**Оглавление**

Введение

Перинатальная патология нервной системы

Аномалии развития нервной системы

Хромосомные синдромы

Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы

Инфекционные заболевания нервной системы

Травмы головного мозга

Заключение

Список литературы

**Введение**

Неврология - наука о структуре и функции нервной системы. Детская неврология изучает закономерности развития нервной системы, методы её исследования в сравнительно-возрастном аспекте, а так же различные заболевания у детей.

Детская неврология занимает важное место в системе клинических дисциплин. Она зародилась на стыке невропатологии и педиатрии, основывается на достижениях современной нейрофизиологии, нейроморфологии, психологии и других наук.

Изучение нервной системы ребёнка основывается на данных возрастной эволюции структур и функций мозга. Усложнение форм нервной деятельности идёт постепенно, однако каждый возрастной период развития нервной системы является качественно новым этапом становления нервно-психической деятельности.

В каждом возрастном периоде имеются критерии, определяющие границы между нормой и патологией.

Задачами детской невропатологии являются: изучение онтогенеза нервной системы ребёнка, соответствия развития нервно-психических функций возрасту и выявление причин задержек или искажения развития.

**Перинатальная патология нервной системы**

патология нервный грыжа хромосомный мозг

*Гипоксия плода и новорождённого.*

*Этиология.* Внутриутробную гипоксию плода могут вызывать многочисленные заболевания матери и плода, воздействующие на плод внутриутробно и в период родов. К ним относятся инфекционные, сердечно-сосудистые и лёгочные заболевания матери, токсикозы беременности, различного рода интоксикации. Важное значение в возникновении гипоксий имеет разнообразная акушерская патология, приводящая в конечном итоге к нарушению маточно-плацентарного кровообращения. У детей перенёсших гипоксию, нередко наблюдаются стойкие неврологические нарушения.

Клинические проявления зависят от степени тяжести и длительности перенесённого кислородного голодания. При лёгкой степени состояние ребёнка может быть тяжёлым лишь в первые часы жизни. При гипоксии средней тяжести дыхание новорождённого нерегулярное, тоны сердца приглушены. Тяжёлая степень гипоксии характеризуется значительными респираторными и циркуляторными расстройствами. Кожные покровы бледные с землистым оттенком, тоны сердца аритмичны, мышечный тонус снижен, безусловные рефлексы отсутствуют.

Для правильной оценки состояния новорождённого ребёнка необходимо учитывать, что асфиксия в родах часто является «продолжением» внутриутробной гипоксии плода.

*Внутричерепная родовая травма.*

Внутричерепная родовая травма - собирательное понятие, включающее неоднородные по этиологии и патогенезу и многообразные по клиническим проявлениям изменения центральной нервной системы возникшие во время родового акта.

Факторами, способствующими возникновению внутричерепной родовой травмы, являются различные виды акушерской патологии, а также разнообразные вмешательства - наложение щипцов, вакуум-экстракторов, повороты плода на ножку. Извлечение плода за тазовый конец, кесарево сечение.

*Внутричерепные кровоизлияния* во время беременности возникают в связи с механической травмой головки плода, в результате чего повреждаются сосуды. Особенно часто страдают сосуды основания мозга, вены и венозные синусы. У новорождённых в связи с морфологической незрелостью нервной системы трудно выделить локальные симптомы, свидетельствующие о поражениях определённых областей мозга. Кроме того, при внутричерепной родовой травме нарушения мозгового кровообращения возникают во всех отделах мозга, поэтому в клинической картине преобладают диффузные неврологические расстройства.

*Параличи акушерские (поражение плечевого сплетения)*

Поражения плечевого сплетения, как правило, являются следствием патологически протекавших родов. Они чаще встречаются у крупных плодов, при ягодичном или ножном предлежании, при затруднённом выведении головки и плеч. Запрокидывании ручек. При извлечении плода могут иметь место сильные боковые сгибания головы, сдавление шеи, неправильное наложение щипцов. Степень повреждения нервов плечевого сплетения может быть различной: от лёгкого растяжения нервов и отёка до полного их разрыва, отрыва корешков от спинного мозга, травмы спинного мозга.

