


И.А.Скворцов

**ИЛЛЮСТРИРОВАННАЯ
НЕВРОЛОГИЯ
РАЗВИТИЯ**

 Москва
«МЕДпресс-информ»
2014

УДК 616.8:616-053.2
ББК 56.1+57.3
С42

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Скворцов И.А.

С42 Иллюстрированная неврология развития / И.А.Скворцов. – М. : МЕДпресс-информ, 2014. – 352 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-158-6

Книга посвящена проблемам формообразования структур нервной системы, нормального и аномального нейроонтогенеза, роли генетических и молекулярных процессов. Рассмотрены основные закономерности нервно-психического развития ребенка, а также этиология, патогенез, морфологические изменения в мозге и клиника при детском церебральном параличе, аутизме и других неврологических нарушениях.

Подробно изложены современные подходы к нейрореабилитации больных с нарушениями развития нервной системы, а также механизмы улучшения состояния и восстановления нервно-психических функций у детей с поражениями нервной системы различной тяжести. Отмечена роль родительско-детских отношений в нейрореабилитации, успешность которой во многом зависит от участия родителей.

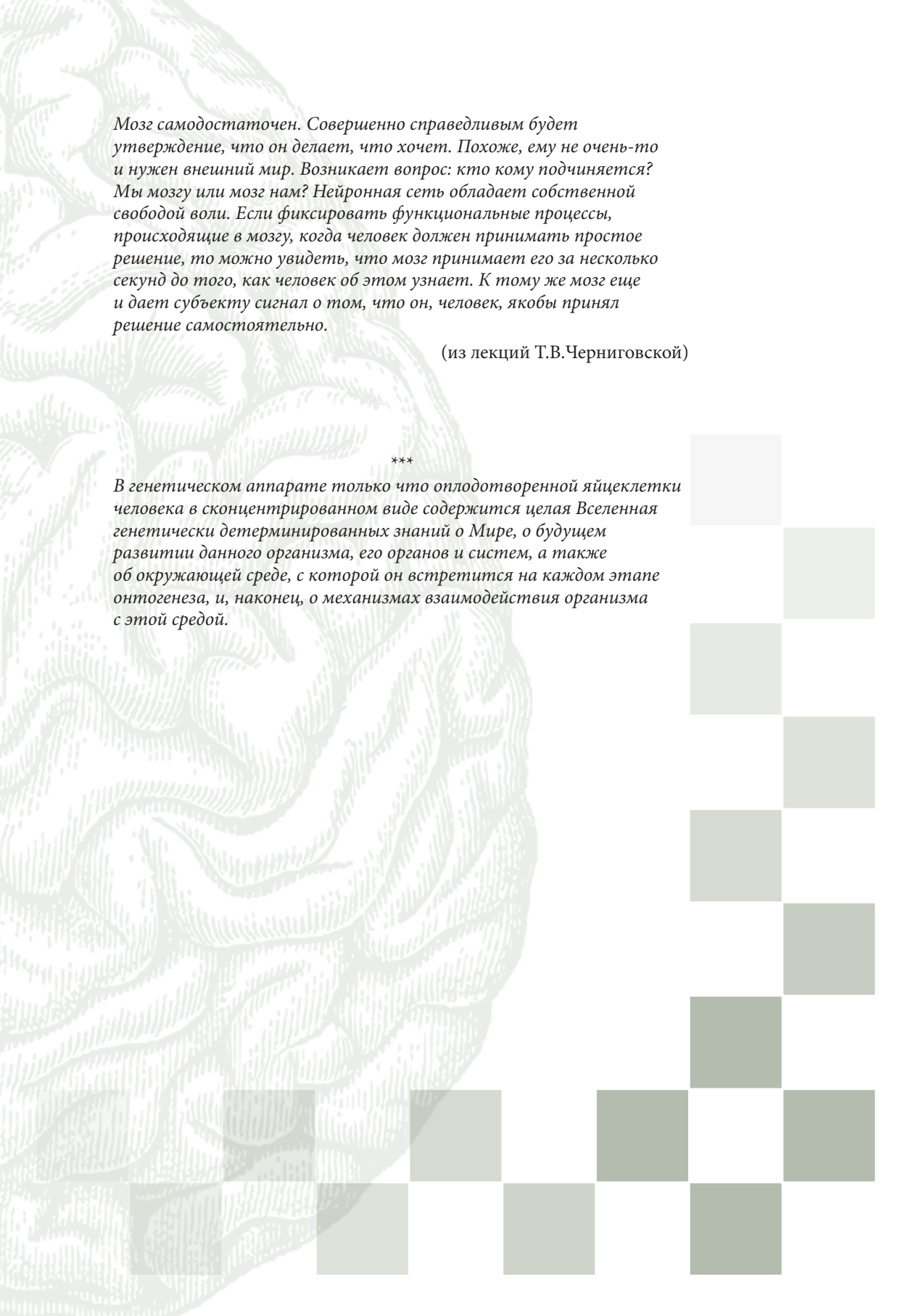
Уделено внимание принципам диагностики и комплексного мониторинга больных в отделении детской нейрореабилитации. Представлены неврологические, психологические тесты, их нормативы для объективной оценки развития детей, а также методы нейровизуализации, динамика КТ- и МРТ-картины на фоне лечения. Описаны основные нейрофизиологические методы, применяемые в клинике нейрореабилитации (электроэнцефалография, электронейромиография, зрительные, слуховые и соматосенсорные вызванные потенциалы, а также вызванные потенциалы при транскраниальной и трансвертебральной магнитной стимуляции и др.), характер изменения их результатов у детей разного возраста.

Руководство предназначено для детских неврологов, педиатров, психиатров и психологов, педагогов, дефектологов, а также для студентов медицинских вузов.

УДК 616.8:616-053.2
ББК 56.1+57.3

ISBN 978-5-00030-158-6


© Скворцов И.А., 2014
© Оформление, оригинал-макет, иллюстрации.
Издательство «МЕДпресс-информ», 2014



Мозг самодостаточен. Совершенно справедливым будет утверждение, что он делает, что хочет. Похоже, ему не очень-то и нужен внешний мир. Возникает вопрос: кто кому подчиняется? Мы мозгу или мозг нам? Нейронная сеть обладает собственной свободой воли. Если фиксировать функциональные процессы, происходящие в мозгу, когда человек должен принимать простое решение, то можно увидеть, что мозг принимает его за несколько секунд до того, как человек об этом узнает. К тому же мозг еще и дает субъекту сигнал о том, что он, человек, якобы принял решение самостоятельно.

