

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 — 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 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. Многие 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 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 важно, и важна для диагноза даже не кефалогематома сама по себе, а то, о чем она свидетельствует, — на уровне такой гематомы в поднадкостничных участках мозга, несомненно, существуют участки микрогеморагии, 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 родовой травматизма, а эти новорожденные выписываются домой на 3-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 высасывать 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 удается 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 венного рисунка на головке и при отсутствии напряжения родничка. Самое страшное, что в подобных случаях сразу же начинается массенная и длительная терапия диакарбом, не только неоправданная, но и 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 допускаем, 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 обязательен.

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.

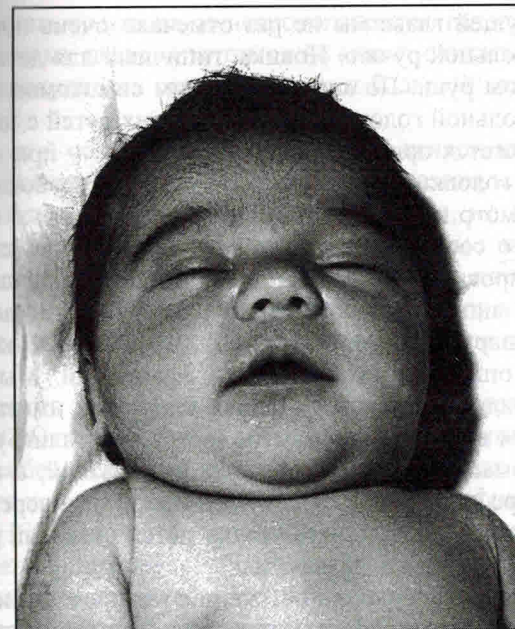


Рис. 14. Симптом «короткой шеи»



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 natalной 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-

щая 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 и 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-

«ЦЕРВИКАЛЬНАЯ» БЛИЗОРУКОСТЬ 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-базиллярной 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 проверить 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 изменению зрительной оси, и формируется эмметропическая 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 эмметропии, 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-базиллярном 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 этой части больных колебалась от 0,5 до 3,5 дптр. Это наблюдение 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. Т. 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 симпатическому, 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-базиллярного 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 посвященные 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, что 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 васкулярируются 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 нетипичные, 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 переходящей 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 этом 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 нервно-мышечной недостаточности (кивошея, 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

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 родовой травмы и 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 геморрагии 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

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 изменились характерные изменения личности. В начальных стадиях, когда лечение наиболее эффективно, у детей предпочитают обходиться этим аморфным понятием «судорожный синдром», а многие начальные 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; Гольш 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), *McInerney* (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, способствующего их возникновению, от заболевания, на фоне которого они развиваются. Судорожные состояния должны называться в зависимости от того, в 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 выделяют следующие:

- 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 данное большое судороги возникли именно в результате родовых травм. И все-таки это одна из самых частых причин, в чем единодушны все исследователи. Так, С. Я. Чернин (1978), А. М. Корнев (1984), Carletti (1973), Lou Etcoll (1977) связывают судороги у новорожденных с острой гипоксией, перенесенной в родах. Сравнительное исследование 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., 1979; Бондаренко Е. С., 1979; Якунин Б. А. и Ямпольская Э. И., 1969). Були М. Г. Кириллова, Р. Н. Гершман (1980) в этиологии судорог у детей большее значение придают антенатальным факторам, а Р. А. Харитонов, М. К. Рябин (1988), П. В. Мельничук (1986) подчеркивают роль каждого из осложнений в родах. Так, Э. П. Караченян (1968) считает, что эпилепсия чаще возникает у детей, родив-

шая 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. Крейнделера (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 наиболее 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 точки зрения 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 знание относится к таким заболеваниям, где малейший просчет в диагнозе и потому опоздание с назначением лечения грозит непоправимыми последствиями. У детей лечение эпилепсии, начатое с опозданием, эффекта практически не дает. Именно поэтому так страшен 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 должно влиять на судьбу ребенка рассуждения о гидрофильности мозга (характерные для детского возраста) и не должно влиять на суть назначения диагноза число типичных эпилептических пароксизмов у каждого конкретного больного. Когда таких припадков в анамнезе становится много, то диагноз, конечно, выглядит доказательнее, но эти шансы на излечение призрачнее. Это как раз тот случай, когда «медленное смертью 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. Хамилли 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, гипervентиляции, 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 нейроэлектрофизиолога 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,