федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего образования

«Оренбургский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

**МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

**ДЛЯ ПРЕПОДАВАТЕЛЯ**

**ПО ОРГАНИЗАЦИИ ИЗУЧЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ**

Детская неврология

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

(наименование дисциплины)

по направлению подготовки (специальности)

31.06.01 Клиническая медицина

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

(код, наименование направления подготовки (специальности))

Является частью основной профессиональной образовательной программы высшего образования по направлению подготовки (специальности)

31.06.01 Клиническая медицина

утвержденной ученым советом ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

протокол № 11 от «30» июня 2017

Оренбург

**Методические рекомендации по лекционным занятиям**

**Дисциплина по выбору «Детская неврология»**

**Модуль 2 Частная неврология и методы исследования в неврологии у детей**

**Тема:** **Нервномышечные заболевания у детей**

Цель – изучить клинические особенности и методы диагностики и лечения наследственных и приобретенных форм нервно-мышечных заболеваний.

План.

1. Миопатии
2. Амиотрофии
3. Миодистрофии
4. Миотонии
5. Пароксизмальные миоплегии
6. Миастения
7. Вторичные миопатии

**Миопатический симптомокомплекс**:
мышечная слабость,
мышечная гипотония,
гипотрофии мышц,
гипорефлексия

**Классические врожденные миопатии (непрогрессирующие формы)**

* Болезнь центрального стержня
* Миопатия с множественными стержнями
* Немалиновая миопатия
* Миотубулярная (центронуклеарная) миопатия
* Миопатия с диспропорцией типов мышечных волокон

Критерии диагноза спинальной мышечной атрофии I типа (Верднига-Гоффманна)

* аутосомно-рецессивный тип наследования;
* - дебют заболевания *-* пренаталъный период и первые 6 мес жизни;
* - симптомокомплекс «вялого ребенка» - генерализованная мышечная гипотония, слабость мышц туловища и преимущественно проксимальных отделов конечностей, фасцикуляции;
* задержка моторного развития;
* - наличие в биоптатах скелетных мышц групп мелких круглых волокон, гипертрофированных волокон I типа и атрофированных волокон I и II типов;
* - признаки денервации при ЭМГ-исследовании;
* - быстропрогрессирующее течение;
* - неблагоприятный прогноз.

Миотония

* *Миотония* характеризуется замедленным расслаблением мышцы после форсированного сокращения или длительным сокращением мышцы после ее кратковременной механической или электрической стимуляции.
* Диагноз миотонии подтверждается данными ЭМГ. Обычно развивается при наследственных заболеваниях, связанных с патологией ионных каналов мембран мышечных волокон.

**Наследственные пароксизмальные миоплегии** - генетически детерминированные нервно-мышечные заболевания, обуслов­ленные нарушениями обмена калия и характеризующиеся приступами вялого паралича скелетных мышц вследствие утраты способности к возбуждению и сокращению.

Миастения

Нарушения нервно-мышечной передачи проявляются слабостью и патологической утомляемостью скелетных мышц

* **1. Приобретенные заболевания:**
* 1.1. Аутоимунные заболевания:
* 1.1.1. Миастения (Myasthenia gravis).
* 1.1.2. Неонатальная миастения.
* 1.1.3. Миастенический синдром Ламберта—Итона.
* 1.2. Миастенический синдром при интоксикациях:
* 1.2.1. Ботулизм.
* 1.2.2. Лекарственный Миастенический синдром.
* 1.2.3. Миастенический синдром при других интоксикациях.
* 1.3.Миастенический синдром при эндокринных заболеваниях.
* 2. **Врожденная/наследственная миастения:**
* 2.1. Связанная с пресинаптическим дефектом (нарушением синтеза и хранения ацетилхолина в пресинаптических пузырьках).
* 2.2. Связанная с синаптическим дефектом (дефицитом ацетилхолинэстеразы концевых пластин).
* **I. Миастения (Myasthenia gravis)**
* 2. Врожденная (наследственная) миастения
* 3. Миастенические синдромы

Классификация

* **генерализованная форма** (чаще)

  а/без нарушения дыхания и сердечной деятельности

  б/с нарушениями  дыхания и сердечной деятельности

* **локальные формы**

   а/глоточно-лицевая(с нарушениями дыхания или без них)

  б/глазная офтальмоплегическая

  в/скелетно-мышечная(с нарушениями или без них)

**Синдром Ламберта-Итона**

начало с мышц таза и ног,распространение "снизу-вверх"

-резкое снижение рефлексов

-редкое вовлечение глазодвигательных мышц(только в поздней стадии)

-сухость во рту

-парестезии и онемение в дистальных отделах ног

-чаще у мужчин старше 50 лет

-феномен"врабатывания"6нарастание силы после некоторого утомления

-частое обнаружение мелкоклеточной бронхогенной карциномы легких

**-**признаки тиреотоксикоза

-реакция на холинэстеразные препараты - сомнительная или слабоположительная

-данные ЭМГ(усиление амплитуды после стимуляции)