(из лекций Т.В.Черниговской)

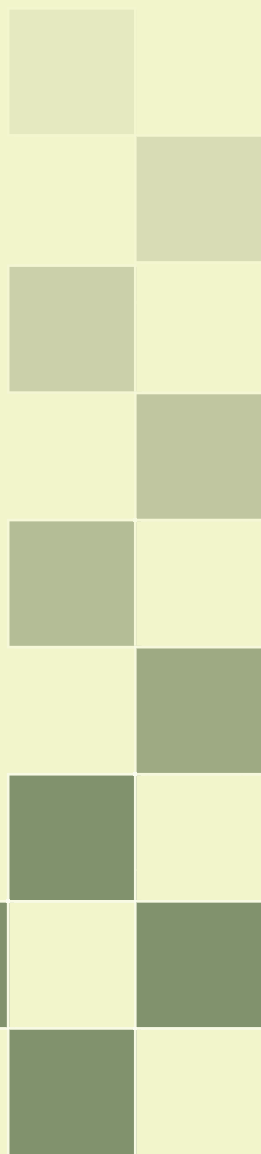
В генетическом аппарате только что оплодотворенной яйцеклетки человека в сконцентрированном виде содержится целая Вселенная генетически детерминированных знаний о Мире, о будущем развитии данного организма, его органов и систем, а также об окружающей среде, с которой он встретится на каждом этапе онтогенеза, и, наконец, о механизмах взаимодействия организма с этой средой.



A detailed, light green illustration of a human brain, showing its characteristic folds and sulci, positioned on the left side of the page. The brain is rendered with fine lines and shading to create a textured, three-dimensional effect.

Глава I

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ФУНКЦИОНИРОВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ



*Мозг человека – самое совершенное
и самое сложное из всего, что создала ПРИРОДА,
а у нас нет ничего, кроме мозга, чтобы его познать.
(Детство нервной системы)*

ВСТУПЛЕНИЕ

Наш мозг содержит в себе многое из того, что изначально создано, содержится в природе, в том числе и те явления, которых мы еще не знаем. Они исходно заложены в нашем организме, в самом мозге, но познаются, осваиваются человечеством лишь маленькими шажками.

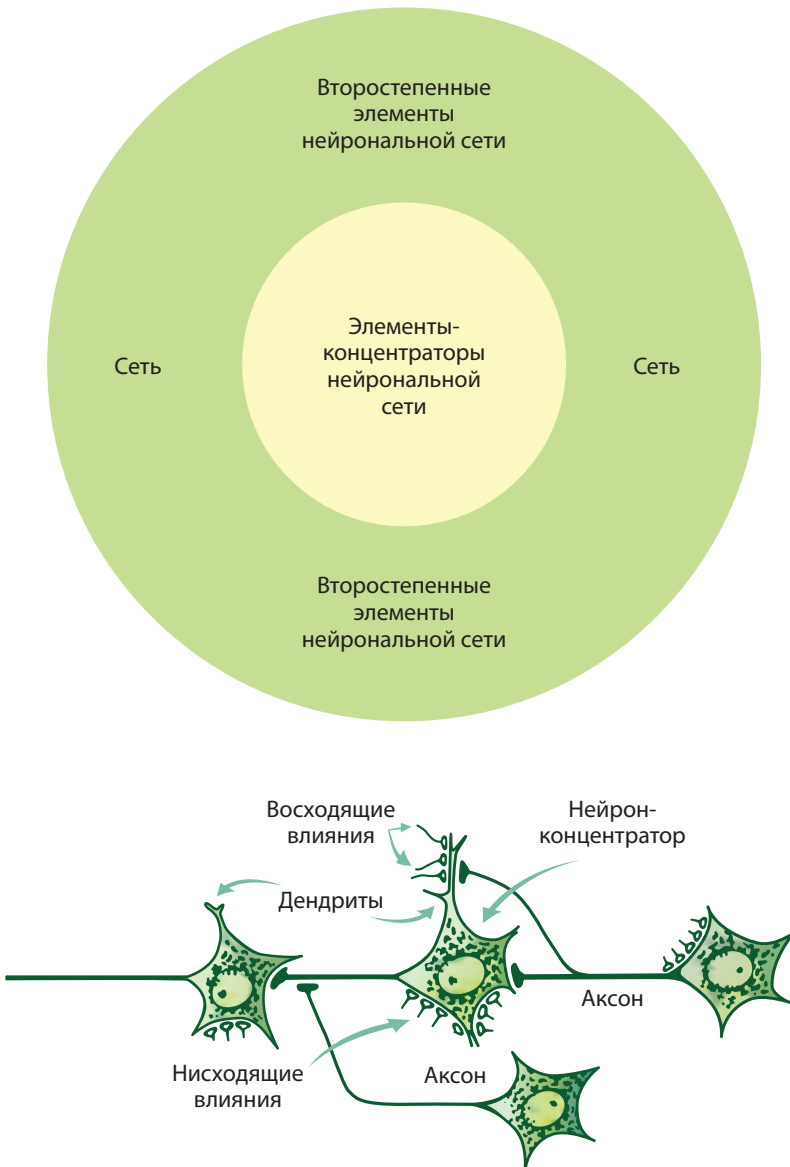
Мозг как бы «наблюдает» своего хозяина со стороны и не торопится раскрывать свои тайны. Он предоставляет нам возможность разрабатывать и совершенствовать инструменты изучения ЧЕЛОВЕЧЕСКОГО МОЗГА, но эти инструменты много примитивнее, чем истинное содержание самого МОЗГА, поэтому процесс самопознания бесконечен и неисчерпаем.

