и первый вдох. В силу тех же причин у плода повышается тонус сосудо-двигательного центра.

Е. Л. Голубева (1968) показала, что для правильного акта рождения возбуждение ретикулярной формации должно обязательно совпадать с моментом рождения. Если в результате той или иной патологии этого совпадения нет, возбуждение ретикулярной формации произойдет в то время, когда ребенок проходит по родовым путям или находится еще в матке. Осуществление нисходящих влияний ретикулярной формации обеспечит дыхательное движение, и ребенок начнет захлебываться амниотической жидкостью — возникнет аспирационная асфиксия. При развитии нарушения мозгового кровообращения во время продвижения ребенка по родовым путям угнетается возбудимость ретикулярной формации. Это ведет к тому, что активирующих влияний ретикулярной формации на систему продолговатого мозга не может быть оказано, и вдоха не произойдет.

Сказанное выше раскрывает возможный механизм патологического течения акта родов. В силу нарушения внутриутробного развития, обусловленного инфекцией, токсикозом или другой какой-либо вредностью, созревание ряда мозговых структур, в том числе и структур среднего мозга, задерживается или идет патологическим путем, в результате чего возбудимость соответствующих церебральных структур остается столь низкой, что возникающая в процессе родов афферентация не в состоянии активировать их и тем самым обеспечить первый вдох. Возникает асфиксия. При условии уже существующей патологии развития мозга плода асфиксия значительно усугубит ее.

Б. Н. Косовский и Е. М. Космарская считают, что у плодов здоровых матерей временная гипоксия или асфиксия не нарушает процессов морфогенеза в мозге. У таких плодов отсутствуют пороки формирования полушарий ствола, мозжечка и т. д. В то же время асфиксия резко замедляет процессы размножения зародышевых клеток и деление клеток адвентиций, лежащее в основе построения сосудисто-капиллярной сети внутримозгового вещества. Эти процессы особенно активно протекают в полушариях головного мозга и в мозжечке во второй половине внутриутробной жизни,