**Дисциплина по выбору «Детская неврология»**

**Модуль 1.**

**Методические рекомендации по практическому занятию**

**Методология топической диагностики нервной системы у детей. Особенности неврологического осмотра детей.**

Исследование нервной системы у детей раннего возраста имеет специфические особенности, связанные с возрастной физиологией этого периода развития. Интенсивное формирование нервной системы в первые годы жизни приводит к значительному усложнению поведения ребенка, поэтому неврологическое обследование детей этой группы должно быть динамичным й строится с учетом эволюции основных функций.
Неврологическое обследование новорожденного начинают с осмотра. Осмотр ребенка раннего возраста проводят в спокойной обстановке, исключая по возможности отвлекающие факторы.
 Обследование новорожденных осуществляют через 1,5—2 ч после кормления при температуре 25—27° С. Свет должен быть ярким, но нераздражающим, а поверхность, на которой обследуют ребенка, — мягкой, но не прогибающейся.
Неврологическое обследование новорожденного начинают с наблюдения за его поведением во время кормления, бодрствования и сна, за положением головы, туловища, конечностей, спонтанными движениями. В результате физиологической гипертонии мышц сгибательной группы, которая преобладает у ребенка первых месяцев жизни, конечности новорожденного согнуты во всех суставах, руки прижаты к туловищу, а ноги слегка отведены в бедрах. Мышечный тонус симметричен, голова — по средней линии или слегка запрокинута назад из-за повышения тонуса в разгибателях головы и шеи. Новорожденный совершает и разгибательные движения, но сгибательная поза преобладает, особенно в верхних конечностях (эмбриональная поза).
При поражении нервной системы у новорожденных можно наблюдать различные патологические позы. При опистотонусе ребенок лежит на боку, голова резко запрокинута назад, конечности разогнуты и напряжены. Опистотоническая поза поддерживается усиленными тоническими рефлексами (патологическая постуральная активность). Поза «лягушки» отмечается при общей мышечной гипотонии. Поза «лягавой собаки» (запрокинутая голова, выгнутое туловище, втянутый живот, прижатые к груди руки, подтянутые к животу ноги) может наблюдаться при воспалении мозговых оболочек.
При акушерских парезах рук определяется асимметричное расположение верхних конечностей. На стороне поражения рука разогнута, лежит вдоль туловища, ротирована внутрь в плече, пронирована в предплечье, кисть — в ладонном сгибании. Асимметричное расположение конечностей возможно при гемипарезах.
; Необходимо описать положение головы, форму черепа, его размеры, состояние черепных швов и родничков (втяжение, выбухание, пульсация), смещение, дефекты черепных костей, отметить наличие родовбй опухоли, кефалогематомы. Знание размера черепа при рождении и наблюдение за дальнейшей динамикой его роста важны для диагностики гидроцефалии и микроцефалии в первые недели жизни ребенка.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Возраст, мес | Окружность головы, см | Возраст, мес | Окружность, головы, см |
| При рождении | 35,5 | 6 | 43,4 |
| 1 | 37,2 | 9 | 45,3 |
| 2 | 39,2 | 12 | 46,6 |
| 3 | 40,4 |  |  |

У детей с тяжелыми поражениями нервной системы, с выраженными двигательными нарушениями, задержкой психического развития часто уже с первых месяцев жизни можно отметить замедленный рост черепа, быстрое смыкание черепных швов, преждевременное закрытие большого родничка. Прогрессирующее чрезмерное увеличение размеров черепа наблюдается при врожденной и приобретенной гидроцефалии.
В ряде случаев имеет значение выражение лица ребенка. Хмурое, болезненное выражение лица новорожденного является одним из признаков поражения нервной системы. Важно определить, нет ли врожденных черепно-лицевых асимметрий или других специфических черт лица. Например, гротесковые черты лица с выдающимися лобными буграми и седловидной формой черепа характерны для некоторых мукополисахаридозов и муколипидозов, «монголоидные» черты лица наблюдаются при болезни Дауна, «кукольное» лицо—симптом ранних форм гликогенозов.
Следует обращать внимание на общее телосложение ребенка, пропорциональность туловища и конечностей. Так, нарушение пропорции туловища и конечностей характерно для хромосомных синдромов, заболеваний соединительной ткани, врожденных эктомезо- дермальных дисплазий.
Большое значение имеет констатация малых аномалий развития (дизэмбриогенетических стигм), являющихся результатом воздействия в эмбриогенезе различных неблагоприятных факторов.
Исследование функций черепных нервов у новорожденных представляет сложную задачу. Необходимо учитывать возрастную эволюцию функций, незрелость многих структур мозга.

пара — обонятельный нерв. На резкие запахи новорожденные реагируют неудовольствием, смыкают веки, морщат лицо, становятся беспокойными, кричат.