Нервная система контролирует все функции многоклеточного организма. В основе ее деятельности – образование связей между нейронами, формирование слож-

ных нейрональных сетей, создание своеобразных матриц памяти, образов двигательных, перцептивных, коммуникативных, интеллектуальных и других автоматизмов. Межнейрональная связь – это не только коммуникация и обмен информацией между отдельными клетками. Из множества межнейрональных соединений формируется сеть – как отдельная функциональная единица, которая, достигнув определенного уровня развития, «живет» самостоятельной жизнью, как бы помимо самих нейронов, развивается, постоянно трансформируется, освобождаясь от лишних или скомпрометированных элементов и включая в себя новые. Ее основная функция – поддержание и коммутирование кольцевых информационных потоков, а нейроны, ее элементы, осуществляют локальный прием, интерпретацию информации и дальнейшее энерге-

тическое обеспечение отрезка сети. «Жизнь» сети – в движении, в циркуляции информации, без которой сеть функционально мертва и представляет собой лишь набор нейронов – анатомических образований. В сеть включается множество ней-

ронов-элементов, и, в принципе, потеря части из них может почти не сказаться на работе сети в целом, поскольку функциональный дефицит компенсируется избытком межнейрональных связей.



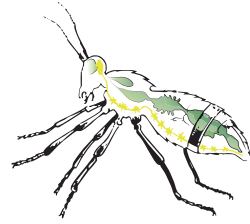
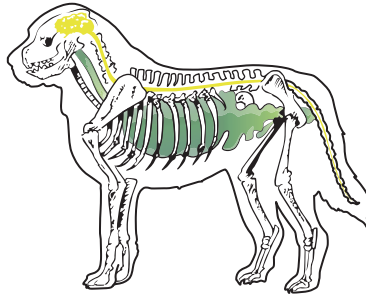
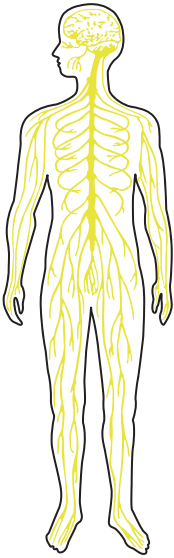
ИНФОРМАЦИОННЫЕ СЕТИ. ЭЛЕМЕНТЫ-КОНЦЕНТРАТОРЫ

Согласно *теории безмасштабных информационных сетей*, применимой и к мозговым функциональным системам, основу сети составляют так называемые *элементы-концентраторы*. На них «сходится» множество внутрисистемных связей и потоков информации, обеспечивающих единство и функциональную сохранность сети (в функциональной системе мозга это базисные командные нейроны, нейроны-регуляторы, организаторы, имеющие многочисленные связи с вспомогательными нейронами, обеспечивающими их внешней и эндогенной информацией). Само понятие элементов-концентраторов подразумевает наличие у них большого информационного «окружения», без которого не было бы ни сети, ни самих элементов-концентраторов.

Очевидно, что сеть должна достигнуть определенного развития по объему и числу элементов (что соответствует онтогенетическому созреванию функциональной системы). Поражение некоторой части сети может не приводить к существенному функциональному нарушению, если сохранены элементы-концентраторы. Вместе с тем, поражение небольших доменов сети, затрагивающее элементы-концентраторы, приводит к диско-

ординированности, разрушению сети и к выпадению функции. Корригирующее информационное воздействие на работу сети с целью ее направленной функциональной перестройки должно влиять на сеть в целом, но, в первую очередь, именно на ключевые элементы-концентраторы.

Реабилитационная терапия при нарушении развития или поражении функциональной системы ставит задачу воздействия на уже имеющиеся нейроны-организаторы, обеспечение их дополнительными отростками и связями с другими нейронами, расширение их информационной территории. При их значительном повреждении необходимо создать условия для трансформации других (рядовых) нейронов в элементы-концентраторы, развития и умножения их межнейронных связей с постепенным обеспечением их собственным информационным окружением. В результате организуется функционально эквивалентная сеть с новыми элементами-концентраторами в соседних с пораженной областях мозга, которые имеют соответствующие информационные входы, готовность и потенцию к принятию на себя утраченной или неразвитой функции. ■



Поло-
сатый
окунь



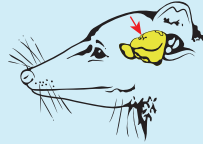
Леопар-
довая
лягушка



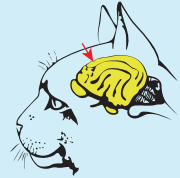
Уж



Голубь



Опоссум



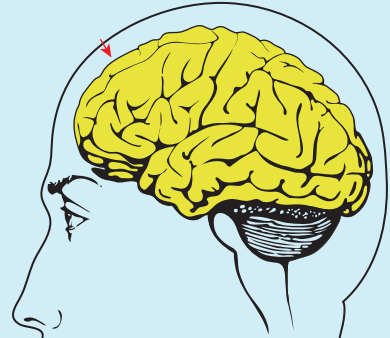
Кошка



Макака



Шимпанзе



Человек

ФИЛОГЕНЕЗ БОЛЬШОГО МОЗГА (по Д.Хьюбелу, 1984)

В процессе филогенеза происходит структурное и функциональное совершенствование центральной нервной системы и, прежде всего, головного мозга. Количество нейронов увеличивается от нескольких десятков или сотен до десятков миллиардов, хотя следует признать, что гармоничная работа нервной системы не прямо определяется количеством нейронов. Деятельность муравья не менее успешно управляется его сотнями ганглиозных клеток, чем деятельность млекопитающих – миллионами и миллиардами более тонко диф-

ференцированных нейронов мозга. Поэтому и функции взаимодействия со средой на ранних стадиях филогенеза не хуже и не лучше, чем у высокоорганизованных представителей животного мира и человека. Они просто другие, но не менее эффективные.