*Врождённое поражение лицевого нерва (синдром Мебиуса)*

Заболевание характеризуется врождённым поражением лицевого нерва. Оно может быть односторонним или двусторонним. Новорождённый имеет характерный вид: кожа лица гладкая, без морщин.

Заболевание может встречаться у нескольких членов одной семьи и в нескольких поколениях.

*Гемолитическая болезнь новорождённых.*

В основе заболевания лежит несовместимость крови матери и плода по резус-фактору или группам крови. Изоиммунизация при гемолитической болезни новорождённых происходит, например, в случаях, когда мать резус-отрицательна, отец резус-положителен, а плод унаследовал резус принадлежность от отца. Эритроциты плода, содержащие резус фактор, проникают через плаценту в кровь матери, у которой в ответ на чужеродный белок образуются резус-антитела. Попадая в кровь плода резус-антитела вызывают разрушение его эритроцитов.

Патологические изменения, возникающие в организме плода, связаны с токсическим действием непрямого билирубина на центральную нервную систему.

Ведущим клиническим симптомом гемолитической болезни является желтуха, возникающие в первые 36 ч жизни. Интенсивность её нарастает в последующие 2-3 дня. Лечение направлено на экстренное удаление токсических продуктов гемолиза. С этой целью применяется переливание крови.

*Детские церебральные параличи.*

Детские церебральные параличи - группа синдромов, которые являются следствием повреждений мозга, возникших в перинатальном периоде. Характерная особенность детских церебральных параличей - нарушение моторного развития ребёнка, обусловленное прежде всего аномальным распределением позотонической активности.

Этиология ДЦП разнообразна: различные заболевания матери, токсикозы беременности, патология пуповины и плаценты, аномалии родовой деятельности, акушерские операции. Среди причин ДЦП доминируют вредоносные воздействия в период родов, на втором месте антенатальные вредности, затем следуют постнатальные факторы. Таким образом, детские церебральные параличи обусловлены главным образом внутриутробной патологией и повреждением мозга во время родов вследствие асфиксии и внутричерепных кровоизлияний.

Ведущими в клинической картине детских церебральных параличей являются нарушения двигательных функций, расстройства координации, неспособность сохранять нормальную позу и производить целенаправленные движения.

Спастическая диплегия (синдром Литтла) - наиболее частая форма ДЦП, характеризующаяся двигательными нарушениями в верхних и нижних конечностях, причём ноги больше поражаются. Обнаруживается у детей в первые месяцы жизни. Тонус экстензоров повышен, ноги вытянуты. Психическое развитие может быть нарушено.

Спастическая гемиплегия характеризуется двигательными нарушениями преимущественно на одной стороне. Нога поражается меньше, чем рука. Мышечный тонус в руке выше, она согнута во всех суставах, приведена к туловищу.

Двойная гемиплегияхарактеризуется двигательными нарушениями во всех конечностях, в руках больше, чем в ногах. Двигательные нарушения часто асимметричны из-за большей выраженности ассиметричного шейного тонического рефлекса на одной стороне. Обнаруживаются псевдобульбарные расстройства, нарушение глотания, дефекты речи. Эта форма ДЦП нередко сочетается с микроцефалией и малыми аномалиями развития, что свидетельствует о патологии внутриутробного периода. Эта наиболее тяжёлая форма ДЦП.

Атонически-астатический синдром («вялая» форма ДЦП)

В клинической картине на первый план выступает выраженная мышечная гипотония. Дети долго не могут держать головку, сидеть, стоять, ходить.

Гиперкинетическая форма характеризуется преимущественным поражением структур стрио-паллидарной системы. Мышечный тонус изменчив, часто колеблется между гипотонией и нормотонией, наблюдаются перемежающиеся спазмы, обусловленные изменяющейся активностью тонических рефлексов на фоне гипотонии. Движения детей неловки, сопровождаются излишними двигательными реакциями. Эта форма ДЦП часто связана с гемолитической болезнью новорождённого, обусловленной иммунологической несовместимостью крови плода и матери.