пара —'зрительный нерв. У новорожденных все необходимые для зрения отделы глазного яблока сформированы, за исключением fovea centralis, которая у них менее развита, чем остальная часть сетчатки. Неполное развитие fovea centralis и несовершенно действующая аккомодация снижают возможность ясного видения предметов (физиологическая дальнозоркость). Искусственный источник света вызывает у новорожденного рефлекторное смыкание век и легкое отбрасывание головы назад.
Мигательный рефлекс, который возникает при приближении предмета к глазам, у новорожденного отсутствует; он появляется только на 2-м месяце жизни.
Зрение у новорожденного может быть нарушено в результате кровоизлияния в сетчатку при тяжёлых родах. Обычно кровоизлияния рассасываются на 7—10-й день жизни; в тяжелых случаях возможны повторные кровоизлияния, которые в дальнейшем вызывают различной степени амблиопию. Кроме того, у новорожденных можно обнаружить различные аномалии развития (атрофию зрительных нервов, колобому, катаракту, микрофтальмию). Для ранней диагностики патологии сетчатки и прозрачных сред глаза необходим осмотр новорожденных окулистом в родильных домах.
Ill,              IV и VI .пары: глазодвигательный, блоковый, отводящий нервы. У новорожденного зрачки одинаковой величины, с живой прямой и содружественной реакциями на свет. Движения глазных яблок осуществляются раздельно: еще нет бинокулярного зрения. Сочетанные движения глаз непостоянны, возникают случайно. Глазные яблоки часто спонтанно конвергируют к средней линии, в «вязи с чем периодически наблюдается сходящееся косоглазие. Оно не должно быть постоянным, в противном случае это свидетельствует о поражении центральной нервной системы. Движения глазных яблок у новорожденных толчкообразные. Постепенно, по мере фиксации взора, когда ребенок начинает следить за предметами, движения становятся плавными, содружественными.
При исследовании глазодвигательных нервов у новорожденных важно обращать внимание на величину глазных щелей. При акушерском парезе руки иногда возникает синдром Бернара—Горнера на стороне пареза. Птоз встречается при врожденной аплазии крупноклеточного ядра III пары, а также при жевательно-мигательной синкинезии Маркуса—Гунна.
В первые дни у новорожденных, чаще у недоношенных, можно наблюдать симптом «заходящего солнца»: ребенка, находящегося в горизонтальном положении, быстро переводят в вертикальное, глазные яблоки поворачиваются вниз и внутрь, в широкой глазной щели становится видна полоска склеры; спустя несколько секунд глазные яблоки возвращаются в исходное положение. Наличие этого симптома после 4-недельного возраста в сочетании с другими симптомами свидетельствует о поражении нервной системы, повышении внутричерепного давления.
Фиксацию взора на предмете иногда можно отметить уже у 5— 8-дневных детей, но более постоянной она становится с 4—6-й недели жизни. В 9—10-дневном возрасте новорожденные делают первые попытки следить за движущимися яркими предметами, при этом осуществляют движения только глазные яблоки, голова остается неподвижной. После 4 нед постепенно появляется сочетанный поворот головы и глазных яблок. Развитие фиксации взора на предмете связано в известной мере со степенью психического развития. Своевременное появление фиксации взора является благоприятным симптомом, свидетельствующим о нормальном психическом развитии. Если у ребенка задер-
жано психическое развитие, фиксация взора появляется поздно, она непостоянна, ребенок быстро теряет предмет из поля зрения и становится к нему безразличным.
При поражении глазодвигательных нервов может быть сходящееся и реже расходящееся косоглазие. Птоз у детей раннего возраста может быть обусловлен недоразвитием мышцы, поднимающей верхнее веко, аплазией ядра глазодвигательного нерва и неразделением в эмбриогенезе функций мышц крыловидной и поднимающей верхнее веко (жевательно-мигательная синкинезия).
Парезы взора у новорожденных чаще бывают врожденными. Их причиной является недоразвитие ствола головного мозга.
V пара — тройничный нерв. У новорожденных проверяют функцию двигательной порции, наблюдая за актом сосания. При поражении двигательной порции тройничного нерва наблюдаются отвисание нижней челюсти, смещение ее в больную сторону, затруднение сосания, атрофия жевательной мускулатуры на пораженной стороне. При поражении I ветви тройничного нерва корнеальный рефлекс отсутствует ийй снижен.