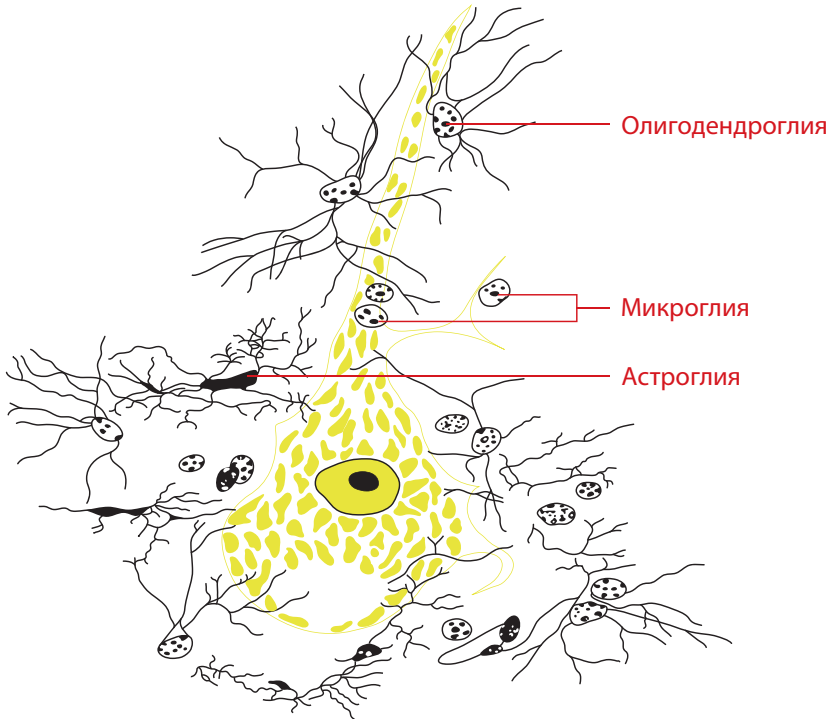
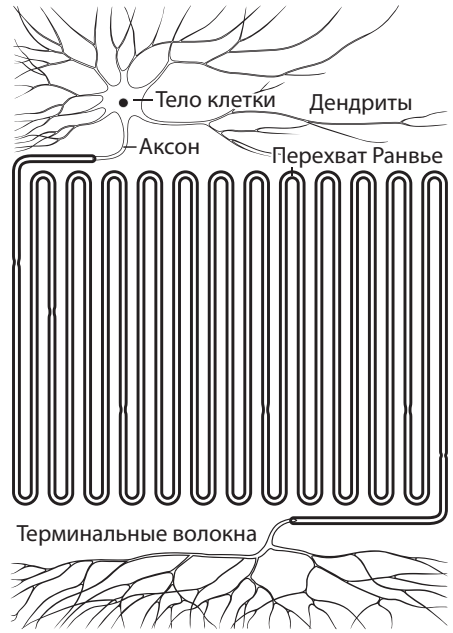
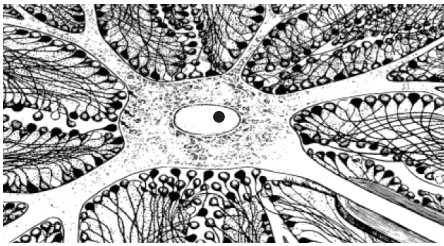
На схеме представлена трансформация центральной нервной системы от головного ганглия у муравья до мозга человека, а также развитие и увеличение размеров переднего мозга в филогенезе (большой мозг указан *стрелками*). ■

СХЕМА СТРОЕНИЯ НЕЙРОНА. **НЕЙРОН В ОКРУЖЕНИИ ГЛИАЛЬНЫХ КЛЕТОК** (по Дж.Шаде, Д.Форду, 1976)

Функционирование нервной системы существенно отличается от деятельности других органов и систем организма. Это, прежде всего, определяется особенностями основного элемента мозга – нервной клетки, нейрона. Все клетки организма в пределах одного органа связаны и взаимодействуют между собой, но лишь в нейроне функция связи с другими нейронами, образование межнейрональной сети, является основной, доминирующей, и его структура, особенности строения подчинены, прежде всего, выпол-

нению этой задачи. Как известно, нейрон может иметь, помимо аксона, до 1500 дендритов и образовывать до 10 тыс. синаптических контактов. На рисунке продемонстрирована относительная длина аксона, позволяющая связываться с клетками-мишенями, находящимися на значительном расстоянии.

Нейрон окружен глиальными клетками: астроцитами, микроглией и олигодендроглией. По численности они в 10 раз превосходят нейроны и занимают половину объема ЦНС, в основном выпол-



няя вспомогательную роль. Глия выполняет опорные функции, формирует миелиновые оболочки, обеспечивает метаболические и трофические процессы в нейроне и его отростках, синапсах (так, астроцит может «охватывать» миллион

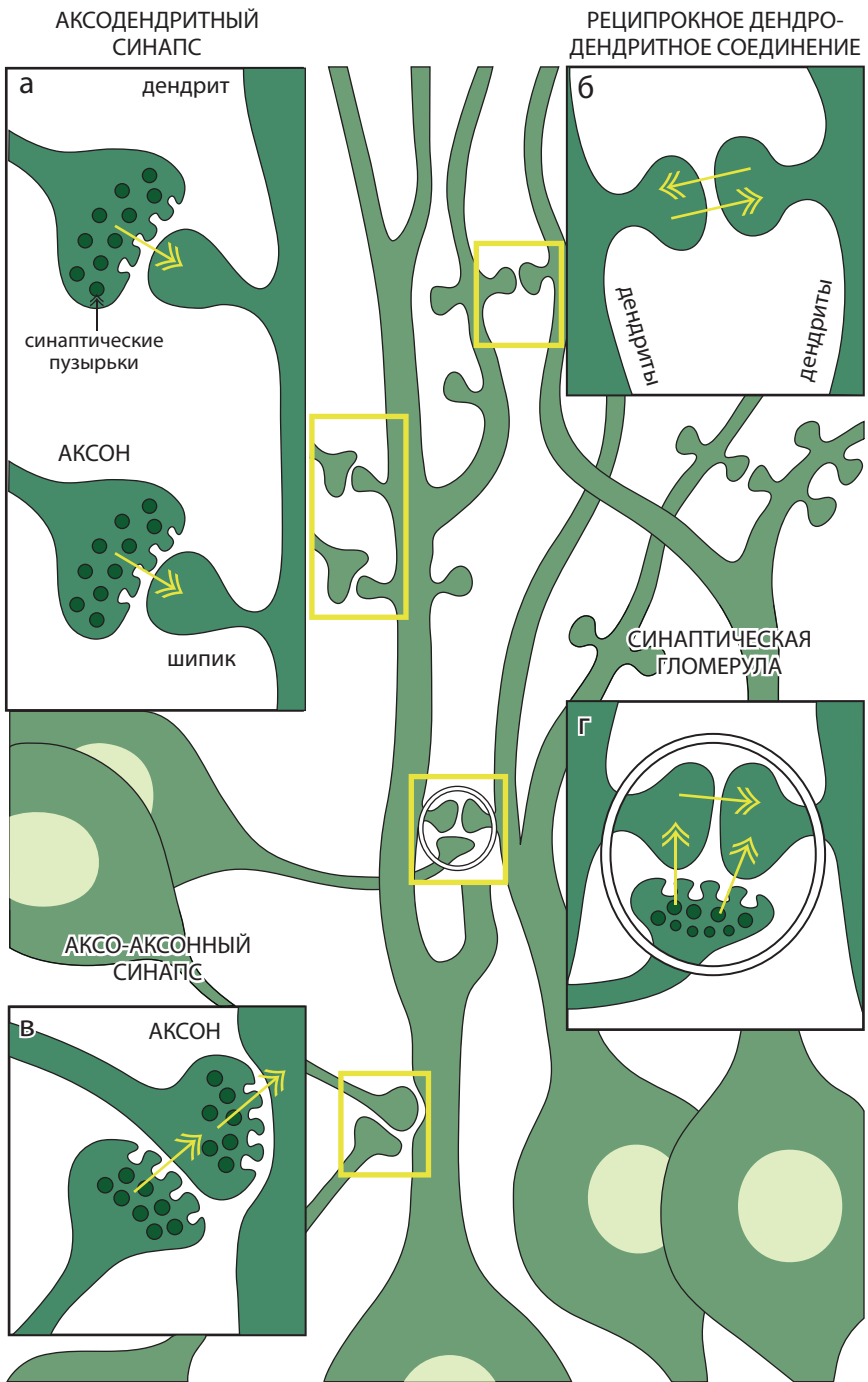
и более синапсов). Глиальные клетки реагируют на нейротрансмиттеры и способны, подобно нейронам, перерабатывать молекулярную информацию, многократно увеличивая вычислительную мощность мозга. ■