Мозжечковая форма характеризуется нарушениями координации в сочетании со спастическими параличами, атонически-астатическим синдромом. Атаксия может быть связана с повреждением мозжечка, его связей или с повреждением корково-мозжечковых структур мозга. Спастичность в этих случаях умеренная и охватывает в основном флексорные группы.

**Аномалии развития нервной системы**

*Черепно-мозговые грыжи.*

Черепно-мозговая грыжа - врождённый порок развития черепа и мозга, характеризующийся выпячиванием мозга и его оболочек через дефект в черепе. Причиной этого нарушения является влияние вредных факторов в раннем онтогенезе.

В зависимости от содержания грыжевого мешка различают:

менингоцеле выбухание в костный дефект оболочек мозга;

энцефалоцеле выпячивание в дефект кости мозговой ткани и оболочек;

энцефалоцистоцеле в грыжевой мешок, помимо мозгового вещества, вовлекаются желудочки мозга.

Лечение хирургическое.

*Спинномозговые грыжи.*



Спинномозговая грыжа-выпячивание мозговых оболочек, корешков и вещества спинного мозга через отверстие, образованное в результате врождённого незаращения позвоночника (А). Грыжи могут располагаться на различных уровнях.

Менингоцеле (Б 1) - выбухание в дефект позвоночника только оболочек спинного мозга. Иногда достигает огромных размеров, это наиболее доброкачественная из всех спинномозговых грыж, так как спинной мозг обычно сформирован правильно.

Менингорадикулоцеле - выбухание в грыжевое выпячивание оболочек и корешков спинного мозга.

Миеломенингоцеле (Б 2) - в грыжевое выпячивание вовлекаются оболочки и спинной мозг. Спинной мозг недоразвит.

Миелоцистоцеле (Б 3) - представляет собой грыжевое выпячивание в дефект позвоночника оболочек и спинного мозга с резко расширенным центральным каналом, так что спинной мозг как бы является стенкой грыжевого мешка.

При всех формах спинномозговых грыж неврологические расстройства часто сочетаются с гидроцефалией. Пороками развития нижних конечностей, врождённой косолапостью и вывихами.

*Микроцефалия.*

Микроцефалия - уменьшение размеров черепа и мозга вследствие их недоразвития, клинически сопровождающееся умственно отсталостью и неврологическими нарушениями. Микроцефалию разделяют на:

наследственную - оба пола поражаются приблизительно с равной частотой. Описаны семейные случаи. Передаётся по аутосомно-рецессивному и сцепленному с Х-хромосомой типу наследования.

эмбриопатическая - возникает при инфекциях, интоксикациях, нарушениях витаминного баланса.

Головной мозг при микроцефалии уменьшен в размерах. Часто сопровождается недоразвитием ликворной системы и сосудов мозга. Помимо психических нарушений, имеются изменения со стороны нервной системы: нарушения функции глазодвигательных нервов, изменение мышечного тонуса, нередко спастические парезы, судороги.

При микроцефалии применяется медикаментозная терапия.

*Краниостеноз.*

Краниостеноз - преждевременное закрытие черепных швов, ведущее к ограничению объёма черепа, его деформации и повышению внутричерепного давления. В патогенезе краниостеноза имеют значения обменные нарушения, вызывающие ускоренный остеосинтез костей черепа, нарушения васкуляризации костей и оболочек в результате воспаления, рентгеновское облучение плода в первой половине беременности.

*Гидроцефалия.*

Гидроцефалия - расширение желудочковых систем мозга и субарахноидальных пространств за счёт избыточного количества ликвора. Различают следующие формы гидроцефалии: открытую и закрытую, наружную и внутреннюю, по течению острую и хроническую.

*Врождённые внутричерепные аневризмы.*

Врождённые артериальные, венозные, артерио-венозные аневризмы представляют собой дефект развития сосудистой стенки.

**Хромосомные синдромы**

Хромосомные синдромы - клинические состояния, обусловленные нарушением числа или структуры хромосом. Многие хромосомные аномалии несовместимы с жизнью и являются причиной спонтанных абортов.