7 пара — лицевой нерв. Исследовать функцию лицевого нерва у новорожденного можно, наблюдая за состоянием мимической мускулатуры во время сосания, крика, плача новорожденного, а также вызывая ряд рефлексов, требующих для своего осуществления участия мимической мускулатуры (роговичный, корнеальный, орбикулопальпеб- ральный, поисковый, хоботковый, сосательный).
Периферический парез лицевой мускулатуры встречается у новорожденных, извлеченных при помощи полостных щипцов, когда травмируются конечные ветви a facialis. Наблюдая за новорожденными, можно отметить расширение глазной щели на стороне поражения; при крике угол рта перетягивается в здоровую сторону. Грубое поражение лицевого нерва затрудняет сосание: ребенок не может плотно захватывать сосок, иногда молоко вытекает из угла рта. Поисковый рефлекс угнетен на стороне поражения. Поглаживание в области угла рта вызывает рефлекторный поворот головы в сторону раздражителя, а опускание угла рта затруднено. Центральный парез лицевой мускулатуры диагностировать труднее — асимметрия носогубных складок у новорожденных слабо выражена и не всегда связана с поражением VII пары нерва.

пара — слуховой и вестибулярный нервы. На резкий звуковой раздражитель новорожденный отвечает смыканием век •(акустико-пальпебральный рефлекс), реакцией испуга, изменением дыхательного ритма, двигательным беспокойством, поворотом головы. В первые дни жизни реакция вызывается с трудом, быстро истощается после повторной стимуляции, но в дальнейшем наблюдается в норме у всех новорожденных. В ответ на звуковой раздражитель происходят также подергивание глазных яблок, мигание, наморщивание лба, открывание рта, разгибание руки, растопыривание или сжимание пальцев кисти, прекращение крика, сосательных движений и др. Имеются данные, свидетельствующие о том, что еще до рождения плод отвечает внезапным движением на звуковой раздражитель, возникающий запределами материнского организма. По мере роста и развития ребенок вначале начинает реагировать на голос матери, но другие звуки еще не локализует, к 3-му месяцу он начинает реагировать на звуки, локализовать их. У новорожденного с поражением нервной системы реакция на звуковой раздражитель значительно запаздывает. Наряду с этим нервно-психическое развитие ребенка на 1-м году жизни тесно связано с нормальным развитием слухового анализатора.
Вестибулярный анализатор начинает функционировать еще во внутриутробном периоде. Перемещение плода в матке приводит к возбуждению рецепторов вестибулярного нерва, которые посылают импульсы к ядрам глазодвигательных нервов, двигательным клеткам мозжечка, ствола'головного и спинного мозга. Вестибулярный аппарат имеет большое значение для нормального развития ребенка. Нарушение его функции может оказать отрицательное влияние на формирование двигательных функций.
При продвижении плода по родовым путям происходит возбуждение вестибулярного аппарата, в результате чего у новорожденных в первые дни жизни можно наблюдать спонтанный, мелкоразмашистый горизонтальный нистагм, который становится более четким после слабых движений головы. В норме нистагм непостоянен. Постоянный нистагм у новорожденных свидетельствует о поражении нервной системы. При тяжелом внутриутробном поражении нервной системы, внутричерепных кровоизлияниях у новорожденных можно рано наблюдать горизонтальный, вертикальный и ротаторный нистагм. Кровоизлияния в сетчатку, двусторонняя катаракта, атрофия сосков зрительных нервов также могут явиться причиной нистагма.
IX, X пары — языкоглоточный и блуждающий и еф'вы. У новорожденных исследовать функцию IX, X черепных нервов можно, наблюдая за синхронностью актов сосания, глотания и дыхания. При поражении IX, X пар нервов нарушено глотание: ребенок держит молоко во рту, долго не проглатывает, с трудом берет грудь, кричит во время кормления, захлебывается, поперхивается. Крик монотонный, мало модулированный. Ранняя диагностика бульбарного синдрома очень важна, так как попадание пищи—в дыхательные пути часто ведет к аспирационной пневмонии.
XI пара — добавочный нерв. При поражении XI нерва у новорожденных отсутствует поворот головы в противоположную сторону, наблюдаются запрокидывание головы назад, ограничение поднятия руки выше горизонтального уровня. Раздражение добавочного нерва сопровождается спастической кривошеей и подергиванием головы в противоположную сторону. У новорожденных кривошея чаше всего является результатом механической травмы грудино-ключично-сосцевидной мышцы. При ягодичном предлежании, когда проводится извлечение головки с помощью различных акушерских манипуляций, иногда происходит надрыв мышцы с последующим ее укорочением за счет разрастания соединительной ткани. В 50—60% случаев поражение добавочного нерва сочетается с повреждением плечевого сплетения в родах. При гемиатрофии отмечается недоразвитие грудино-ключично- сосцевидной мышцы и как следствие — кривошея.