Виды синапсов

Связь между нервными клетками и их основными отростками – аксоном и дендритами – осуществляется благодаря синапсам. Различают аксо-аксонные, аксодендритные, дендро-дендритные синапсы, синаптические гломерулы и др. **В синапсе протекают так называемые «быстрые» и «медленные» процессы.** Быстрая передача электрического импульса с помощью медиатора с одной клетки на другую занимает всего 1 мс. Синапсы обеспечивают одностороннюю направленность потока импульсов, обратное распространение через синапс невозможно. Скорость распространения импульса от тела клетки к аксональным терминалям снижается по ходу миелинизированного аксона от 100 до 50 м/с, но после синапса в новом нейроне снова возрастает до 100 м/с и затем снова снижается. Поэтому многонейронная «синаптическая»

система характеризуется большей суммарной скоростью доставки импульса.

Медленный синаптический процесс – это молекулярный информационный обмен между клетками, соединенными синапсом. Он протекает со скоростью несколько миллиметров в сутки, т.е. в миллиарды раз медленнее распространения электрического сигнала. Благодаря информационному обмену иннервирующий нейрон поддерживает определенный уровень трофического обеспечения клетки-мишени, а обратные влияния со стороны клетки-мишени поддерживают иннервирующую клетку и информируют ее об эффективности синаптического контакта. Нейрон, потерявший связь с клеткой-мишенью, подвергается апоптозу, программированному саморазрушению. ■

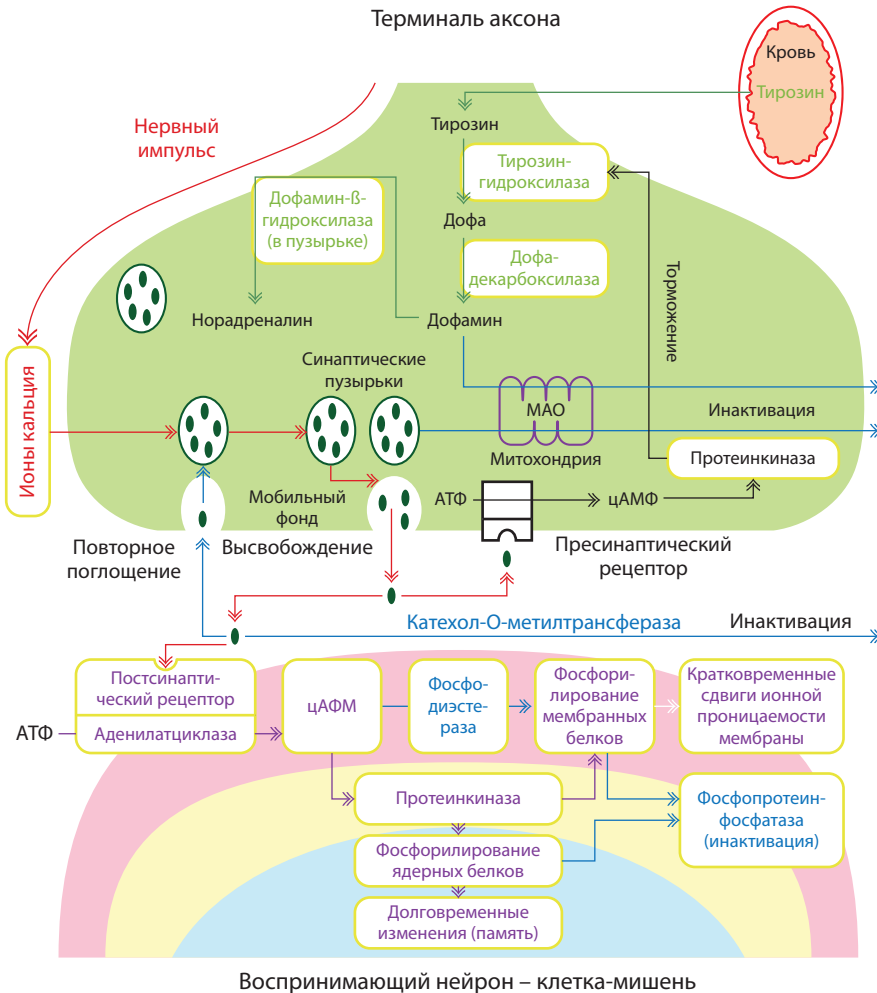


МОЛЕКУЛЯРНАЯ СТРУКТУРА НОРАДРЕНАЛИНЕРГИЧЕСКОГО СИНАПСА

В дистальном отделе и терминали аксона происходит сложный процесс: синтез медиатора (например, норадреналина) → заключение его в вакуоли → транспорт вакуоли внутри аксона → слияние ее с пресинаптической мембраной терминали аксона → раскрытие вакуоли →

высвобождение медиатора в синаптическую щель.