*Аномалии аутосом.*

*Болезнь Дауна.*

Заболевание обусловлено трисомией 21-й хромосомы (наличием трёх 21-х хромосом вместо двух). При цитогенетических исследованиях обнаружены три варианта аномалий кариотипа у больных:

регулярная трисомия встречается наиболее часто. В этих случаях «лишняя» 21-я хромосома обнаруживается во всех клетках культуры, общее число хромосом в каждой из них 47.

транслокация встречается у больных в 3-5% случаев: общее число хромосом в наборе 46, но «лишняя» 21-я хромосома транслоцирована на какую либо из аутосом

мозаицизм составляет около 1% всех случаев болезни. При этом в части клеток обнаруживается нормальный кариотип. А в части 47 хромосом с трисомией 21-й хромосомы. Выраженность клинических проявлений болезни во многом зависит от соотношения нормальных и аномальных клеток.

Клинические проявления болезни Дауна стереотипны, что делает больных внешне весьма похожими друг на друга. Практически у всех больных отмечается слабоумие, причём в тяжёлой степени (имбецильность, идиотия). Характерологически многие дети отличаются ласковостью, послушностью, исполнительностью. При неврологическом обследовании очень часто обнаруживаются координаторные и вегетативно-трофические нарушения.

*Синдром трисомии D1 (трисомия-13)*

Синдром трисомии D описан Патау в 1960 г. Мозг уменьшен в размерах, мозжечок недоразвит, часто отсутствует третий желудочек, наблюдаются другие пороки развития ликворной системы. Характерным является недоразвитие обонятельной луковицы и обонятельного тракта, синдром сочетается с множественными пороками сердечно-сосудистой системы.

*Синдром трисомии Е (трисомия-18)* Синдром трисомии Е по 18 хромосоме. Дети рождаются с низкой массой тела, при переношенной беременности. Описывают уменьшение размеров плаценты с атрофичными дольками и единственной пупочной артерией. Даже при нормальном течении родов дети родятся в состоянии тяжёлой асфиксии, что связано с нарушением маточно-плацентарного кровообращения.

*Аномалии половых хромосом.*

Наиболее частые клинические формы аномалий половых хромосом обусловлены изменением числа Х-хромосом. Среди девочек это варианты ХО, ХХХ; среди мальчиков - XXY, XYY.

*Синдром Шерешевского-Тернера.*

При цитогенетическом исследовании. Помимо регулярного отсутствия одной Х-хромосомы, обнаруживаются мозаичные варианты ХО/ХY, ХО/ХХ, ХО/ХХХ, ХО/ХХ/ХХХ. Клиническая картина характеризуется отставанием в росте, выраженным недоразвитием наружных половых органов. Отмечаются множественные аномалии развития. При исследовании полового хроматина у 80% детей выявляется его отсутствие.

*Синдром трисомии Х.*

Синдром трисомии Х встречается с частотой 1 случай на 1200 новорождённых девочек. Цитогенетические варианты - ХХХ, ХХХХ, ХХХХХ и более Х хромосом. Клинические проявления синдрома: отставание в росте, костные деформации, могут наблюдаться расстройства менструального цикла, умственная отсталость.

*Синдром Клайнфелтера.*

Встречается у новорождённых мальчиков. Цитогенетические варианты ХХY, XXXY, XXYY, XXXXY. Клинические признаки: высокий рост астеническое телосложение, длинные конечности.

**Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы**

Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы - обширная группа болезней. Обусловленных изменениями генетической информации. В основе истинных наследственных заболеваний лежат генные мутации, ведущие к нарушению синтеза определённого полипептида (структурного белка или фермента).

Для наследственных болезней нервной системы характерно прогрессирующее, постепенно нарастающее течение, преимущественное поражение определённых систем мозга, периферической нервной системы и мышц.

Дегенерация может включать в себя такие процессы, как деструкцию, дистрофию, а также атрофию.

*Наследственные нервно-мышечные заболевания:*

1. Первичные прогрессирующие мышечные дистрофии (ювениальная форма Эрбарота, псевдогипертрофическая форма Дюшенна, плече-лопаточно-лицевая форма Ландузи-Дежерина и др.)

. Вторичные прогрессирующие мышечные дистрофии (невральная амиотрофия Шарко-Мари и др.)