У детей с тяжелой формой детского церебрального паралича при выраженной патологической постуральной активности, протекающей с элементами торсионной дистонии, голова постоянно повернута в одну сторону, что приводит к развитию спастической кривошеи, которая в свою очередь поддерживает патологическое распределение мышечного тонуса. Поэтому при обследовании новорожденных необходимо дифференцировать эти состояния.
XII пара — подъязычный нерв. Положение языка во рту, его подвижность, участие в акте сосания дают представление о состоянии подъязычного нерва. У детей раннего возраста с церебральным параличом при двустороннем поражении кортико-нуклеарных путей функции языка нарушаются (псевдобульбарный синдром). Атрофии мышц языка при этом не выявляется. При пороках развития может наблюдаться макроглоссия — увеличение размеров языка. Иногда отмечается врожденное недоразвитие языка (синдром Гроба).
¦ Двигательная сфера. Исследование двигательной функции является основой для оценки неврологического статуса ребенка раннего возраста. При внутриутробных, интранатальных и постнатальных поражениях нервной системы страдает прежде всего развитие моторики, поэтому необходимо тщательно проанализировать двигательную активность, объем активных и пассивных движений в различных положениях— на спине, животе, в вертикальном положении.
В развитии моторики ребенка можно наметить две взаимосвязанные тенденции: усложнение двигательных функций и угасание, редукцию ряда врожденных безусловных рефлексов. Редукция этих рефлексов не означает их полного исчезновения, а напротив, свидетельствует о включении в систему сложных моторных актов. В то же время задержка редукции, позднее угасание этих рефлексов говорят об отставании в развитий ребенка. Длительное обследование ребенка истощает его ответные реакции и затрудняет осмотр. Поэтому следует определить группу наиболее важных для диагностики рефлексов, которые имеют значение при оценке неврологического статуса. Возбудимость ребенка связана с возрастом, утомляемостью, настроением, сонливостью, насыщением пищей. При исследовании безусловных рефлексов должны соблюдаться оптимальные условия. Рефлексы будут отчетливы, если вызываются в спокойной обстановке, когда ребенок не испытывает явлений дискомфорта, а наносимые раздражения не причиняют ему боли. Если ребенок беспокоен или сонлив, исследование проводить нецелесообразно. Для получения более достоверных данных новорожденного нужно обследовать повторно в течение нескольких дней. Исследуя безусловнорефлекторную деятельность новорожденного, необходимо учитывать не только наличие того или иного рефлекса, но и время его появления с момента нанесения раздражения, его полноту, силу и быстроту угасания.
Основные безусловные рефлексы грудного ребенка можно распределить на две группы: сегментарные двигательные автоматизмы, обеспечивающиеся сегментами мозгового ствола (оральные автоматизмы) и спинного мозга (спинальные автоматизмы), и надсегментарные позотонические автоматизмы, обеспечивающие регуляцию мышечного тонуса в зависимости t от положения тела и головы (регулируются центрами продолговатого и среднего мозга).
Оральные сегментарные автоматизмы Имеют огромное значение для новорожденного, поскольку обусловливают возможность сосания. Они выявляются у доношенного новорожденного с первого дня жизни.
 Ладонно-ротовой рефлекс (рефлекс Бабкина)—надавливание на область ладони вызывает открывание рта и сгибание головы. Рефлекс имеется в норме у всех новорожденных, ярче выражен перегд кормлением. Вялость рефлекса наблюдается при поражении центральной нервной системы. Быстрое становление рефлекса является прогностически благоприятным признаком у детей, перенесших родовую травму. Ладонно-ротовой рефлекс может отсутствовать при периферическом парезе руки на стороне поражения.
Ладонно-ротовой рефлекс является филогенетически очень древним, на его базе формируются разнообразные руко-ротовые реакции. В первые 2 мес жизни рефлекс ярко выражен, а затем начинает ослабевать, и в возрасте 3 мес можно отметить лишь отдельные его компоненты. При поражении центральной нервной системы у ребенка старше 2 мес рефлекс не имеет тенденции к угасанию, а наоборот, усиливается и возникает даже при легком дотрагивании до ладоней, пассивных движениях рук.
 Хоботковый рефлекс — быстрый легкий удар пальцем по губам вызывает сокращение m. orbicularis oris, вытягивание губ «хоботком». Этот рефлекс является постоянным компонентом сосательных движений. В норме рефлекс определяется до 2—3 мес, угасание его задерживается у детей с поражением нервной системы.
Поисковый (искательный) рефлекс Куссмауля — поглаживание пальцем в области угла рта (не прикасаясь к губам) вызывает опускание угла рта и поворот головы в сторону раздражителя. Надавливание на середину нижней губы приводит к открыванию рта, опусканию нижней челюсти и сгибанию головы. Рефлекс следует вызывать осторожно, не причиняя боли новорожденному. При болевом раздражении происходит поворот только головы в противоположную сторону. Поисковый рефлекс хорошо выражен перед кормлением. Важно обратить внимание на симметричность рефлекса с двух сторон. Асимметричность рефлекса наблюдается при поражении лицевого нерва. При исследовании поискового рефлекса следует также отметить, какова интенсивность поворота головы, имеются ли хватательные движения губами. Поисковый рефлекс наблюдается у всех детей до 3-4 месячного возраста, а затем появляется реакция на зрительный раздражитель, ребенок оживляется при виде бутылочки с молоком, при приготовлении матерью груди к кормлению.
Поисковый рефлекс является основой для формирования многих мимических (выразительных) движений: качания головой, улыбки. Наблюдая за кормлением ребенка, можно отметить, что он,прежде чем захватить сосок, совершает ряд качательных движений головой, пока крепко не захватит сосок.