Основная задача медиатора – встраивание в постсинаптическую мембрану (клетки-мишени), обеспечивающее генерацию нового нервного импульса. Но часть медиатора повторно поглощается пресинаптической мембраной, часть



информирует рецепторы пресинаптической мембраны, иннервирующей клетки, о наличии его в синаптической щели.

После соединения медиатора с рецепторами постсинаптической мембраны клетки-мишени в ней запускается цепь биохимических

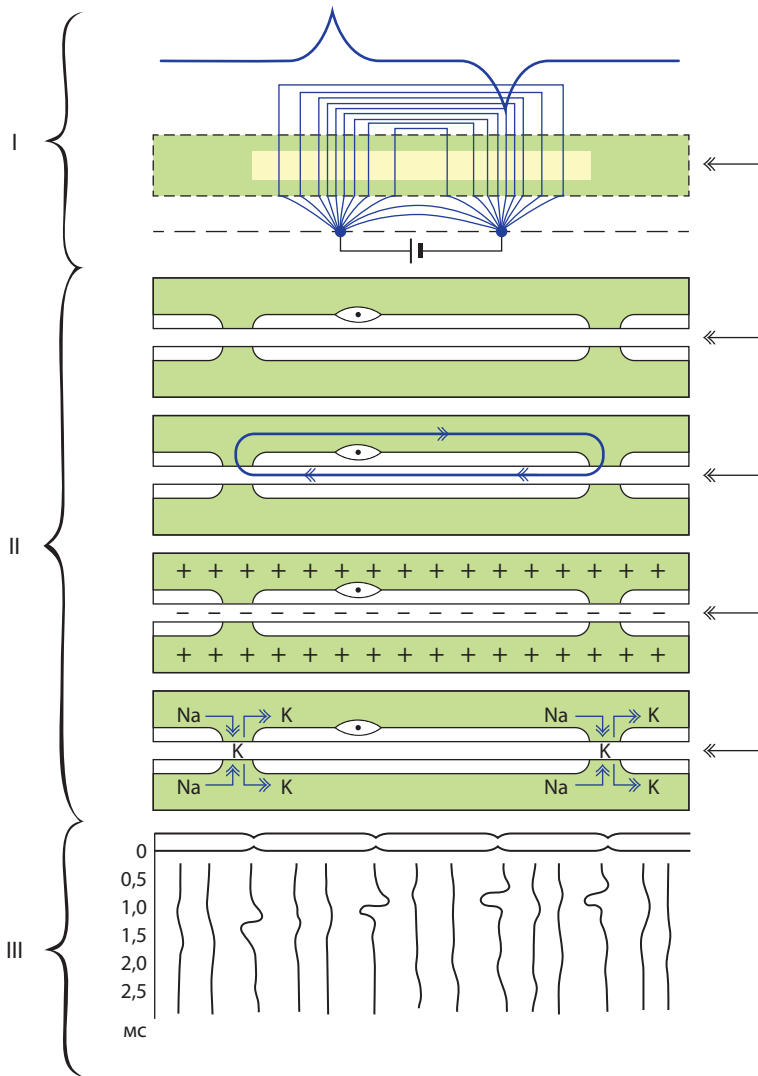
событий, приводящих к сдвигам ионной проницаемости мембраны. В результате генерируется потенциал действия, и нервный импульс распространяется по аксону клетки-мишени к следующему синапсу ■.

РАСПРОСТРАНЕНИЕ ИМПУЛЬСА ПО НЕРВНОМУ ВОЛОКНУ

Скорость проведения импульса (СПИ) определяется свойствами аксоплазмы и мембраны нервного волокна и окружающей волокно среды. Субстратом проведения, по сути, является мембрана, поскольку местные токи «протекают» по ней.

При раздражении нервной клетки возникает быстрое колебание величины мембранного потенциала, соответствующее образованию потенциала действия (ПД). Проницаемость мембраны для ионов натрия резко повышается и становится в десятки раз выше проницаемости для ионов калия, что приводит к значительному преобладанию скоростного потока ионов натрия внутрь клетки над обратным потоком ионов калия. Возникает реверсия мембранного потенциала (фаза деполяризации). Натрий-калиевый насос удаляет ионы натрия из протоплазмы и «накачивает» внутрь клетки ионы калия: восстанавливается исходное ионное соотношение по обе стороны мембраны (потенциал покоя).

При возникновении ПД в определенном участке мембраны тела нейрона или его аксона создается разность потенциалов между возбужденным участком и невозбужденным соседним – появляются местные токи, которые приводят к деполяризации соседнего (невозбужденного) участка мембраны, повышению его проницаемости для ионов натрия и созданию здесь нового ПД. Распространение импульса обеспечивается не его продвижением по аксону, а многократным возникновением новых ПД на соседних отрезках мембраны по ходу аксона. Импульс может распространяться по аксону в обе стороны – как от тела нейрона, так и обратно к телу нейрона, однако свойство рефрактерности нейрона определяет в норме «затухание» обратного сигнала. Кроме того, синапс блокирует обратное распространение импульса. Скорость распространения ПД по немиелинизированным волокнам пропорциональна диаметру волокна. Она



тем больше, чем больше диаметр волокна, и колеблется в пределах 0,5–5–10 м/с.

В филогенезе, параллельно с возрастанием интегративной роли нервной системы и увеличением размеров тела, отмечается постепенный рост СПИ. У беспозвоночных увеличение СПИ осуществляется в основном за счет увеличе-

ния диаметра волокна (диаметр гигантского аксона кальмара может достигать 0,5–1 мм). У позвоночных животных появляется качественно новое «приспособление» для наращивания СПИ – миелинизированные волокна. «Муфта» миелиновой оболочки прерывается по длине аксона через каждые 2 мм, оставляя узкие участки неприкры-

A detailed, light-colored illustration of a human brain, showing the gyri and sulci, is positioned on the left side of the page. The background is a solid light green color. On the right side, there is a decorative graphic consisting of a grid of squares in various shades of green, arranged in a pattern that resembles a staircase or a series of steps.