. Миотония Томсена, миотоническая дистрофия Куршманна-Баттена-Штейнерта)

. Периодический семейный паралич

*Наследственные болезни обмена:*

1. Фенилкетонурия.

. Мукополисахаридозы

. Нейролипидозы

*Факоматозы* (нейрофиброматоз Реклингаузена)

Системные дегенерации:

. С преимущественным нарушением координации движений

. С преимущественным поражением подкорковых узлов

. С преимущественным поражением кортикоспинального пути

**Инфекционные заболевания нервной системы**

Инфекционные заболевания нервной системы занимают первое место по частоте в клинике детской неврологии.



**Травмы головного мозга**

Черепно-мозговая травма составляет 25-45% всех травматических повреждений в детском возрасте.

*Этиология.* Анатомо-физиологические особенности растущего организма (большая ранимость мозговой ткани, повышенная чувствительность детского мозга к гипоксии, предрасположенность его к отёку и функциональная приспособляемость мозговой ткани к морфологическим дефектам) определяют характер черепно-мозговых повреждений у детей.

Сотрясение мозга может протекать в легкой, среднетяжёлой и тяжёлой формах. Черепно-мозговые травмы бывают нескольких типов:

Открытые ЧМТ - повреждения головы, при которых нарушена целостность мягких тканей, костей черепа. Если при этом повреждается еще и твердая мозговая оболочка, то ранение называется проникающим. Иными словами, травмирующий агент проникает не только в полость черепа, но и достигает мозга. Возникает угроза инфицирования, что резко утяжеляет течение заживления травмы.

Закрытые ЧМТ - повреждения головы, при которых не нарушена целостность мягких тканей (или имеются лишь незначительные ссадины, царапины) и костей черепа. Чаще всего при падении с высоты дети первого года жизни получают закрытые ЧМТ. В свою очередь закрытые травмы делятся на: сотрясение головного мозга (без деления на степени тяжести); ушиб головного мозга легкой, средней и тяжелой степеней; сдавление мозга.

Сотрясение (commotio) - легкая форма черепно-мозговой травмы. Поражение мозга происходит на молекулярном уровне (сотрясаются молекулы), при этом нарушаются его функции, но нет явно выраженных изменений в структуре вещества мозга. Ушиб мозга (contusio) - повреждение головного мозга, характеризующееся возникновением очага/очагов разрушения мозгового вещества различной степени тяжести. Очаги могут быть единичными, множественными, различными по глубине и местоположению. При этом у пациента появляются неврологические нарушения (например, невозможность совершить определенное движение рукой и т.п.) и/или психологические изменения. Сдавление мозга (commpressio) - тяжелейшее повреждение вещества мозга, которое, как правило, бывает на фоне ушиба мозга и крайне редко без него. Причинами сдавления мозга являются скопление крови внутри черепа в результате разрыва сосуда или мозг могут сдавить отломки черепа при так называемом вдавленном переломе.

Опухоли головного возраста у детей составляют 4,5-5% всех органических поражений центральной нервной системы. У детей встречаются реже, чем у взрослых. По патогенезу основных клинических опухолевые заболевания мозга относятся к внутричерепным объёмным процессам. По локализации опухолей мозга делят на супратенториальные и субтенториальные (встречаются наиболее часто у детей).

**Заключение**

Развитие нервной системы ребенка - сложный процесс, предопределяемый генетической программой развития и многообразными влияниями среды на плод и ребенка первых лет жизни.

Внутриутробное и постнатальное развитие нервной системы ребенка обусловлено постепенным, поэтапным включением отделов головного мозга и их физиологическим объединением в функциональные системы, предназначенные для обеспечения жизненно важных функций.

Многие адекватные раннему периоду развития нервной системы безусловные рефлексы постепенно угасают в связи с развитием высших отделов центральной нервной системы, уступая место более тонким, дифференцированным реакциям. Особое значение имеет изучение этиологии, патогенеза и клиники заболеваний нервной системы у детей различных возрастных групп.

**Список литературы**

1. Бадалян Л.О. Детская неврология. - Москва: Медицина, 1975.