 Сосательный. рефлекс возникает у новорожденного в ответ на раздражение полости рта. Например, при вкладывании в рот соска появляются ритмичные сосательные движения. Рефлекс сохраняется в течение первого года жизни.
Спинальные двигательные автоматизмы. Защитный рефлекс новорожденного. Если новорожденного положить на живот, то происходит рефлекторный поворот головы в сторону. Этот рефлекс выражен с первых часов жизни. У детей с поражением центральной нервной системы защитный рефлекс может отсутствовать, и, если не повернуть пассивно голову ребенка в сторону, он может задохнуться. У детей с церебральным параличом при усилении экстензорного тонуса наблюдается продолжительный подъем головы и даже запрокидывание ее назад.
Рефлекс опоры и автоматическая походка новорожденных. У новорожденного нет готовности к стоянию, но он способен к опорной реакции. Если держать ребенка вертикально на весу, то он сгибает ноги во всех суставах. Поставленный на опору ребенок выпрямляет туловище и стоит на полусогнутых ногах на полной стопе. Положительная опорная реакция нижних конечностей является подготовкой к шаговым движениям. Если новорожденного слегка наклонить вперед, то он делает шаговые движения (автоматическая походка новорожденных). Иногда при ходьбе новорожденные перекрещивают ноги на уровне нижней трети голеней и стоп. Это вызвано более сильным сокращением аддукторов, что является физиологичным для этого возраста и внешне напоминает походку при детском церебральном параличе.
Реакция опоры и автоматическая походка физиологичны до 1—1'Л мес, затем они угнетаются и развивается физиологическая астазия- абазия. Только к концу 1-го года жизни появляется способность самостоятельно стоять и ходить, которая рассматривается как условный рефлекс и для своего осуществления требует нормальной функции коры больших полушарий. У новорожденных с внутричерепной травмой, родившихся в асфиксии, в первые недели жизни реакция опоры' и автоматическая походка часто угнетены или отсутствуют. При наследственных нервно-мышечных заболеваниях реакция опоры и автоматическая походка отсутствуют из-за резкой мышечной гипотонии. У детей с поражением центральной нервной системы автоматическая походка задерживается надолго.
Рефлекс ползания (Бауэра) и спонтанное ползание. Новорожденного укладывают на живот (голова по средней линии). В таком положении он совершает ползающие движения — спонтанное ползанье. Если к подошвам приставить ладонь, то ребенок рефлекторно отталкивается от нее ногами и ползание усиливается. В положении на боку и на спине эти движения не возникают. Координации движений рук и ног при этом не наблюдается. Ползающие движения у новорожденных • становятся выраженными на 3—4-й день жизни. Рефлекс физиологичен до 4 мес жизни, затем он угасает. Самостоятельное ползание является предшественником будущих локомоторных актов. Рефлекс угнетен или отсутствует у детей, родившихся в асфиксии, а также при внутричерепных кровоизлияниях, травмах спинного мозга. Следует обратить внимание на асимметрию рефлекса. При заболеваниях центральной нервной системы ползающие движения сохраняются до 6—12 мес, как и другие безусловные рефлексы.
Хватательный рефлекс появляется у новорожденного при надавливании на его ладони. Иногда новорожденный так сильно обхватывает пальцы, что его можно приподнять вверх {рефлекс Робинзона). Этот рефлекс является филогенетически древним. Новорожденные обезьяны захватом кистей удерживаются на волосяном покрове матери. При парезах рук рефлекс ослаблен или отсутствует. У заторможенных детей реакция также ослаблена, у возбудимых, наоборот, усилена. Рефлекс физиологичен до 3—4 мес, в дальнейшем на базе хватательного рефлекса постепенно формируется произвольное захватывание предмета. Наличие рефлекса после 4—5 мес свидетельствует о поражении нервной системы.
Такой же хватательный рефлекс можно вызвать и с нижних конечностей. Надавливание большим пальцем на подушечку стопы вызывает подошвенное сгибание пальцев. Если же пальцем нанести штриховое раздражение на подошву стопы, то происходит тыльное сгибание стопы и веерообразное расхождение пальцев {физиологический рефлекс Бабинского).
Рефлекс Галанта. При раздражении кожи спины паравертебрально вдоль позвоночника новорожденный изгибает спину, образуется дуга, открытая в сторону раздражителя. Нога на соответствующей стороне часто разгибается в тазобедренном и коленном суставах. Этот рефлекс хорошо вызывается с 5—6-го дня жизни. У детей с поражением нервной системы он может быть ослаблен или вовсе отсутствовать в течение 1-го месяца жизни. При поражении спинного мозга рефлекс отсутствует длительно. Рефлекс физиологичен до 3—4-го месяца жизни. При поражении нервной системы эту реакцию можно наблюдать во второй половине года и позже.
Рефлекс Переза. Если провести пальцами, слегка надавливая, по остистым отросткам позвоночника от копчика к шее, ребенок кричит, приподнимает голову, разгибает туловище, сгибает верхние и нижние конечности. Этот рефлекс вызывает у новорожденного отрицательную эмоциональную реакцию. Рефлекс физиологичен до 3-^4-го месяца жизни. Угнетение рефлекса в период новорожденности и задержка его обратного развития наблюдается у детей с поражением центральной нервной системы.
Рефлекс Моро. Вызывается различными приемами: ударом по поверхности, на которой лежит ребенок, на расстоянии 15 см от его головки, приподниманием разогнутых ног и таза над постелью, внезапным пассивным разгибанием нижних конечностей. Новорожденный отводит руки в стороны и открывает кулачки—I фаза рефлекса Моро. Через несколько секунд руки возвращаются в исходное положение—II фаза рефлекса Моро. Рефлекс выражен сразу после рождения, его можно наблюдать при манипуляциях акушера. У детей с внутричерепной травмой рефлекс в первые дни жизни может отсутствовать. При гемипарезах, а также при акушерском парезе руки наблюдается асимметрия рефлекса Моро.