Глава XVII

**НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ
НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ
У БОЛЬНЫХ С АНОМАЛИЯМИ
РАЗВИТИЯ МОЗЖЕЧКА.
ДИНАМИКА НА ФОНЕ ЛЕЧЕНИЯ**

ВСТУПЛЕНИЕ

Функциональное значение мозжечка выходит за пределы регулирования только координации движений. Определяется прямое или опосредованное влияние мозжечка на систему восприятия и другие высшие психические функции. Продолжающееся функциональное созревание и формообразование структур мозжечка в раннем детстве определяет особенности клинических проявлений его поражения по сравнению с взрослыми, у которых развитие мозжечка завершено.

В процессе филогенеза отмечено существенное увеличение относительных размеров мозжечка. За последний миллион лет мозжечок человека увеличился по меньшей мере в три раза. Однако характер межнейронального соединения в мозжечке более чем за 400 млн лет

эволюции позвоночных почти не претерпел каких-либо изменений (в мозжечке акулы – животного с одной из самых длительных филогенетических историй – организация нейрональных сетей практически такая же, как и у человека).

Мозжечок влияет на формирование лобных долей большого мозга и тем самым косвенно может участвовать в регуляции когнитивных и речевых функций. Отмечен определенный параллелизм формирования в филогенезе зубчатых ядер мозжечка и коры лобных долей. Нарушение развития, гипоплазия червя (палеоцеребеллума) может привести к девиации всего дальнейшего формообразования как самого мозжечка (неоцеребеллярной части – зубчатых ядер и коры полушарий), так и его связей с корой мозга. ■

Аномалия Денди–Уокера при нарушениях развития нервно-психических функций

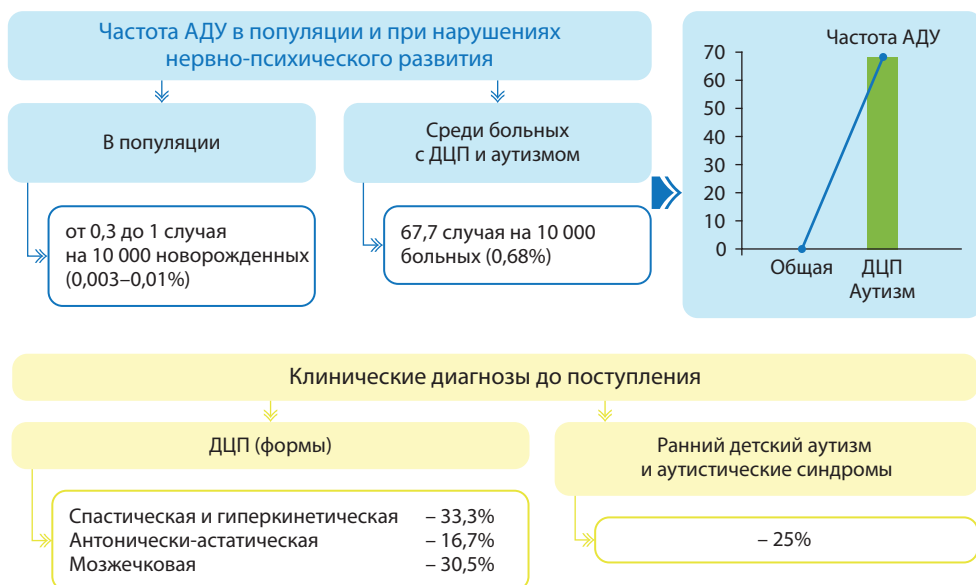
Клиническая картина АДУ характеризуется выраженным полиморфизмом. Гипоплазия червя мозжечка в сочетании с гипоплазией передних отделов лобных и височных долей больших полушарий, мозолистого тела, наблюдаемые при АДУ, не является редким феноменом.

По статистике, варианты АДУ наблюдаются в 0,5–1 случае на 10 000 новорожденных. Однако среди детей с НРНПФ частота указанной аномалии увеличивается на 2 порядка и составляет, по нашим данным, 0,67%.

Несмотря на грубый дефицит ткани червя и полушарий мозжечка выраженные признаки атаксии

совсем не являются облигатными для этой аномалии и наблюдаются, по нашим данным, лишь в трети случаев. Чаще выявлялась недостаточность высших психических функций, к которым, в частности, относятся не только известные когнитивные нарушения, но и выявляемая у больных общая двигательная неловкость. В 25% случаев АДУ сочеталась с коммуникативными нарушениями, проявлениями аутистического синдрома.

Весьма часто АДУ наблюдается у детей с ДЦП. Так, спастические и гиперкинетические формы ДЦП отмечены у трети детей с АДУ, атонически-астатическая форма – в 16,7% случаев. ■



СООТНОШЕНИЕ ВЫРАЖЕННОСТИ НАРУШЕНИЙ ИМПРЕССИВНОЙ И ЭКСПРЕССИВНОЙ РЕЧИ ПРИ АНОМАЛИИ ДЕНДИ–УОКЕРА У ДЕТЕЙ С КЛИНИКОЙ ДЦП И ДЕТСКОГО АУТИЗМА

У детей с АДУ выявлено противоположное соотношение расстройств импрессивной и экспрессивной речи: при ДЦП преобладали нарушения экспрессивной речи, а при детском аутизме – импрессивной речи.

По-видимому, это связано с общим тормозящим влиянием аутистического феномена на развитие интеллектуальных и речевых функций, а также с преобладанием у детей-аутистов эгоцентрической некоммуникативной экспрессивной речи, которая проявляется до становления коммуникативных импрессивной и экспрессивной речи. ■

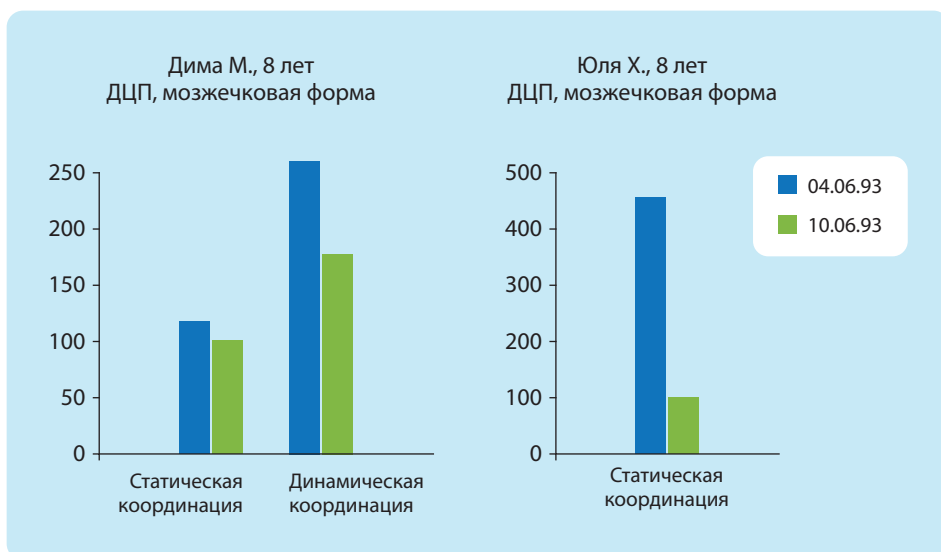


АТАКСИТЕСТ (СРЕДНЕЕ ВРЕМЯ КАСАНИЙ В ЛАБИРИНТЕ). УМЕНЬШЕНИЕ НАРУШЕНИЙ СТАТИЧЕСКОЙ И ДИНАМИЧЕСКОЙ КООРДИНАЦИИ У ДЕТЕЙ С АТАКТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ДЦП ДО И ПОСЛЕ ЛЕЧЕНИЯ

Мозжечок имеет собственные информационные афферентные каналы, помимо проприоцептивной чувствительности, информации от вестибулярного аппарата, ретикулярной формации и т.п. Указанные информационные каналы не идентичны, и, несомненно, собственная мозжечковая проприоцептивная афферентация по содержанию должна качественно отличаться от информации, посту-

пающей от других афферентных каналов, приходящих к мозжечку.

Отличие заключается в способности собственных проприоцептивных мозжечковых каналов регистрировать не только соотношение частей тела в той или иной позе, но и изменение его в ходе движений, в том числе в ходе тонкой регуляции устойчивого положения центра тяжести тела, при изменении позы кисти и позы орального



аппарата в процессе сосания и звукопроизношения.

Для компьютеризированного анализа динамической и статической координации движений группой авторов разработана тестовая система «Атакситест» (Матвеев Е.В. и др., 1992, 1994). Эта методика позволяет определить среднее время касаний (контактов) при продвижении руки с датчиком по металлической щели лабиринта (динамическая координация) или при опускании датчика в отверстия различного (от большего к меньшему) диаметра (статическая координация).

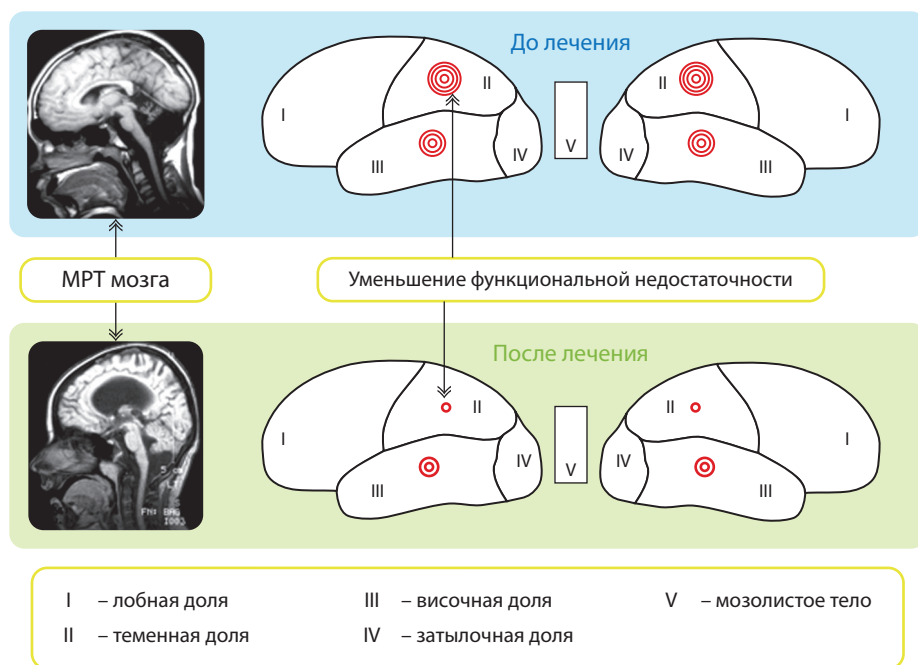
На фоне комплексного лечения у детей с нарушениями координации движений (при атактической форме ДЦП, АДУ и др.) методика выявляет уменьшение степени статической и динамической атаксии уже при первом курсе терапии (в течение первых 10 дней). В ряде случаев в клинической картине достигаются существенные положительные сдвиги: у детей с исходной грубой дискоординацией с невозможностью сидеть, ходить и манипулировать постепенно восстанавливается координация движений с более или менее полным овладением этими навыками. ■

ДИНАМИКА НЕЙРОПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ КАРТОГРАММЫ МОЗГА ПРИ АНОМАЛИИ ДЕНДИ-УОКЕРА У БОЛЬНЫХ С КЛИНИКОЙ ДЦП И ДЕТСКОГО АУТИЗМА

Сочетание гипоплазии червя мозжечка с различными аутистическими проявлениями наблюдается в 25% случаев АДУ, что определяет попытки связать детский аутизм напрямую с патологией самого мозжечка и его связей с ассоциативными зонами коры большого мозга.

На фоне лечения у большинства таких детей уменьшалась выраженность статико-моторных и психоречевых нарушений. Одновременно определялось существенное нивелирование коммуникативных рас-

стройств: отвержения тактильного, зрительного и слухового контакта, моторных и речевых стереотипий. Появлялся устойчивый перцептивный контакт с матерью, наблюдался постепенный переход эгоцентрических двигательных и речевых проявлений в коммуникативные. На рисунке показана динамика нейропсихологической картограммы функциональной недостаточности высших психических функций: уменьшились функциональные нарушения со стороны теменных и височных долей.



ВОССТАНОВЛЕНИЕ КОРОТКОВОЛНОВЫХ СТЕЛОВЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ В ТЕЧЕНИЕ ОДНОГО КУРСА ЛЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ С АТАКТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

Проведение активной стимулирующей терапии у детей с АДУ сопровождалось восстановлением показателей коротколатентных стволовых потенциалов. ■