При резко выраженной гипертонии имеется неполный рефлекс Моро: новорожденный только слегка отводит руки. В каждом случае следует определить порог рефлекса Моро—низкий или высокий. У грудных детей с поражением центральной нервной системы рефлекс Моро задерживается надолго, имеет низкий порог, часто возникает спонтанно при беспокойстве, различных манипуляциях. У здоровых детей рефлекс хорошо выражен до 4—5-го месяца, затем начинает угасать; после 5-го месяца можно наблюдать лишь отдельные4 его компоненты.
Надсегментарные позотонические автоматизмы. Важнейшие этапы моторного развития ребенка — способность поднимать голову, сидеть, стоять, ходить —тесно связаны с совершенствованием регуляции мышечного тонуса, адекватным перераспределением его в зависимости от положения тела в пространстве. В этой регуляции принимают активное участие центры продолговатого мозга (мцел- энцефальные), а в дальнейшем—центры среднего мозга (мез^ энцефальные). Несвоевременная редукция миелэнцефальных позотонических рефлексов приводит к формированию патологической тонической активности, которая препятствует овладению важнейшими двигательными функциями.,
К миелэнцефальным позотоническим автоматизмам относятся асимметричный шейный тонический рефлекс, симметричный шейный тонический рефлекс, тонический лабиринтный рефлекс. Центры их расположены в области продолговатого мозга.
Асимметричный шейный тонический рефлекс. Если повернуть голову лежащего на спине новорожденного так, чтобы нижняя челюсть находилась на уровне плеча, то происходят разгибание конечностей, к которым обращено лицо, и сгибание противоположных. Более постоянной является реакция верхних конечностей.
Симметричный тонический шейный рефлекс. Сгибание головы вызывает повышение флексорного тонуса в руках и экстензорного—в ногах.
Тонический лабиринтный рефлекс— в положении на спине отмечается максимальное повышение тонуса в разгибательных группах мышц, в положении на животе — в сгибательных.
Лабиринтный и тонические шейные рефлексы в период новорожден- ности наблюдаются постоянно, но выражены не так ярко', как все другие рефлексы.
Миелэнцефальные позотонические рефлексы физиологичны до 2 мес (у доношенных детей). В случае недоношенности эти рефлексы сохраняются более длительное время (до 3-4 мес). У детей с поражениями нервной системы, протекающими со спастическими явлениями, тонические лабиринтные и шейные рефлексы не угасают. Зависимость мышечного тонуса от положения головы в пространстве и от положения головы по отношению к туловищу становится резко выраженной. Это препятствует последовательному моторному и ‘ психическому развитию.
Параллельно с редукцией миелэнцефальных позотонических автоматизмов постепенно формируются мезэнцефальные установочные рефлексы (цепные симметричные ре-
ф л е к с ы), обеспечивающие выпрямление туловища- Вначале, на 2-м месяце жизни, эти рефлексы рудиментарны и проявляются в виде выпрямления головы (лабиринтный выпрямляющий установочный рефлекс на голову).
Этот рефлекс стимулирует развитие цепных симметричных рефлексов, направленных на приспособление туловища к вертикальному положению. Цепные симметричные рефлексы обеспечивают установку шеи, туловища, рук, таза и ног ребенка. К ним относятся:

Шейная выпрямляющая реакция—за поворотом головы в сторону, произведенным активно или пассивно, следует ротация туловища в ту же сторону. В результате этого рефлекса ребенок к 4-му месяцу может из положения на спине повернуться на бок. Если рефлекс ярко выражеь, то поворот головы приводит к резкому повороту туловища в направлении ротации головы (поворот блоком). Этот рефлекс выражен уже при рождении, когда туловище ребенка следует за поворачивающейся головой. Отсутствие или угнетение рефлекса может быть причиной затяжных родов и гипоксии плода.

Туловищная выпрямляющая реакция (выпрямляющий рефлекс с туловища на голову). При соприкосновении стоп ребенка с опорой происходит выпрямление головы. Наблюдается отчетливо с конца первого месяца жизни.

Выпрямляющий рефлекс туловища, действующий на туловище. Этот рефлекс становится выраженным к б—8-му месяцу жизни и видоизменяет примитивную шейную выпрямляющую реакцию, вводя ротацию туловища между плечами и тазом. Во втором полугодии повороты уже осуществляются с торсией. Ребенок обычно поворачивает голову первой, затем плечевой пояс и. наконец, таз вокруг оси тела. Ротация в пределах оси тела дает возможность ребенку повернуться со спины на живот, с живота на спину, сесть, встать на четвереньки и принять вертикальную позу.
Выпрямляющие рефлексы направлены на приспособление головы и туловища к вертикальному положению. Они развиваются с конца 1-го месяца жизни, достигают согласованности в возрасте 10—15 мес, затем видоизменяются, совершенствуются.
Другая группа рефлексов, наблюдаемых у детей раннего возраста, не относится к истинным выпрямляющим рефлексам, но на определенных стадиях способствует развитию двигательных реакций. К ним относятся защитная реакция рук, рефлекс Ландау.
Защитная реакция рук— разведение их в стороны, вытягивание вперед, отведение назад в ответ на внезапное перемещение туловища. Эта реакция создает предпосылки для удержания тела в вертикальном положении.
Рефлекс Ландау является частью выпрямляющих рефлексов. Если ребенка держать свободно в воздухе лицом вниз, то вначале он поднимает голову, так что лицо находится в вертикальной позиции, затем наступает тоническая экстензия спины и ног; иногда ребенок изгибается дугой. Рефлекс Ландау появляется в возрасте 4—5 мес, а отдельные его элементы и раньше.
Реакция равновесия — это группа рефлекторных реакций,  обеспечивающих сохранение равновесия при сидении, стоянии, ходьбе. Механизм этих реакций сложный, осуществляется при участии мозжечка, базальных ганглиев, коры больших полушарий. Реакции равновесия появляются и нарастают в тот период, когда реакции выпрямления уже полностью установились.. Реакция равновесия заканчивают свое формирование в общих чертах в период с 18 мес до 2 лет. Их совершенствование продолжается до 5—6 лет.
Реакции выпрямления и равновесия совместно представляют нормальный постуральный рефлекторный механизм, который формирует необходимую базу для выполнения любых двигательных навыков. Исследование двигательных функций грудного ребенка включает оценку общего мышечного развития, объема и силы активных и пассивных движений, состояние мышечного тонуса и координации.

**Практические навыки аспиранта**

Исследование обоняния.

Исследование функции коркового отдела обонятельного анализатора.

Исследование состояния зрачков и их реакции. Исследование поля зрения.

Исследование функции глазодвигательного нерва.

Исследование корнеальных рефлексов.

Исследование функции отводящего и блокового нервов.

Исследование функций тройничного нерва.

Исследование функций лицевого нерва.

Исследование функции подъязычного нерва.

Исследование пробы Вебера, Ринне и Швабаха.

Исследование объема активных движений, мышечной силы, тонуса.

Выявление имитационных и глобальных синкинезий.

Исследование координации движений.

Исследование гиперметрии и диадохокинеза, асинергии по Бабинскому.

Исследование болевой и температурной чувствительности.

Исследование проприоцептивной чувствительности.

Исследование дискриминационной чувствительности.

Исследование стереогноза.

Выявление симптомов Нери и Ласега.

Выявление симптомов Вассермана, Мацкевича.

Выявление симптомов Кернига, верхнего и нижнего.

Исследование сгибательно-локтевого и разгибательно-локтевого рефлексов.

Исследование коленных рефлексов у постели больного и в амбулаторных условиях.

Выявление подошвенных и брюшных рефлексов.

Выявление патологических рефлексов Бабинского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера.

Выявление патологических рефлексов Россолимо, Жуковского, Бехтерева.

Выявление защитных рефлексов.

Выявление рефлексов орального автоматизма (хоботкового, ладоно-подбородочного).

Исследование пиломоторного рефлекса.

Исследование высших корковых функций.

Выявление апраксии и афазии.

Исследование функции слухового и вестибулярного анализаторов.

Исследование функции вегетативной нервной системы.

Исследование болевой и температурной чувствительности